

Les Cahiers de l'Audition

LA REVUE
DU COLLEGE
NATIONAL
D'AUDIOPROTHESE

Volume 30 - Juillet / Août 2017 - Numéro 4

Dossier

Génétique
de la surdité,
fécondation in vitro :
Quels sont les
nouveaux enjeux ?



ISSN 09803483

XIV^e Congrès de la
Société Française
D'Audiologie
29-30 septembre 2017
Cité Universitaire-Paris

Déficiences auditives
Neuro-développement cérébral:
de la conception de l'enfant
à la personne âgée

Société
Française
d'Audiologie

Retrouvez le programme,
les résumés et le plan du congrès
de la SFA en dossier intérieur !

www.sfa2017.fr
www.sfaudiologie.fr



Cas clinique

**Surdité inter-générationnelle :
une fatalité ?**

Arnaud COEZ, Sandrine MARLIN,
Isabelle ROUILON



Métier et technique

**Avis sur les problèmes éthiques liés aux
diagnostics anténatals**

Comité Consultatif National d'Éthique pour les
Sciences de la Vie et de la Santé



Veille acouphènes

Stress et acouphène - 3^{ème} partie
Philippe LURQUIN, Chloé SOYER

Le réseau expert des audioprothésistes libres

 En 10 ans, nous sommes devenus une référence en matière de réseau d'audioprothésistes experts. Nous sommes reconnus par les ORL et 98,8 % de nos clients sont prêts à recommander un laboratoire certifié Dyapason à une personne de leur entourage.*

 L'expertise technique, l'expérience et les qualités humaines d'Eric Bizaguet et de Francois Le Her ont permis la création du réseau Dyapason. Ce label de qualité de soins est ouvert à tous les audioprothésistes indépendants, qui comme eux, ont décidé d'offrir des services haut de gamme à tous leurs patients.



Afin d'aider nos membres à se positionner comme des experts incontournables et indispensables pour leurs patients, nous organisons des réunions thématiques, des échanges techniques interactifs et des symposiums scientifiques pour les médecins prescripteurs.

Nous agissons pour le partage, le transfert de connaissances entre nos adhérents et le plaisir continu à voir les patients se réhabituer à entendre et être acteurs de leur propre vie.

* Source enquête satisfaction 2014-2015 sur la base de 5374 fiches exploitables.

Vous vous reconnaissez dans nos valeurs, appelez-nous.

 Philippe Delbort 06 98 20 64 46

 Vincent Génot 06 87 83 93 32



3 Editorial

Paul AVAN



5 Le mot du Président du Collège

Stéphane LAURENT



7 Dossier : Génétique de la surdité, fécondation in vitro : Quels sont les nouveaux enjeux ?

7 20 ans de consultation de génétique spécialisée

S. MARLIN, A. ZIEGLER, L. JONARD, S. GHERBI, I. BEN AISSA,
F. SAINT JALMES, E. LEITE FREIRE, M. PEREZ, F. DENOYELLE, N. LOUNDON

10 17 ans de diagnostic préimplantatoire (DPI) : place des causes génétiques de surdité

Dr Julie STEFFANN

12 La Fécondation In Vitro et le Diagnostic Préimplantatoire : une épopée scientifique et humaine

Dr Elodie ADDA HERZOG



18 Cas clinique

Surdité inter-générationnelle : une fatalité ?

Arnaud COEZ, Sandrine MARLIN, Isabelle ROUILLON



21 Métier et Technique

Avis n°107

Avis sur les problèmes éthiques liés aux diagnostics anténatals : le diagnostic prénatal (DPN) et le diagnostic préimplantatoire (DPI)

Comité Consultatif National d'Éthique pour les Sciences de la Vie et de la Santé



33 Congrès de la SFA

Programme, résumés des communications et plan du congrès



65 Veille acouphènes

Stress et acouphène - 3^{ème} partie

Evolution du stress perçu après la prise en charge audioprothétique

Philippe LURQUIN, Chloé SOYER



69 Veille technique

Les innovations des industriels

MED-EL, PHONAK, SIGNIA - SOLUTIONS AUDITIVES SIEMENS, STARKEY



76 Actualités

85 Agenda



87 Annonces

Les Cahiers de l'Audition, la revue du Collège National d'Audioprothèse

Editeur

Collège National d'Audioprothèse
Président Stéphane LAURENT
LCA - 20 rue Thérèse
75001 Paris
Tél. 01 42 96 87 77
step.laurent@wanadoo.fr

Directeur de la publication et rédacteur

Arnaud COEZ
LCA - 20 rue Thérèse
75001 Paris
Tél. 01 42 96 87 77
acoez@noos.fr

Rédacteur en chef

Paul AVAN
Faculté de Médecine
Laboratoire de Biophysique
28, Place Henri DUNANT - BP 38
63001 Clermont Ferrand Cedex
Tél. 04 73 17 81 35
paul.avan@u-clermont1.fr

Conception et réalisation

MBQ
Stéphanie BERTET
21 bis, rue Voltaire
75011 Paris
Tél. 01 42 78 68 21
stephanie.bertet@mbq.fr

Abonnements, publicités et annonces

Collège National d'Audioprothèse
Secrétariat
20 rue Thérèse - 75001 Paris
Tél. 01 42 96 87 77
cna.paris@orange.fr

Dépot Légal à date de parution

Juillet / Août 2017
Vol. 30 N°4

Imprimé par Simon Graphic - Ornans

Le Collège National d'Audioprothèse

Président **Président d'honneur** **Président d'honneur** **1^{er} Vice Président** **2^e Vice Président** **Secrétaire Général** **Secrétaire général adjoint** **Trésorier général** **Trésorier général adjoint**



Stéphane LAURENT
Xavier RENARD
Eric BIZAGUET
Délégué Général
chargé de mission
auprès des
services publics
Arnaud COEZ
Matthieu DEL RIO
François LE HER
Frank LEFEVRE
Eric HANS
Jean-Jacques BLANCHET

Membres du Collège National d'Audioprothèse



Patrick ARTHAUD
Jean-Paul BERAHA
Hervé BISCHOFF
Christine DAGAIN
Xavier DEBRUILLE
François DEGOVE
François DEJEAN
Jean-Baptiste DELANDE



Xavier DELERCE
Robert FAGGIANO
STÉPHANE GALLEGRO
Stéphane GARNIER
Thierry GARNIER
Alexandre GAULT
Grégory GERBAUD
Céline GUEMAS



Jehan GUTLEBEN
Bernard HUGON
Jérôme JILLIOT
Yves LASRY
Morgan POTIER
Frédéric REMBAUD
Christian RENARD
Thomas ROY



Benoit ROY
Philippe THIBAUT
Jean-François VESSON
Alain VINET
Paul-Edouard WATERLOT

Membres honoraires du Collège National d'Audioprothèse



Jean-Claude AUDRY
Jean BANCONS
Geneviève BIZAGUET
Daniel CHEVILLARD
Ronald DE BOCK
Charles ELCABACHE
Maryvonne NICOT-MASSIAS

Membres Correspondants étrangers du Collège National d'Audioprothèse



Roberto CARLE
Léon DODELE
Bruno LUCARELLI
Philippe LURQUIN
Leonardo MAGNELLI
Philippe ESTOPPEY



Carlos MARTINEZ OSORIO
Thierry RENGLLET
Juan Martinez SAN JOSE
Christoph SCHWOB
Elie EL ZIR
Membre Correspondant
étranger associé



Paul AVAN

Le congrès de la Société Française d'Audiologie approche, sous la présidence d'Arnaud Coez qui a consacré beaucoup d'énergie et de brio à préparer un programme qui devrait faire date. "Neurodéveloppement cérébral, de la conception de l'enfant à la personne âgée", c'est un titre qui aurait paru absurdement ambitieux il y a seulement quelques dizaines d'années. Or, les thèmes qui seront traités partent authentiquement du projet de conception d'un enfant, et s'étendent aux personnes en déclin à cause de troubles cognitifs qui affectent irréversiblement leur qualité de vie. Chacun de ces thèmes est étayé par des expériences de terrain qui ont eu lieu et ont déjà montré un succès remarquable. Même si dans le cas du diagnostic préimplantatoire, pour prendre un exemple, Julie Steffan et Elodie Adda Herzog précisent bien le cadre et les limites actuelles de la méthode, et ses cibles principales limitées à certaines surdités syndromiques lourdes de conséquences pour la vie de l'enfant atteint, le concept constitue une véritable rupture éthique et médicale.

Les thèmes tournant autour des interventions possibles sur la surdité que permet l'approche audiologique actuelle sont désormais extraordinairement variés, partant des gènes et des protéines désormais connus avec un luxe de détails sans précédent (voir l'article de Sandrine Marlin et collègues), s'intéressant aux modules que constituent certains assemblages protéiques, à leur environnement, aux principes physiques et mathématiques de leur action, la plupart de ces principes ayant suggéré récemment des méthodes d'exploration clinique allant bien au-delà de l'audiométrie à l'ancienne. Les techniques d'appareillage ne sont pas en reste et on parle désormais pour la prothèse auditive de connectivité, d'intelligence artificielle et d'adaptation personnalisée au fil du quotidien.

Pour autant, il ne faut pas avoir peur de se lancer dans l'utilisation de cette nouvelle audiologie. Certes, les informations nécessaires ont grossi en volume, de manière explosive, et les études menant aux professions de l'audiologie se sont allongées en conséquence. Mais autrefois, avec des tests fonctionnels techniquement limités, un diapason et un audiomètre tonal, nos maîtres parvenaient à des diagnostics subtils, grâce à leur expérience et à leurs qualités de détective, alors que l'audiologie actuelle est en passe de devenir plus simple, balisée par des "évidences" concrètes qu'il suffit de programmer à bon escient. Le raisonnement pur réservé aux hyper-spécialistes est désormais remplacé par l'application rigoureuse de règles bien codifiées. Cependant pour apprendre ces règles, leur logique sous-jacente, et les utiliser avec efficacité, la fréquentation de congrès comme celui à venir de la SFA est indispensable. Espérons donc nous y retrouver très nombreux grâce à Arnaud !

Paul Avan

ReSound LiNX 3DZ™

Rechargeable



Libérez-vous des contraintes avec le ReSound LiNX 3DZ

ReSound LiNX 3DZ™ vous offre une qualité sonore exceptionnelle, une reconnaissance de la parole sans égale, une connectivité sans fil à vos appareils favoris ainsi que ReSound Assist, la technologie unique de réglage à distance qui vous permet de toujours rester connecté à votre audioprothésiste.

L'option rechargeable permet de profiter pleinement de tout ce que ReSound LiNX 3DZ a à vous offrir. Plus besoin de changer les piles chaque jour, posez simplement vos aides auditives sur le chargeur et le tour est joué.

Smart Hearing 

ReSound LiNX 3DZ rechargeable n'offre que des avantages :

Facile - Posez les simplement sur le chargeur lorsque vous allez vous coucher et elles se chargeront durant la nuit

Economique - Plus besoin d'acheter de piles. Vous économisez du temps et de l'argent

Eco-friendly - Les piles usagées sont difficiles à recycler, les batteries participent à la sauvegarde de l'environnement.

Le mot du Président du Collège

Stéphane LAURENT



Le dossier de ce numéro est consacré à la génétique de la surdité. Simple culture scientifique et médicale ou réel intérêt dans la pratique au quotidien de l'audioprothésiste ? Comme pour d'autres thèmes abordés précédemment dans notre revue, nous sommes intimement convaincus de la nécessaire connaissance large que doivent posséder les audioprothésistes, autour de leur domaine habituel et considéré comme prépondérant. Qu'une adaptation prothétique est une prise en charge globale et que, nous ne nous lasserons jamais de le répéter, les conseils, les informations délivrés au patient sont autant de supports à l'instauration d'une relation de confiance, elle-même nécessaire à la bonne observance.

Le diagnostic génétique relève – autant que la science de notre époque puisse le permettre – du droit inaliénable d'un patient à être informé sur la pathologie dont il souffre. Que l'audioprothésiste – professionnel de santé – soit impliqué dans cette information, cette discussion, avec le patient et le corps médical, est d'une grande évidence et laisse augurer les futures évolutions de notre formation.

Et, enfin, laissant quelques instants la justification utilitariste d'une connaissance nouvelle, savourons simplement la contemplation des immenses progrès

accomplis en la matière. Fécondation in vitro, loi de bioéthique, autant de domaines au cœur du vivant et – bien que porteurs d'inquiétudes et de donc d'un nécessaire cadre protecteur – ô combien fascinants pour chacun d'entre nous.

Ces thématiques nous amènent tout naturellement à citer le programme du congrès de la Société Française d'Audiologie qui se tiendra fin septembre à Paris et qui abordera des notions similaires. Vous en trouverez de nombreux détails dans ces pages et constatons que la pluridisciplinarité au service de l'audiologie n'a jamais été aussi prégnante que dans cette édition 2017. Parions que les échanges entre les différents acteurs de notre secteur de santé seront une fois encore riches et denses !

Pour conclure cet éditorial et faire la place au contenu de ce numéro, pointons le projecteur sur la fiche « Métier et technique » consacrée à l'Avis rendu par le Comité Consultatif National d'Ethique pour les Sciences de la Vie et de la Santé sur les problèmes éthiques liés aux diagnostics anténatals : le diagnostic prénatal (DPN) et le diagnostic préimplantatoire (DPI).

Bonne lecture.

**Stéphane
LAURENT**

**Audioprothésiste D.E.
Responsable
Pédagogique Ecole
J.-E. Bertin Fougères/
Rennes**

**Président du
Collège National
d'Audioprothèse**

> Dossier

Génétique de la surdité, fécondation in vitro : Quels sont les nouveaux enjeux ?

7 20 ans de consultation de génétique spécialisée

S MARLIN, A ZIEGLER, L JONARD, S GHERBI, I BEN AISSA, F SAINT JALMES,
E LEITE FREIRE, M PEREZ, F DENOYELLE, N LOUNDON

10 17 ans de diagnostic préimplantatoire (DPI) : place des causes génétiques de surdité

Dr Julie STEFFANN

12 La Fécondation In Vitro et le Diagnostic PréImplantatoire : une épopée scientifique et humaine

Dr Elodie ADDA HERZOG

Dossier <

20 ans de consultation de génétique spécialisée



La surdité est le déficit sensoriel le plus fréquent. Dans les pays industrialisés, la prévalence de la surdité dans la période prélinguale est estimée à 1/1 000 naissances. Un enfant sur 1000 développera un déficit auditif dans la période postlinguale.

La cause de la surdité (hors pathologie infectieuse de l'oreille moyenne) peut être extrinsèque (embryofoetopathie, méningite, traumatisme, ototoxicité médicamenteuse, traumatisme sonore, ...), génétique ou les deux ¹. Les surdités peuvent être classées selon le lieu du déficit : une anomalie de l'oreille externe et/ou moyenne conduisant à une surdité de transmission et une pathologie de l'oreille interne, de voies nerveuses ou des centres auditifs centraux ayant pour conséquence une surdité de perception ou neurosensorielle. Dans les pays industrialisés, on estime actuellement la part des surdités neurosensorielles génétiques à 2/3 des surdités de perception. Les surdités d'origine génétique sont classées selon deux grandes catégories : les surdités isolées estimées à 90% et les surdités syndromiques à 10%. La plupart des surdités héréditaires sont des maladies monogéniques mais il existe une grande hétérogénéité génétique.

La génétique des surdités isolées s'est développée de façon majeure depuis 1995 et plus de 100 gènes responsables chacun d'une forme de surdité sont actuellement connus ¹. Pour les surdités congénitales, dont l'épidémiologie est la mieux connue, on estime actuellement que 80% des surdités sont d'origine génétique, les autres causes étant environnementales. Ce bouleversement dans l'estimation de la part génétique des surdités est dû au fait que le développement des diagnostics moléculaires de routine a permis de rattacher à une cause génétique une grande part des cas sporadiques de surdité, auparavant classifiés en « cause inconnue ».

Hormis les embryo-foetopathies dues par exemple à la rubéole ou au cyto-mégalo-virus, les surdités syndromiques ont une origine génétique. Plusieurs centaines d'associations syndromiques ont été décrites pour lesquelles la surdité peut être associée à des anomalies de tous les organes ². Les surdités syndromiques ne rendent compte que d'une faible proportion des surdités de l'enfant (10% environ). Il est cependant important de connaître et rechercher les principaux syndromes car la prise en charge et le bilan étiologique seront différents d'une surdité non syndromique.

Le développement de la génétique médicale au cours des cinquante dernières années a précédé l'explosion récente de la génétique moléculaire. Elle intègre deux activités fondamentales : le diagnostic et le conseil génétique. Le conseil génétique a pour but d'évaluer le risque de survenue ou de récurrence d'une maladie dans la descendance d'un couple et de l'aider dans sa décision parmi les différentes solutions qui s'offrent à lui. Il s'appuie avant tout sur un diagnostic génétique précis. Il se doit de tenir compte non

seulement de la disponibilité des tests moléculaires mais aussi d'un cadre législatif précis.

Dans le cas de la surdité, la consultation de génétique est rarement motivée par la demande première de conseil génétique.

Les buts de cette consultation sont :

- d'établir le caractère génétique ou extrinsèque du déficit,
- de rechercher des anomalies associées,
- d'établir un pronostic évolutif de la surdité,
- aider à la prise en charge du déficit auditif,
- d'évaluer un risque de récurrence lors d'une prochaine grossesse ou à une prochaine génération,
- de dépister d'éventuels autres sujets atteints au sein d'une famille.

En pratique, l'enquête étiologique d'une surdité doit être menée dans un centre spécialisé. Depuis 1995, nous avons créé une consultation de Génétique Clinique destinée aux enfants et aux adultes sourds. A cette époque seuls quelques gènes responsables de surdités syndromiques (associées à d'autres signes cliniques) étaient connus. Le premier gène impliqué dans une forme isolée de surdité fut découvert peu de temps après. L'essence transdisciplinaire de notre consultation a pendant ces 20 dernières années permis à la fois de rapprocher les patients de la recherche fondamentale et de mettre au service des patients les avancées scientifiques.

Notre unité a été labélisée par le ministère de la santé français depuis 2004 « Centre de Référence Maladie Rare » (CRMR). Ce centre unique en France réunit des généticiens cliniciens et moléculaires, des équipes d'ORLs et des équipes de recherches cliniques et fondamentales dans 22 centres en métropole et dans les territoires d'outremer. Depuis 2016, nous coordonnons également un réseau européen autour des « Surdités génétiques » regroupant 22 unités de 12 pays différents.

Les évolutions scientifiques et technologiques ainsi que l'expérience clinique a permis de faire évoluer nos pratiques. Depuis 10 ans, nous avons structuré notre consultation sur un parcours de soin unique regroupant des compétences diverses : psychologue, infirmière, conseillère en génétique, pédiatre généticien, biologiste moléculaire. Un examen clinique complet de chaque patient, un interrogatoire précis et complet sur les antécédents personnels (Facteurs extrinsèques, signes associés) et familiaux (troubles auditifs, signes associés possibles) sont menés. Le phénotype de la surdité est défini : date de début, évolution, fluctuation, symétrie, type de déficit, forme de la courbe, âge des différentes étapes motrices, qualité du langage, présence d'acouphènes et de vertiges, résultats des différents examens audiologiques et des épreuves vestibulaires, imagerie des rochers.

**S. MARLIN,
A. ZIEGLER,
L. JONARD,
S. GHERBI,
I BEN AISSA,
F. SAINT JALMES,
E. LEITE FREIRE,
M. PEREZ,
F. DENOYELLE,
N. LOUNDON**

**CRMR Surdités
Génétiques, Hôpital
Necker, Institut
Imagine, Paris, France**



Quelques examens paracliniques systématiques sont effectués :

- sérologies de CMV chez l'enfant et la mère (permettant d'éliminer une foetopathie à CMV si au moins l'une des 2 est négative) et dès que possible recherche de CMV sur le sang du Guthrie (permettant de diagnostiquer une infection prénatale à CMV)³ ;
- examen ophtalmologique (permettant de prendre en charge les problèmes de réfraction pour une acuité visuelle optimale et de recherche des pathologies visuelles associées au sein d'une forme syndromique) ;
- évaluation de l'audition de la fratrie (permettant un dépistage de forme familiale souvent de sévérité variable).

D'autres examens seront demandés selon le contexte (par exemple)

- un électrorétinogramme devant une surdité congénitale profonde bilatérale avec retard moteur sans malformation de l'oreille interne (suspicion d'un syndrome de Usher de type 1)^{4,5} ;
- une échographie rénale devant une surdité de perception ou mixte associée à une fistule préhélicéenne ou un nodule prétragien (suspicion de syndrome Branchio-Oto-Rénal = BOR)⁶ ;
- un dosage des hormones thyroïdiennes devant une surdité avec dilatation de l'aqueduc vestibulaire bilatérale (suspicion de syndrome de Pendred)⁷ ;
- un électrocardiogramme devant une surdité profonde bilatérale congénitale sans malformation de l'oreille interne non due à une mutation de GJB2 (cf infra) (suspicion de syndrome de Jervel et Lange-Nielsen) ;
- un examen ophtalmologique spécialisé devant une neuropathie auditive (pour recherche d'une atrophie optique pouvant s'associer dans une forme syndromique).

Au terme de cette consultation, des tests moléculaires pourront être proposés si une étiologie génétique est suspectée ce qui est le plus souvent le cas.

Devant une forme non syndromique ; des recherches de mutations ciblées dans quelques gènes restent fréquentes :

- recherche de mutations de GJB2 ou de délétions de GJB2 : responsables de 20 à 30% des surdités isolées congénitales bilatérales. L'imagerie de l'oreille interne est alors normale et il n'y a pas de déficit vestibulaire (8,9). Le déficit auditif est globalement symétrique allant d'une surdité légère à profonde. Si le déficit n'est pas d'emblée profond, il peut évoluer dans le temps dans à peu près 20% des cas.
- recherche de délétions de STRC : le phénotype est le même que le précédent hormis le fait que le déficit auditif est léger ou moyen sans évolution dans le temps¹⁰.
- recherche de mutations de SLC26A4 : la surdité est précoce et souvent prélinguale, d'emblée ou rapidement bilatérale, fluctuante et souvent évolutive, parfois asymétrique⁷. L'imagerie des rochers retrouve systématiquement une dilation bilatérale des aqueducs du vestibule parfois associée à des cochlées incomplètes.
- recherche de mutation de OTOF : ce gène reste le plus fréquemment impliqué dans les neuropathies auditives précoces isolées^{11,12}.

La grande hétérogénéité génétique des surdités prélinguales rend très intéressant l'utilisation d'une technologie récente de séquençage à haut débit (NGS : Next Generation Sequencing) permettant d'analyser simultanément un grand nombre de gènes^{13,14}.

La puissance technologique de cette méthode permet aujourd'hui de faire un diagnostic génétique dans de grands nombres de cas. Cependant de part la grande quantité de données générées lors de cette analyse et le caractère très polymorphe de notre ADN rendent l'analyse de ces examens difficile et longue. Ce type de tests moléculaires est proposé par plusieurs services de génétiques spécialisés collaborant au réseau français du CRMR Surdités Génétiques ; chaque laboratoire étant libre de choisir les gènes responsables de surdité qu'il souhaite analyser par NGS.

Pour les surdités syndromiques, on peut distinguer deux situations fréquemment rencontrées :

- soit la présentation clinique fait suspecter un diagnostic syndromique connu (par exemple : syndromes de Waardenburg¹⁵, de Usher^{4,5}, de Pendred⁷, BOR⁶, ...), et le généticien clinicien demandera une analyse des gènes connus comme responsables de ce phénotype (analyse ciblée ou incluse dans l'analyse d'un panel de gènes par NGS) ;
- soit le patient présente un syndrome polymalformatif ou un ensemble de signes cliniques associés à une surdité n'évoquant pas un diagnostic connu, et le clinicien demandera le plus souvent une recherche d'anomalie chromosomique par la technique d'hybridation génomique comparative (Array comparative genomic hybridization = CGH array). Cette technique permet d'identifier un nombre anormal de copies d'un segment chromosomique (délétion ou duplication = Copy Number Variation). Ces anomalies chromosomiques peuvent impliquer un seul à des centaines de gènes différents localisés de façon contigüe sur un segment de chromosome.

Quelque soit la technologie utilisée, la confirmation d'un résultat de génétique moléculaire passe également par l'analyse de l'ensemble des enfants sourds d'une fratrie et de leurs deux parents. En effet, il est indispensable de vérifier que la ségrégation familiale de la mutation génétique identifiée chez le patient est en accord avec la transmission de la surdité.

Enfin, même si la séquence de l'ensemble de nos gènes (près de 20 000 par individu) est connue ; beaucoup de ceux-ci ne sont pas encore reliés à une pathologie humaine. C'est le cas pour de nombreux cas de surdités pour lesquelles l'analyse des gènes connus à ce jour ne permet pas de retrouver l'anomalie. Cependant l'identification de nouvelles causes génétiques de surdité permet d'augmenter régulièrement les possibilités de tests diagnostiques¹⁶.

A ce jour, aucun traitement curatif n'est disponible en cas de surdité de perception isolée, mais la mise en évidence des origines génétiques des surdités permet de mieux comprendre le fonctionnement normal d'une oreille et les mécanismes à l'origine des surdités. Ce pourrait être le premier pas vers l'élaboration d'une thérapie, basée sur la détermination de l'anomalie génétique causale. En effet, les premières études de thérapie génique et/ou cellulaire conduites chez l'animal ouvrent des perspectives prometteuses¹⁷. L'utilisation de ces traitements chez l'homme passera par une phase préliminaire obligatoire de mise en évidence de la cause du déficit auditif chez chaque patient. D'une manière plus générale, la compréhension de la physiopathologie de la surdité est une étape indispensable pour élaborer de nouveaux traitements.



Références

1. Marlin S, Denoyelle F, « Surdités d'origine génétique », EMC Oto-rhinolaryngologie. 2016. Ed Elsevier Masson.
2. Toriello HV, Reardon W, Gorlin RJ. Hereditary Hearing Loss and Its Syndromes. 2e éd. OUP USA; 2004.
3. Vauloup-Fellous C, Ducroux A, Couloigner V, Marlin S, Picone O, Galimand J, et al. Evaluation of cytomegalovirus (CMV) DNA quantification in dried blood spots: retrospective study of CMV congenital infection. *J Clin Microbiol.* 2007 Nov;45(11):3804-6.
4. Bonnet C, Grati M, Marlin S, Levilliers J, Hardelin J-P, Parodi M, et al. Complete exon sequencing of all known Usher syndrome genes greatly improves molecular diagnosis. *Orphanet J Rare Dis.* 2011 mai 11;6(1):21.
5. Flores-Guevara R, Renault F, Loundon N, Marlin S, Pelosse B, Momtchilova M, et al. Usher syndrome type 1: early detection of electroretinographic changes. *Eur. J. Paediatr. Neurol.* 2009 nov;13(6):505-7.
6. Krug P, Morinière V, Marlin S, Koubi V, Gabriel HD, Colin E, et al. Mutation screening of the EYA1, SIX1 and SIX5 genes in a large cohort of patients harboring branchio-oto-renal syndrome calls into question the pathogenic role of SIX5 mutations. *Hum Mutat.* 2011 Feb;32(2):183-90.
7. Albert S, Blons H, Jonard L, Feldmann D, Chauvin P, Loundon N, et al. SLC26A4 gene is frequently involved in nonsyndromic hearing impairment with enlarged vestibular aqueduct in Caucasian populations. *Eur. J. Hum. Genet.* 2006 juin;14(6):773-9.
8. Denoyelle F, Marlin S, Weill D, Moatti L, Garabédian E-N, Petit C. Clinical features of the prevalent form of childhood deafness, DFNB1, underlied by a connexin 26 gene defect: implication for the genetic counselling. *Lancet.* 1999; 353, 1298-1303.
9. Marlin S, Feldmann D, Blons H, Loundon N, Rouillon I, Albert S, et al. GJB2 and GJB6 mutations: genotypic and phenotypic correlations in a large cohort of hearing-impaired patients. *Arch. Otolaryngol. Head Neck Surg.* 2005 juin;131(6):481-7.
10. Verpy E, Masmoudi S, Zwaenepoel I, Leibovici M, Hutchin TP, Del Castillo I, et al. Mutations in a new gene encoding a protein of the hair bundle cause non-syndromic deafness at the DFNB16 locus. *Nat Genet.* 2001 Nov;29(3):345-9
11. Yasunaga S, Grati M, Cohen-Salmon M, El-Amraoui A, Mustapha M, Salem N, et al. A mutation in OTOF, encoding otoferlin, a FER-1-like protein, causes DFNB9, a nonsyndromic form of deafness. *Nat. Genet.* 1999 avr;21(4):363-9.
12. Marlin S, Feldmann D, Nguyen Y, Rouillon I, Loundon N, Jonard L, Bonnet C, et al. Temperature-sensitive auditory neuropathy associated with an otoferlin mutation: Deafening fever! *Biochem Biophys Res Commun.* 2010 Apr 9;394(3):737-42.
13. Lin X, Tang W, Ahmad S, Lu J, Colby CC, Zhu J, Yu Q. Applications of targeted gene capture and next-generation sequencing technologies in studies of human deafness and other genetic disabilities. *Hear Res.* 2012 Jun;288(1-2):67-7.
14. J Lerat, L Jonard, N Loundon, S Christin-Maitre, D Lacombe, C Goizet, et al. An Application of NGS for Molecular Investigations in Perrault Syndrome: Study of 14 Families and Review of the Literature. *Hum Mut.* 2016 Dec; 37(12) :1354-1362.
15. Issa S, Bondurand N, Faubert E, Poisson S, Lecerf L, Nitschke P, et al. EDNRB mutations cause Waardenburg syndrome type II in the heterozygous state. *Hum Mutat.* 2017 May;38(5):581-593.
16. onnet C, Louha M, Loundon N, Michalski N, Verpy E, Smagge L, Hardelin JP, Rouillon I, Jonard L, Couderc R, Gherbi S, Garabedian EN, Denoyelle F, Petit C, Marlin S. Biallelic nonsense mutations in the otogelin-like gene (OTOGL) in a child affected by mild to moderate hearing impairment. *Gene.* 2013 Sep ; 25;527(2):537-40.
17. El-Amraoui A, Petit C. [Stem cell therapy in the inner ear: recent achievements and prospects]. *Med Sci (Paris).* 2010 nov;26(11):981 5.



> Dossier

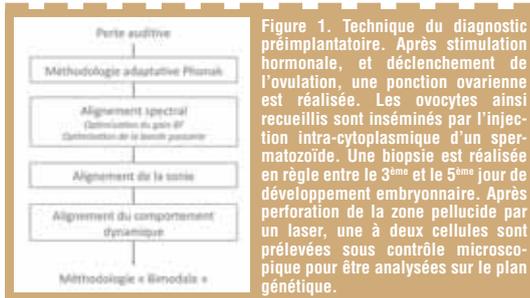
17 ans de diagnostic préimplantatoire (DPI) : place des causes génétiques de surdité

Pr Julie STEFFANN

Université Paris-Descartes,
Service de Génétique et Unité INSERM U1163, Hôpital Necker-Enfants Malades (Assistance Publique-Hôpitaux de Paris), 149 rue de Sèvres, 75743 Paris Cedex 15, France

1 Introduction

Le diagnostic préimplantatoire consiste en l'analyse génétique d'une ou deux cellules embryonnaires, prélevées à partir d'embryons issus de fécondation in vitro (FIV), entre leur 3^{ème} et le 5^{ème} jour de leur développement (Figure 1). Il est réservé aux couples à risque élevé de transmettre une maladie génétique grave et incurable à leur descendance. Un à deux blastomères sont prélevés par embryon pour être soumis à l'analyse génétique. Le statut de l'embryon (indemne, atteint) est déterminé dans la journée, permettant le transfert des embryons sains dans l'utérus de la patiente au plus tard au 6^{ème} jour de leur développement. Il évite ainsi aux couples concernés l'épreuve de l'interruption médicale de grossesse en cas de fœtus atteint. Cette procédure reste cependant d'une lourdeur incontestable pour des chances de succès limitées puisque moins de 20% des stimulations ovariennes débutées aboutissent à la naissance d'un enfant.



2 La réglementation française

Le DPI s'est développé en Angleterre au tout début des années 90^{1,2}. La technique s'est implantée en France des années plus tard, probablement du fait de la crainte de dérives eugéniques. La France s'est dotée de lois encadrant rigoureusement cette activité. Ainsi, en 1994, les lois de bioéthique ont autorisé la pratique du diagnostic préimplantatoire sous certaines conditions (art L2131-4) : le couple doit avoir une forte probabilité de donner naissance à un enfant atteint d'une maladie génétique d'une particulière gravité, reconnue comme incurable au moment du diagnostic. L'anomalie ou les anomalies responsables doivent avoir été identifiées préalablement chez les parents, et le diagnostic doit se limiter à l'affection considérée. Un consentement de chacun des parents doit être obtenu. Enfin, un accord de principe sur la prise en charge du couple par un Centre Pluridisciplinaire de Diagnostic Prénatal (CPDPN) doit avoir été obtenu. Ces attestations sont délivrées si deux médecins, membres du CPDPN, considèrent qu'il existe une forte probabilité que l'enfant à naître soit atteint d'une affection d'une particulière gravité reconnue comme incurable au moment du diagnostic. En France, le DPI

est donc strictement encadré, et se limite au diagnostic de maladies génétiques, dans le cadre d'un risque élevé d'atteinte embryonnaire. La loi française exclut ainsi tout « dépistage » en matière de DPI. Aujourd'hui, cinq centres sont autorisés à réaliser du diagnostic préimplantatoire en France : Paris (Necker-Béclère), Montpellier, Nantes, Strasbourg, et Grenoble (en cours d'ouverture).

3 Les couples

Les couples à risque de transmettre une maladie génétique grave à leur descendance ont plusieurs possibilités afin de prévenir sa transmission. Le diagnostic prénatal est une option, mais il comporte un risque de recourir à une interruption de grossesse pour raison médicale en cas de fœtus atteint. Le don de gamètes ou d'embryons, ou encore l'adoption sont également des possibilités. Le DPI constitue une alternative concrète, qui permet d'éviter la pression psychologique suscitée par le diagnostic prénatal classique³. Les couples ayant recours au DPI ont souvent une histoire complexe, comprenant la naissance d'un enfant malade voire son décès et/ou des interruptions médicales de grossesses (25% des couples). Moins de 20% des couples qui font la demande d'un DPI ont un enfant sain vivant⁴⁻⁷. Le DPI reste toutefois une procédure lourde, imposant le recours à une aide médicale à la procréation, pour des couples qui ne présentent le plus souvent pas de problème de stérilité (80% des couples en DPI sont normalement fertiles). Du fait des faibles chances de succès de la fécondation in vitro, il convient d'informer le couple dès le début des contraintes et du taux de naissance relativement faible idéalement au cours d'une consultation de conseil génétique.

4 Le parcours des couples

Les demandes de prise en charge par DPI sont généralement adressées par un généticien, un gynécologue ou parfois par les couples eux-mêmes. Elles sont discutées lors d'un staff pluridisciplinaire réunissant généticien, gynécologue, biologiste de la reproduction, et sage-femme coordinatrice. Le but de cette réunion est d'évaluer l'éligibilité et la faisabilité du DPI pour chaque couple. Lorsque les critères de recevabilité de l'indication génétique, et de la faisabilité génétique et gynécologique (possibilité de prise en charge par fécondation in vitro) sont remplis, les couples sont reçus en consultation pluridisciplinaire (gynécologue, généticien, sage-femme, psychiatre) afin de revoir la procédure de DPI avec le couple, de faire le point sur les examens prérequis (réserve ovarienne, spermogramme, hystérocopie...) et de programmer le début du traitement hormonal. La stimulation hormonale débute dans les 6 mois suivant cette consultation, délai nécessaire à la mise au point technique du test génétique sur cellule unique.



5

Les pathologies prises en charge

La diversité des maladies génétiques prises en charge est en constante augmentation, chaque indication nécessitant une étape préalable de développement correspondant à la « mise au point du diagnostic » sur cellules isolées. La plupart des demandes de DPI avec risque de surdité concernent en fait des tableaux syndromiques où la surdité n'est pas au premier plan, comme dans les 7 maladies suivantes qui ont fait l'objet de diagnostics préimplantatoires dans notre centre : ostéogénèse imparfaite, syndrome de Treacher Collins et Franceschetti, cytopathies mitochondriales par mutation de l'ADN mitochondrial, syndrome d'Alport, dysostose mandibulo-faciale, syndrome oto-palato-digital et syndrome branchio-oto-rénal. Les demandes de DPI pour surdité isolée demeurent très rares. Toutes pathologies confondues, 30 DPI ont été réalisés pour un risque de surdité isolée ou syndromique, ce qui représente une part très faible de notre activité (3%).

6

Les limites

La prouesse d'un DPI est d'obtenir un nombre suffisant d'embryons à haut potentiel de développement dont il faut déterminer le diagnostic génétique à partir d'une seule cellule. Dans le cadre du DPI de maladie monogénique, le peu de matériel biologique disponible exige de recourir à une optimisation des techniques d'analyse pour obtenir le niveau de sensibilité requis. Il en résulte un risque de contamination de la réaction par d'autres cellules ou par des fragments d'ADN préalablement amplifiés. Ces contaminations peuvent être une source d'erreur diagnostique. D'autre part, il persiste un artefact inhérent à la PCR sur cellule unique, celui du phénomène d'allèle drop-out (amplification d'un seul des deux allèles présents dans la cellule ⁸). Les conséquences de ce phénomène peuvent être dramatiques, par exemple dans le cas d'une pathologie autosomique dominante où seul l'allèle sain est amplifié, conduisant à méconnaître l'allèle atteint dans la cellule, et ainsi aboutir à une erreur diagnostique. Ces pour ces raisons que le risque d'erreur d'un DPI n'est pas nul. Les données les plus récentes font état d'un risque d'erreur néanmoins faible, de l'ordre de 0.5% pour les maladies monogéniques ⁹. Ce risque d'erreur justifie de proposer un diagnostic prénatal de confirmation pour toute grossesse après DPI. Dans notre centre, les couples sont recontactés systématiquement en début de grossesse afin d'aborder le risque d'erreur résiduel du DPI, les bénéfices et les risques d'un prélèvement fœtal visant à confirmer les résultats du DPI. Si le résultat n'est pas vérifié en anténatal, une confirmation sur un prélèvement de sang de cordon à la naissance de l'enfant est proposée. La plupart des enfants nés après DPI (plus de 90%) ont bénéficié d'une vérification du diagnostic

réalisé au stade préimplantatoire. Aucune discordance n'a été mise en évidence entre les résultats obtenus en période préimplantatoire et ceux obtenus lors de la vérification. La proportion de diagnostics réalisés à la naissance augmente alors que le nombre de vérification en cours de grossesse diminue. Ceci reflète très probablement la réticence d'un grand nombre de patientes à recourir à un examen invasif une fois la grossesse obtenue après FIV et DPI.

La principale contrainte du DPI reste ses faibles chances de succès. Le risque d'annulation avant la ponction ovocytaire est de près de 15% compte tenu des critères de superovulation exigés, et la probabilité de bénéficier d'un transfert d'embryon n'est que de 57% ¹⁰. Actuellement, les chances d'être enceinte après transfert embryonnaire sont légèrement inférieures à celles d'une fécondation in vitro « classique » avec un taux d'implantation de l'ordre de 30% par transfert. Au total, les chances d'avoir un enfant sain au terme de la procédure sont d'environ 17%. Ces chances diminuent considérablement lorsque la mère est âgée de plus de 38 ans, ce qui nous a amené à ne plus prendre en charge ces patientes en DPI. Le nombre de tentative de DPI est limité à trois dans notre centre.

Au total, un nombre important de couple n'obtient pas de grossesse à l'issue de cette procédure, et se réoriente vers une procédure plus classique de diagnostic prénatal. Ne pas prendre en charge en DPI des indications qui ne seraient pas jugées recevables en diagnostic prénatal apparaît donc essentiel. Il n'y a pas en France de liste de maladie ouvrant droit à une IMG. Le législateur a voulu laisser le libre arbitre au couple en interaction avec l'équipe médicale (CPDPN) pour décider ou non de la poursuite d'une grossesse. C'est dans ce cadre que la surdité isolée peut parfois s'avérer être d'une « particulière gravité » pour certaines familles et être considérée comme incurable.

1. Jones KW, Singh L, Edwards RG. The use of probes for the Y chromosome in preimplantation embryo cells. *Hum Reprod* 1987; 2: 439-445.
2. Handyside AH, Lesko JG, Tarin JJ et al. Birth of a normal girl after in vitro fertilization and preimplantation diagnostic testing for cystic fibrosis. *New England Journal of Medicine* 1992; 327: 905-909.
3. Katz MG, Fitzgerald L, Bankier A, Savulescu J, Cram DS. Issues and concerns of couples presenting for preimplantation genetic diagnosis (PGD). *Prenat Diagn* 2002; 22: 1117-22.
4. Geraedts J, Handyside A, Harper J, et al. ESHRE Preimplantation Genetic Diagnosis (PGD) Consortium: preliminary assessment of data from January 1997 to September 1998. ESHRE PGD Consortium Steering Committee. *Hum Reprod* 1999; 14: 3138-48.
5. Geraedts J, Handyside A, Harper J, et al. European Society of Human Reproduction and Embryology Preimplantation Genetic Diagnosis Consortium Steering Committee. ESHRE preimplantation genetic diagnosis (PGD) consortium: data collection II (May 2000). *Hum Reprod* 2000; 15: 2673-83.
6. ESHRE PGD Consortium Steering Committee. ESHRE Preimplantation Genetic Diagnosis Consortium: data collection III (May 2001). *Hum Reprod* 2002; 17: 233-46.
7. Sermon K, Moutou C, Harper J, et al. ESHRE PGD Consortium data collection IV: May-December 2001. *Hum Reprod* 2005; 20:19-34.
8. Ray PF, Handyside AH. Increasing the denaturation temperature during the first cycles of amplification reduces allele dropout from single cells for preimplantation genetic diagnosis. *Mol Hum Reprod* 1996; 2: 213-8.
9. Wilton L, Thornhill A, Traeger-Synodinos J, Sermon KD, Harper JC. The causes of misdiagnosis and adverse outcomes in PGD. *Hum Reprod*. 2009. May;24(5):1221-8.
10. Feyerisen E, Steffann J, Romana S, Lelorc'h M, Ray P, Kerbrat V, Tachdjian G, Frydman R, Frydman N. Five years' experience of preimplantation genetic diagnosis in the Parisian Center: outcome of the first 441 started cycles. *Fertil Steril*. 2007 Jan;87(1):60-73.



> Dossier

La Fécondation In Vitro et le Diagnostic Préimplantatoire

**Dr Élodie
ADDA-HERZOG**



Gynécologie Obstétrique
et Médecine de la
Reproduction

Hôpital Foch
Suresnes

eaddaherzog@gmail.com

Le diagnostic préimplantatoire (DPI) est une technique qui peut être proposée aux couples susceptibles de transmettre à leur enfant une maladie génétique grave. Le DPI consiste à obtenir des embryons, par fécondation in vitro (FIV), à les tester pour la maladie en question et à ne replacer que les embryons indemnes de la pathologie recherchée. De nombreux obstacles techniques et sociétaux ont dû être dépassés afin d'arriver à la pratique actuelle du DPI. Le déroulement du DPI sera détaillé dans une première partie puis nous reviendrons sur les étapes marquantes de l'histoire de la FIV et du DPI.

1

Le DPI en pratique

A. Indications du DPI et faisabilité

Le DPI est réservé aux couples à risque de transmettre « une pathologie grave et incurable » au moment du diagnostic (Loi de Bioéthique, 1994). Toute indication de DPI est discutée puis validée par un centre pluridisciplinaire de diagnostic prénatal (CPDPN) qui jugera du caractère grave et incurable de la maladie en fonction des données de la littérature concernant la maladie et de l'histoire familiale du couple. En effet, certaines maladies peuvent avoir une grande variabilité d'expression.

Lorsque l'indication est validée, la faisabilité technique du DPI est évaluée. Il faut que l'analyse génétique soit possible et que le couple ait la possibilité d'obtenir plusieurs embryons à tester. Pour cela il faut que l'on puisse recueillir un nombre suffisant d'ovocytes. La fonction ovarienne de la patiente sera donc évaluée par son âge, l'échographie pelvienne et les dosages hormonaux. L'analyse du sperme est également nécessaire afin de s'assurer des possibilités de fécondation. Lorsque ces vérifications sont effectuées, le couple sera reçu par l'équipe du DPI afin que leur soient exposées les différentes étapes du DPI et les chances de grossesse.

B. La consultation : un premier contact avec les équipes

Les couples candidats au DPI sont reçus par les équipes de médecine de la reproduction et de génétique afin d'avoir une information la plus claire et complète possible concernant les différents aspects du diagnostic. Un psychologue est également présent car les couples candidats au DPI ont souvent été confrontés à des situations particulièrement douloureuses comme le décès d'un enfant ou une interruption médicale de grossesse. Parfois, ils doivent assumer au quotidien le soin d'une pathologie grave personnellement ou dans leur entourage immédiat. Le projet du DPI doit être réfléchi, d'autant plus que le parcours est long et requiert énergie et disponibilité. Par ailleurs, il faudra parfois faire appel à des spécialistes car les patient(e)s peuvent être porteurs d'une maladie grave pouvant se décompenser en cours de stimulation ovarienne et/ou de grossesse et toutes les précautions devront être prises pour que la FIV et la future grossesse se déroulent dans les meilleures conditions.

C. La stimulation ovarienne et la mise en fécondation

La première étape de la tentative de DPI est l'obtention d'un grand nombre d'ovocytes. Au début du cycle menstruel un certain nombre de follicules ovariens sont présents à l'échographie (Figure 1). Le follicule est une structure entourant l'ovocyte et évoluant au cours du cycle menstruel (Figure 2). Les follicules visibles à l'échographie en début de cycle sont des petits follicules antraux de 3 à 5 mm. Ils ont déjà démarré leur évolution et vont la poursuivre sous l'influence de la FSH. La FSH est une hormone sécrétée par l'hypophyse, une glande située à la base de cerveau (Figure 3). Lors du cycle menstruel physiologique, le taux de FSH est élevé au début et diminue lors de la première phase du cycle dite « phase folliculaire » par rétrocontrôle ovarien.

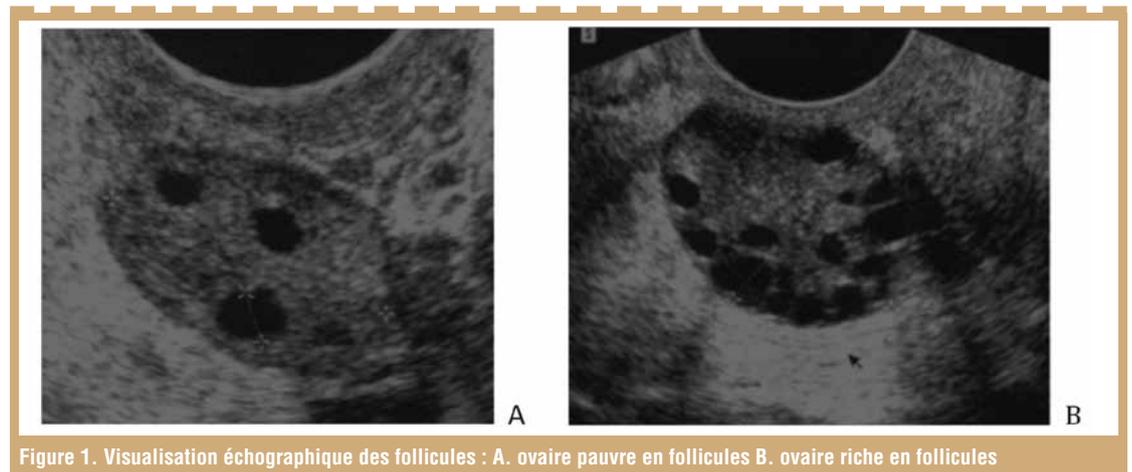


Figure 1. Visualisation échographique des follicules : A. ovaire pauvre en follicules B. ovaire riche en follicules

Une épopée scientifique et humaine

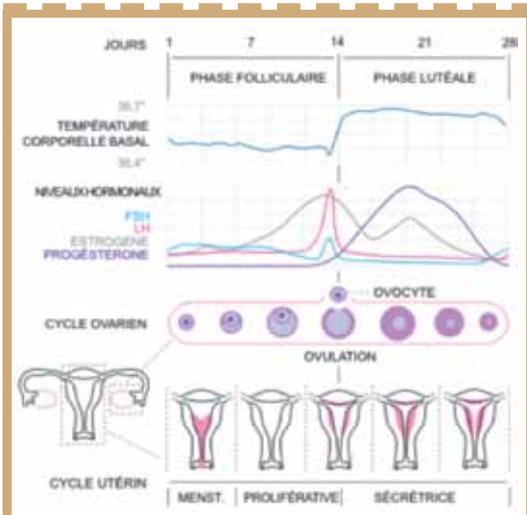


Figure 2. Cycle menstruel d'après le CNGOF (<http://www.cngof.fr/communiqués-de-presse/103-le-cycle-menstruel>)

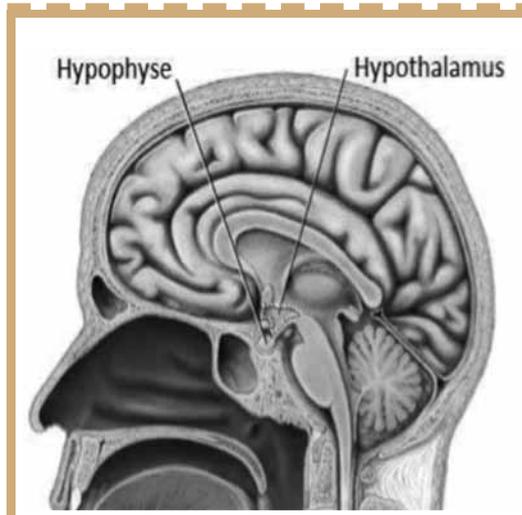


Figure 3. Situation anatomique de l'hypophyse

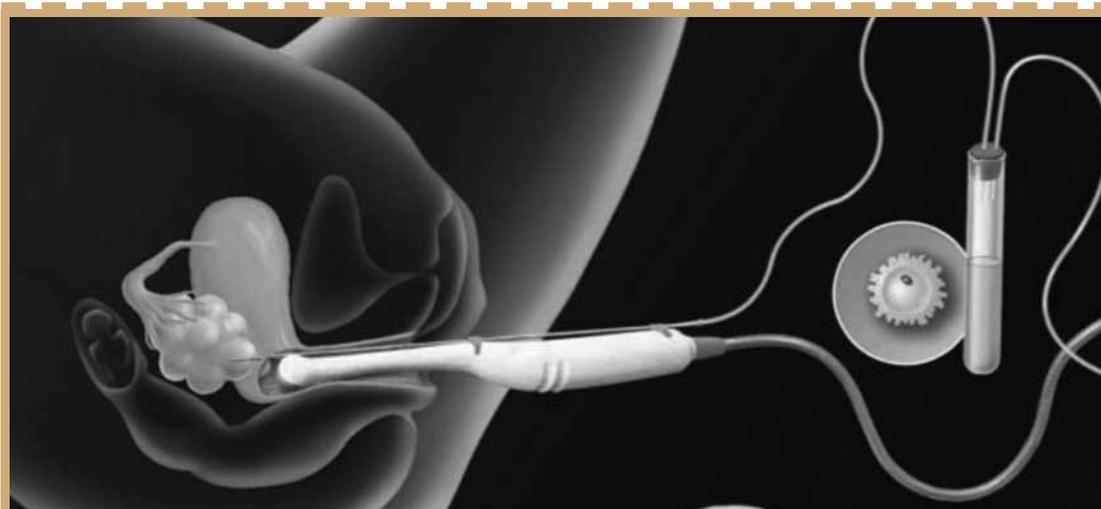


Figure 4. Ponction ovarienne

Sous l'influence de la FSH, les follicules antraux stimulés sécrètent des hormones notamment l'estradiol et l'inhibine qui freinent la sécrétion de la FSH. Les taux de FSH diminuent donc et seul le follicule « dominant » peut poursuivre sa croissance, car elle est devenue indépendante de la FSH (Figure 2). Lors de « l'hyperstimulation ovarienne contrôlée » nous administrons des doses fortes et prolongées de FSH afin que plusieurs follicules poursuivent leur croissance et arrivent à maturité. Un follicule est mature lorsqu'il atteint une taille de 16 à 22 mm à l'échographie. La FSH ne peut être délivrée que par voie injectable et la patiente a une à deux injections sous cutanées quotidiennes pendant 12 jours en moyenne. Au cours de ces 12 jours, un suivi

proche de la croissance folliculaire est effectué avec échographies et prises de sang par des spécialistes de la reproduction. Lorsque la plus grande partie de la cohorte folliculaire a atteint la maturité, une injection d'hCG (human Chorionic Gonadotropin), mimant le pic de LH, est réalisée afin de finaliser la maturation de l'ovocyte et son détachement de la paroi folliculaire.

La ponction des ovocytes se fait 36h plus tard par voie transvaginale sous anesthésie locale ou générale (Figure 4). Le liquide du follicule est aspiré et remis au laboratoire de biologie qui récupère les ovocytes. Le sperme a été recueilli et préparé le jour même. Les ovocytes sont mis au contact du sperme, il s'agit d'une fécondation in vitro classique

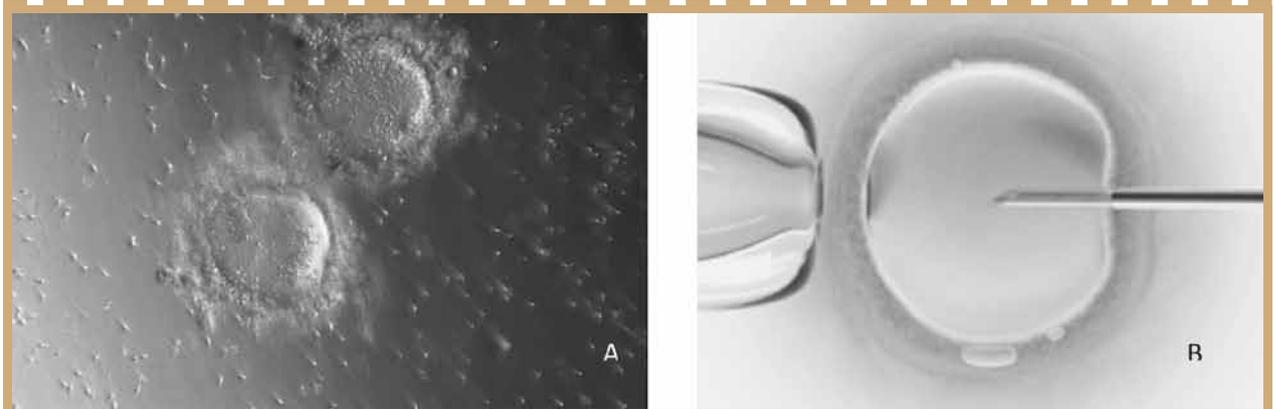


Figure 5. Fécondation In Vitro (A) et ICSI (B)

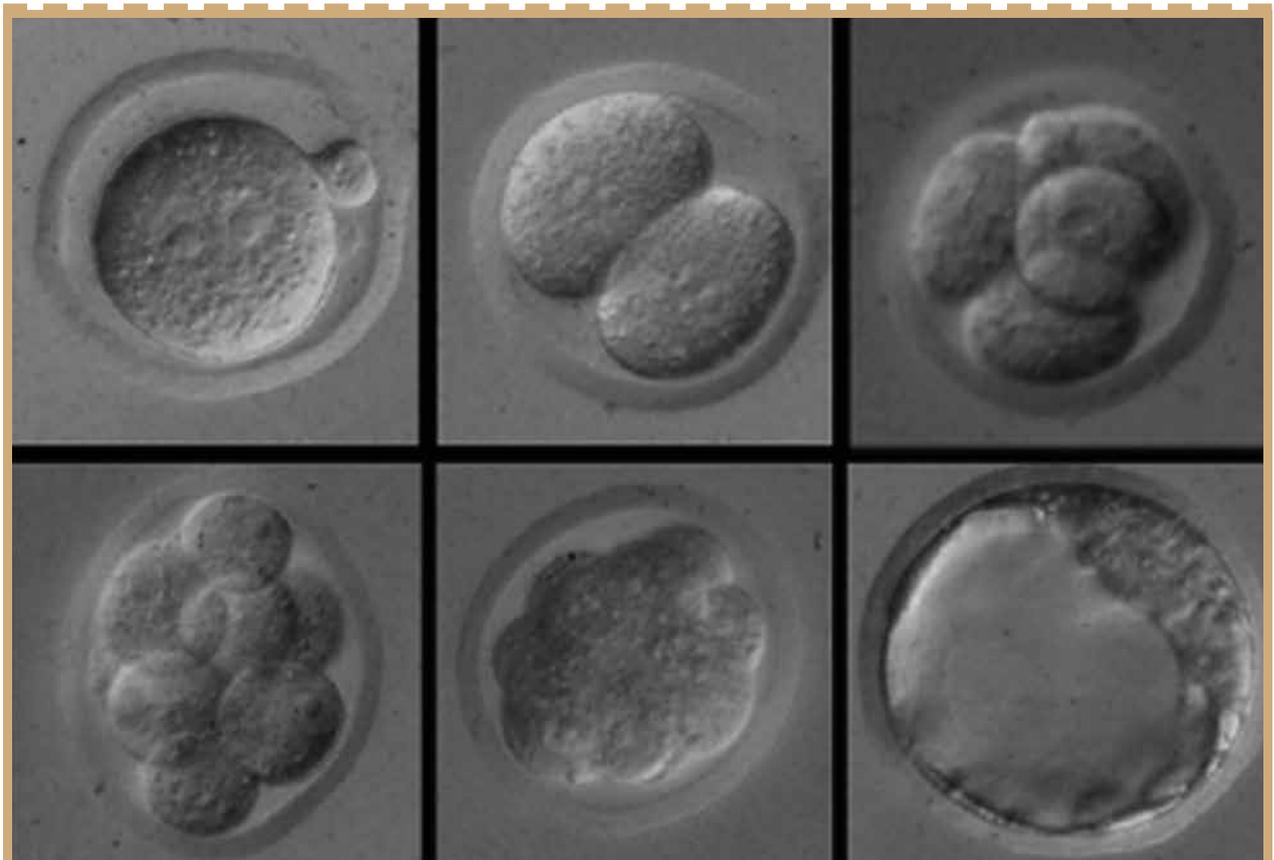


Figure 6. Développement embryonnaire de la fécondation au stade blastocyste (5e jour de développement). Successivement de haut en bas et de gauche à droite, les stades embryonnaires sont les suivants : 2 pronuclei, 2 cellules, 4 cellules, 8 cellules, Morula, Blastocyste.

(Figure 5 - A) ou, lorsque les paramètres spermatiques sont altérés, le spermatozoïde est injecté dans l'ovocyte afin de permettre la fécondation, il s'agit de l'ICSI - IntraCytoplasmic Sperm Injection (Figure 5 - B).

D. Développement embryonnaire, biopsie des embryons et transfert échoguidé

Les embryons sont mis en culture dans un milieu spécifique, à 37 °C (Figure 6). Ils sont biopsiés au troisième (Figure 7) ou au cinquième jour de développement et les échantillons biopsiés sont analysés

dans le service de génétique. Les embryons, eux, sont laissés en culture ou cryoconservés. Seuls les embryons non porteurs de l'anomalie génétique seront replacés dans l'utérus. Pour le transfert, les embryons sont placés dans un cathéter souple qui est inséré dans la cavité utérine sous guidage échographique. Il s'agit d'un processus rapide et indolore.

Il est important d'insister :

1. Sur la lourdeur du processus qui requiert une grande disponibilité des couples d'autant plus que seuls quatre centres pratiquent le DPI en France et les couples sont parfois éloignés géographiquement des centres agréés.

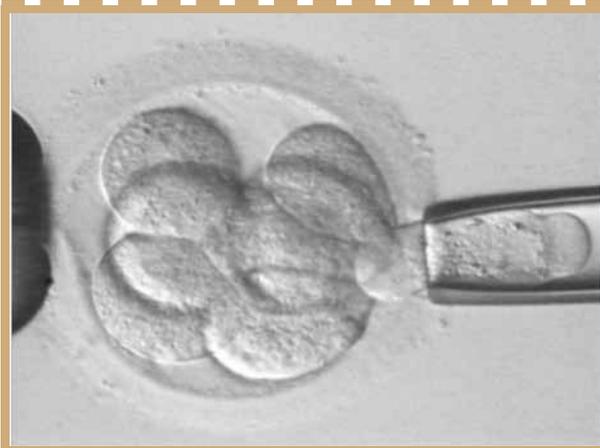


Figure 7. Biopsie embryonnaire

2. Sur les taux de grossesse après DPI. En 2014, le taux de grossesse par ponction ovocytaire est de 17,3 % (données de l'Agence de Biomédecine). Ces taux de grossesse pourront être améliorés dans les années à venir par la généralisation de la biopsie des blastocystes, l'amélioration des techniques de cryoconservation et la pratique associée du DPI-A : En France, seule la recherche de la pathologie est autorisée, hors près de 50 % des blastocystes sont porteurs d'aneuploïdies (un nombre anormal de chromosomes tels que les trisomie, monosomie...). Eliminer du transfert ces embryons permettrait d'augmenter les taux de grossesse et de naissance vivante ¹⁻³.

Le parcours qui a mené à la pratique du DPI tel qu'il est effectué aujourd'hui a été long et semé de nombreuses difficultés. Nous retracerons dans une deuxième partie, les étapes qui ont mené à la pratique actuelle.

2

Rappels historiques

A. Les premières fécondations in vitro chez l'Homme

La maturation ovocytaire, la fécondation, l'implantation des embryons varient d'une espèce à l'autre. Les premières expérimentations ont été menées chez l'animal, mais de nombreux aspects de la fécondation n'étaient pas transposables chez l'homme. Les premières fécondations in vitro sont tentées en 1930 chez le lapin ⁴ mais il faut attendre 1959 pour que soit rapportée la première naissance après fécondation in vitro toujours chez le lapin ⁵. Chez l'Homme, une première étape a été d'obtenir des ovocytes matures et des spermatozoïdes ayant acquis la capacité de les féconder (« spermatozoïdes capacités »). Robert G., dit Bob, Edwards s'intéresse dès les années 60 à la maturation des ovocytes. Il tente tout d'abord d'obtenir des embryons à partir d'ovocytes qu'il obtient immatures et mature in vitro mais il ne parvient pas à obtenir des embryons se développant au delà d'un stade précoce. Puis en parallèle de l'apparition de la coelioscopie, il ponctionne des follicules maturés in vivo qu'il met en fécondation et obtient ainsi des embryons qui se développent jusqu'au stade de blastocyste ⁶. Cela se déroule au début des années 70, il mettra ensuite presque une décennie à obtenir la première naissance car les grossesses débutent et arrêtent d'évoluer rapidement. Il stimulait alors les ovaires avec de

la FSH afin d'obtenir plusieurs ovocytes lors de la coelioscopie. Hors, lors de la stimulation ovarienne, le corps jaune qui se forme dans les ovaires après la ponction ovocytaire et qui sert à maintenir la grossesse pendant les premières semaines de son développement se lyse prématurément et la grossesse ne peut tenir. C'est le passage au cycle non stimulé (développement naturel d'un seul follicule) qui lui permettra d'obtenir la première naissance vivante en 1978 ⁷. Des dosages de LH urinaires toutes les 4 h (nuit et jour) permettaient de déterminer le moment exact auquel devait se dérouler la ponction, qui pouvait donc se faire à toute heure du jour et de la nuit. De plus, lors du développement d'un seul follicule, le risque est grand de ne pas récupérer l'ovocyte dans le liquide folliculaire au cours de la ponction. En France, l'équipe de Clamart menée par le Professeur René Frydman obtient la naissance d'Amandine en 1982. En 1983, est obtenue la première naissance après congélation/décongélation des embryons. Dans les années 80, enfin, le développement de l'échographie permettra de faciliter la fécondation in vitro en rendant possible le suivi du développement folliculaire et le recueil échoguidé des ovocytes par voie transvaginale qui a bien moins de contraintes qu'une coelioscopie.

B. Les premiers DPI

La première naissance par DPI est obtenue en 1991 par une équipe anglaise à nouveau ⁸. Il faudra 10 ans pour que la France puisse obtenir une première naissance par DPI. En effet la pratique de la médecine de la reproduction est alors réglementée par les lois de Bioéthique. La loi de Bioéthique de 1994 autorise le DPI mais la diffusion du décret d'application de la loi sera bloquée pendant 5 ans. Les pratiques entourant les manipulations de l'embryon soulèvent de nombreuses réticences et craintes et la loi française est particulièrement stricte à ce sujet.

C. Le comité consultatif d'éthique et les lois de bioéthique

À la suite de la naissance d'Amandine, le premier bébé français conçu par fécondation in vitro, des assises nationales de la recherche sont lancées en 1982 par Jean-Pierre Chevènement et Philippe Lazar, alors directeur de l'INSERM. Le Comité consultatif national d'éthique est créé par décret du président François Mitterrand le 23 février 1983. « Le comité a pour mission de donner son avis sur les problèmes moraux qui sont soulevés par la recherche dans les domaines de la biologie, de la médecine et de la santé, que ces problèmes concernent l'homme, des groupes sociaux ou la société toute entière. » Des médecins, scientifiques, politiques ou encore religieux sont invités à s'exprimer sur les différents sujets de recherche et de santé qui bouleversent la société et à rendre leur avis au gouvernement, ou toute autre entité qui le solliciterait. Une réflexion éthique est indispensable dans tous les champs de la médecine et particulièrement dans la manipulation des embryons. Par exemple, dans le DPI, les indications retenues n'ont pas fait l'objet d'une énumération par les législateurs et elles sont décidées au cas par cas par les CPDPN. Certaines demandes ont suscité de nombreuses réflexions. Dans le cas de la surdité notamment, certains couples ont souhaité ne replacer que des embryons atteints afin d'avoir des enfants à leur image. Le Comité international de bioéthique de l'UNESCO (CIB) a émis un avis, il considère ce type d'approche comme non éthique, dans la mesure où elle ne tient pas compte des nombreux désagréments irréversibles que devra subir sa vie durant le futur individu. Le CCNE également s'est prononcé en défaveur de cette utilisation du DPI en 2009 ⁹.

Pour les couples pouvant transmettre une pathologie grave et incurable, le DPI est parfois la seule possibilité d'avoir un enfant. Sa pratique actuelle résulte d'une histoire marquée par le combat d'hommes et de femmes d'une particulière ténacité. Le travail extraordinaire des généticiens permet aujourd'hui de découvrir les mécanismes en cause dans un nombre de plus en plus grand de pathologies et nous permet d'accompagner les couples dans leur projet de grossesse.

Références

1. Yang Z, Liu J, Collins GS, et al. (2012) Selection of single blastocysts for fresh transfer via standard morphology assessment alone and with array CGH for good prognosis IVF patients: results from a randomized pilot study. *Mol Cytogenet* ; 5 : 24–29.
2. Forman EJ, Hong KH, Ferry KM, et al. (2013) In vitro fertilization with single euploid blastocyst transfer: a randomized controlled trial. *Fertil Steril*; 100 : 100–107
3. Scott RT, Jr, Upham KM, Forman EJ, et al (2013) Blastocyst biopsy with comprehensive chromosome screening and fresh embryo transfer significantly increases in vitro fertilization implantation and delivery rates: a randomized controlled trial. *Fertil Steril* ; 100 : 697–703.
4. Pincus G, Enzmann EV (1934) Can mammalian oocytes undergo normal development in vitro? *Proc Natl Acad Sci USA* 20: 121-2
5. Chang MC (1959) Fertilization of rabbit ova in vitro. *Nature* 184: 466-67
6. Edwards RG, Steptoe PC, Purdy JM (1970) Fertilization and cleavage in vitro of preovulatory human oocytes. *Nature* 227: 1307-9
7. Steptoe PC, Edwards RG (1978) Birth after the reimplantation of a human embryo. *Lancet* 2: 366
8. Handyside AH, Lesko JG, Tarin JJ, et al. (1992). Birth of a normal girl after in vitro fertilization and preimplantation diagnostic testing for cystic fibrosis. *N Engl J Med.* 327:905-9.
9. http://www.ccne-ethique.fr/sites/default/files/publications/avis_107.pdf. Cf Métier et Technique de ce numéro des Cahiers de l'Audition, page 64

Les Cahiers de *l'Audition*

La Revue du Collège National d'Audioprothèse



Déposez vos petites annonces

dans la revue incontournable **distribuée gratuitement à tous les audioprothésistes français**
et aux étudiants de 2ème et 3ème année en faculté d'audioprothèse

La mise en ligne est offerte sur www.lescahiersdelaudition.fr
pour toute parution au sein de la revue

Pour tout renseignement, contactez le Collège National d'Audioprothèse
01.42.96.87.77 ou cna.paris@orange.fr

Ce n'est pas votre premier full,
mais votre première aide auditive.

Jouez intelligemment avec Phonak Virto™ B-Titanium,
véritablement discrète.



- L'aide auditive Phonak sur-mesure la plus petite.
- Augmentation du taux d'appareillage IIC de 64 %*.
- Conçue en titane de qualité médicale
- Excellentes performances auditives avec AutoSense OS.

* vs Phonak Virto™ V-nano



Lorsqu'une aide auditive aussi discrète offre
la solidité du titane, la vie s'exprime.



Cas clinique

Surdité inter-générationnelle : une fatalité ?

Arnaud COEZ



Audioprothésiste D.E.
Membre du
Collège National
d'Audioprothèse
acoetz@noos.fr

Sandrine MARLIN

CRMR Surdités
Génétiques,
Hôpital Necker,
Institut Imagine,
Paris, France

Isabelle ROUILON

Service ORL, Necker

(Aud) est née en novembre 1984, en même temps que le premier bébé éprouvette, Amandine (R Frydman). (Aud) est née à terme.

Sa maman rapporte un accouchement 'difficile'. Comme beaucoup de bébés qui présentaient une surdité moyenne avant la mise en place du dépistage systématique de la surdité (JO, 2012), (Aud) a été diagnostiquée sourde moyenne en janvier 1989, à plus de 4 ans, après de nombreuses tergiversations.

Les PEA (Figure 1), réalisés en 1989, retrouvent une hypoacousie de perception bilatérale plus marquée à gauche et dont le type est difficile à préciser compte tenu de l'absence de l'onde I (l'onde V est toutefois de latence plus tardive que du côté opposé, ce qui n'élimine pas un facteur transmissionnel surajouté).

A droite, l'hypoacousie est de type endocochléaire. Le seuil trouvé est de 45 dB à droite et de 65 à gauche.

(Aud) a été appareillée au laboratoire début 1989 par des contours d'oreille Bernafon C2, qui permettait d'obtenir des seuils audiométriques tonaux liminaires de 30 dB en champ libre.

L'appareillage n'a pas rencontré de difficultés particulières, les appareils

furent portés, et les progrès avec appareils furent rapides.

Les progrès techniques amenèrent à proposer en 1992 des appareils auditifs programmables de type P1 (Bernafon) qui permettaient de retrouver un seuil subnormal d'intel-

ligibilité de la parole avec prothèses, accompagnée de la poursuite de séances d'orthophonie. Néanmoins, en 1995, le passage en sixième demeurait hypothétique ce qui fit envisager le recours à un système HF. Le port du HF fut un échec, car

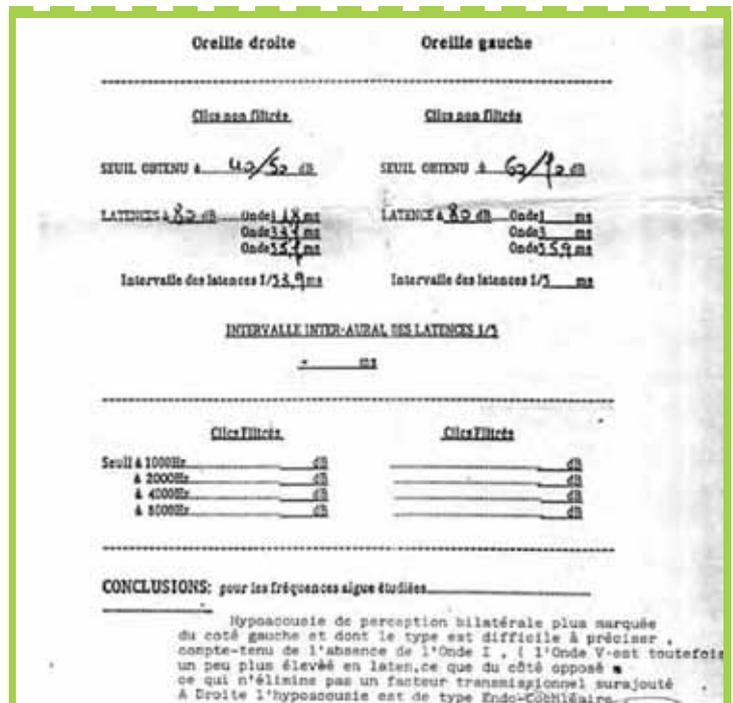


Figure 1 : PEA réalisés chez (Aud) en 1989, à l'âge de 4 ans.

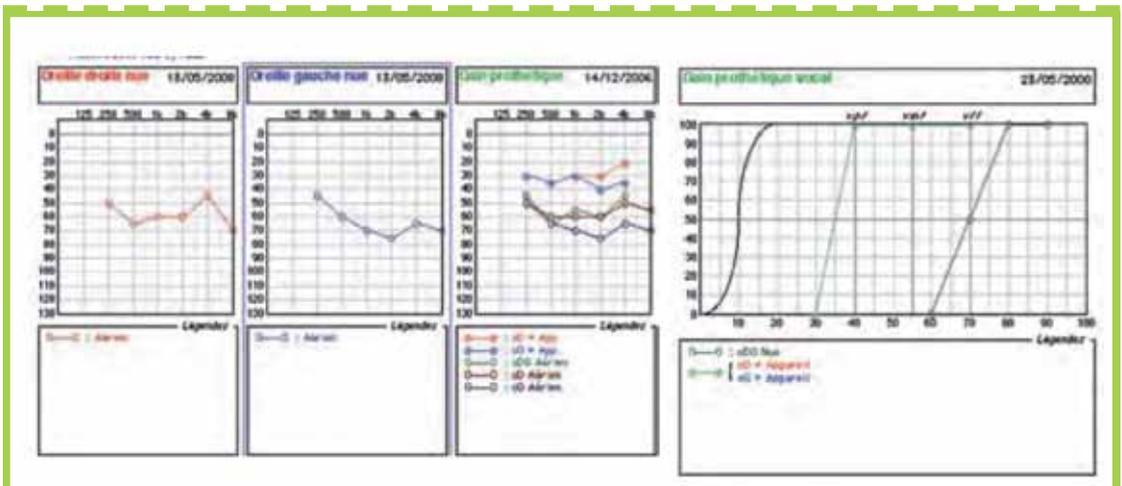


Figure 2 : Audiométrie tonale et vocale de (Aud) stable au cours du temps (2000, 2006), seuils tonaux liminaires en accord avec les seuils mesurés par des PEA réalisés en 1989. Perte auditive initialement appareillée avec des contours d'oreille puis par des intra-auriculaires à partir de 1995.



stigmatisant le handicap d'(Aud)... et en 1997, la poursuite du port des appareils était conditionnée par la possibilité d'utiliser des appareils auditifs intra-auriculaires jugés plus acceptables, ce qui dans ce cadre de surdité moyenne, a pu être réalisé. Effectivement, l'audiométrie tonale liminaire d'(Aud) a peu fluctué au cours du temps (Figure 2).

J'ai commencé à suivre l'appareillage d'(Aud) en 2000. Elle s'était orientée vers un CAP de coiffure. Elle avait 16 ans, et sa demande était d'avoir des appareils... les plus discrets possibles.

En 2013, elle a 29 ans et sa demande est, par dessus tout, que les appareils soient dans le conduit auditif et qu'il n'y ait rien à l'extérieur... Il est des traumatismes qui sont difficiles à accepter.

Découvrant son dossier en 2000, et retraçant son anamnèse, j'interrogeais sa mère qui l'accompagnait sur l'étiologie qui demeurerait inconnue (ou obscure : peut être un accouchement difficile ?).

Je l'informais des progrès récents de la génétique qui permettaient de rechercher d'éventuels gènes même si cette recherche ne modifierait en rien la prise en charge immédiate de la surdité d'(Aud).

Le conseil génétique fut abordé à plusieurs reprises, en vain.

La fille d'(Aud) (Dr I Rouillon, Hôpital Trousseau, Paris)

(Aud) est donc suivie pour une surdité moyenne à sévère bilatérale congénitale, pour laquelle le bilan étiologique n'a pas été effectué.

En 2012, (Aud) est mère d'un garçon de 2 ans et demi entendant et d'une enfant (M) née en mars 2011 qui a bénéficié d'un dépistage néonatal de la surdité compte tenu d'antécédents familiaux de surdité.

L'enfant (M) est née à terme avec un poids de 3600gr, la grossesse s'est déroulée sans particularité. Elle nous a été adressée pour complément d'exploration suite au dépistage positif par oto émissions acoustiques.

La consultation a comporté un examen clinique : pas de dysmorphie, otite moyenne aigue bilatérale ; des PEA sous sieste : pas d'onde reproductible à 100dB des deux cotés.

Les PEA ont été reconstruits au décours du traitement de l'otite, absence de réponse à 110dB des deux cotés. A l'évaluation audiométrique comportementale : absence de réponse à forte intensité sur l'ensemble des fréquences. Un diagnostic de surdité profonde bilatérale a été posé.

L'enfant a été appareillé à l'âge de 4 mois. La prise en charge orthophonique, en libéral, a débuté en parallèle. L'enfant portait ses appareils en permanence. Le gain prothétique a été évalué régulièrement en consultation d'audiophonologie et auprès de l'audioprothésiste.

Le bilan étiologique a comporté :

- Recherche de CMV par PCR sur le carton de Guthrie : négative
- TDM des rochers : normal
- IRM cérébrale, conduits auditifs externes, bulbes olfactifs : normale
- Examen ophtalmologique avec fond de l'oeil : normal
- ECG avec étude du QT : normal
- Epreuves vestibulaires : fonction vestibulaire normale et symétrique
- Consultation de génétique

L'évolution a été marquée par des otites séreuses à répétitions qui ont nécessité la pose d'aérateurs trans-tympaniques à 13 mois. Le développement psychomoteur de l'enfant était normal.

Compte tenu de l'importance de la surdité et du gain prothétique limité un bilan pré implant a été proposé. Il a comporté un bilan orthophonique, une consultation auprès d'une psychologue et une consultation avec le chirurgien. Au terme de ce bilan l'équipe, compte tenu du choix des parents, a proposé une implantation cochléaire. L'enfant a été implanté à 14 mois. Les seuils à 6 mois de l'implantation sont entre 45 et 50 dB en champ libre sur l'ensemble des fréquences.

Naissance d'un enfant sourd et dépistage génétique

Le bilan génétique réalisé dans le cadre de l'implantation cochléaire a mis en évidence une surdité génétique (Cx26). Dans le cas d'(Aud), c'est la naissance de son deuxième enfant qui aura permis de préciser l'étiologie de sa surdité. Si le port des contours d'oreille surpuissants, et de l'implant cochléaire est effectif, l'acceptation de la surdité de (M) par (Aud) a été difficile, ayant été elle-même très affectée par sa propre surdité qui a pourtant une expression phénotypique moins marquée... et qui permet le port d'appareils intra-auriculaires.

Le couple d'(Aud) avait un projet parental de troisième enfant. Le double traumatisme d'(Aud) (la surdité de sa fille et sa propre surdité) risque d'avoir raison de ce projet initial et d'empêcher ce couple de prendre le risque d'avoir à assumer un éventuel deuxième enfant sourd.

Fécondation in vitro et diagnostic préimplantatoire (Dr S. Marlin, Hôpital Trousseau, Paris)

Dans le cadre de l'élargissement des indications des fécondations in vitro



> CAS CLINIQUE

avec diagnostic préimplantatoire, des DPI pour anomalies du gène de la connexine 26 (S Marlin, Les cahiers de l'audition, 2013) ont déjà été pratiquées en Europe et même en France ¹.

Ces cas sont à ce jour encore très peu nombreux. Cette technique s'adresse à des couples dont au moins un des membres se sait porteur d'une anomalie génétique ou qui a donné naissance lors d'une grossesse précédente à un enfant atteint d'une maladie génétique. Le diagnostic préimplantatoire (DPI) est rarement réalisé du fait de ses contraintes et du faible taux de naissance (moins de 20%). Il suppose une stimulation ovarienne, puis une fécondation in vitro.

Après prélèvement d'une ou deux cellules trois jours après la fécondation in vitro, les embryons qui ne présentent pas la pathologie feront l'objet d'une implantation intra utérine. Cette technique permet donc de ne transférer que les embryons indemnes de la maladie génétique présente dans la famille et confirmée par une anomalie génétique identifiée (chromosomique ou génique).

Dans le cadre de l'élargissement des indications, des DPI pour anomalies du gène de la connexine 26 ¹, le DPI peut être éthiquement proposé à (Aud) et à son mari, car, forts d'un conseil génétique avisé, cette technique peut les aider dans leur projet parental. Eux, seuls, pourront ensuite décider de son opportunité.

Conclusion

Les connaissances sur la surdité évoluent vite. La rapidité de diffusion de la connaissance vers les populations concernées peut avoir un impact majeur sur le déroulement de leur vie. En 2013, le dépistage précoce systématique de la surdité à la naissance, l'implant cochléaire, le conseil génétique, la fécondation in vitro et le DPI sont autant d'outils nouveaux et de techniques novatrices mis à la disposition des patients et des praticiens pour tenter de lutter contre l'adversité et la fatalité.

1. Frydman R, Bull Acad Natl Med, 2011n 1995, 1005-1014

Métier et Technique Avis n°107 : Avis sur les problèmes éthiques liés aux diagnostics anténatals : le diagnostic prénatal (DPN) et le diagnostic préimplantatoire (DPI)



Introduction

Au cours des dernières décennies, le champ de la médecine prénatale s'est transformé sous l'effet du développement des techniques issues de la génétique, de l'imagerie et de l'assistance à la procréation. Cette évolution a répondu à des attentes sociales légitimes en termes de soin et de prévention. Ainsi, grâce aux progrès de la médecine prénatale, le nombre d'interruptions médicales de grossesse après diagnostic prénatal de rubéole ou de toxoplasmose a nettement chuté, passant à quelques-unes aujourd'hui contre plusieurs centaines par an il y a peu encore.

Cependant, dans le même temps, une crainte diffuse s'est répandue tant chez les professionnels qu'au sein de l'opinion publique : que faire lorsque la prise en charge du fœtus est compromise par la gravité de son affection ? La médecine prénatale ne risque-t-elle pas de favoriser, à son insu, une sélection des enfants à naître ? Est-il possible de concilier notre culture égalitaire et humaniste avec des pratiques sélectives prénatales ?

D'un côté, la dignité d'un être humain n'est pas tributaire de ses capacités intellectuelles ou de ses aptitudes physiques. De l'autre, les souffrances attendues d'une vie humaine peuvent conduire à des décisions transgressives, dans un esprit d'humanité.

Cette tension entre le souci de protéger une vie humaine initialement désirée et la prise en considération de la souffrance est au centre de la médecine prénatale dont l'affinement des outils de suivi des grossesses - ou les tris d'embryons conçus in vitro - aboutissent à empêcher certaines naissances. Elle est source d'enjeux éthiques que le Comité se propose de clarifier dans le présent avis¹, en s'efforçant d'élargir sa réflexion à une analyse prospective qui dépasse le cadre plus immédiat de l'application ou des amendements de l'actuelle loi relative à la bioéthique.

Le terme "diagnostic anténatal" sera employé pour englober les deux types de diagnostics prévus par la loi :

- d'une part, le diagnostic prénatal (DPN) consiste à rechercher, pendant la grossesse, des anomalies embryonnaires ou fœtales. Il peut jouer un rôle majeur dans la prise en charge de l'enfant, soit dans le cours même de la période de gestation soit après sa naissance. Il peut aussi, en d'autres cas, conduire les couples à demander une « interruption médicale de grossesse »²;

- d'autre part, le diagnostic préimplantatoire (DPI) qui consiste, après une fécondation in vitro, à sélectionner les embryons indemnes de l'affection génétique recherchée en vue d'une grossesse.

La problématique éthique liée à l'usage de ces techniques diagnostiques est grave et complexe lorsqu'il s'agit de décider de la naissance ou non d'un être humain. Certaines interrogations sont communes à l'une et à l'autre, d'autres plus spécifiques à chacune d'entre elles. Ainsi, le fait que le DPN puisse déboucher sur une interruption tardive de la grossesse pose des questions plus aiguës que dans le cas du DPI qui concerne un embryon ex utero de quelques cellules. Inversement, le DPI pose des questions éthiques qui n'ont pas lieu d'être dans le domaine du DPN : la sélection d'embryons et la destruction de ceux qui sont atteints.

Pour démêler cette complexité, le présent avis s'organise autour de quatre axes de réflexion :

- En amont de la réflexion éthique, se pose la question de la finalité du diagnostic anténatal. Quel est le degré de pertinence des concepts de « prévention » ou d'« eugénisme » souvent utilisés pour la caractériser ? (I).

- Dans la loi actuelle, gravité et incurabilité de l'affection constituent les conditions communes à la réalisation d'une interruption médicale de grossesse (suite à un DPN) et au tri embryonnaire (au moment d'un DPI). Cependant, la gravité n'est pas une catégorie déterminable de façon générale pour une maladie donnée ; elle nécessite une approche au cas par cas. Il convient alors de se demander dans quelle mesure les couples concernés peuvent participer à la détermination du degré de gravité de l'anomalie fœtale ou de l'affection génétique familiale (II).

- Les similitudes que présentent les deux outils diagnostiques conduisent parfois à appréhender le DPI comme une forme précoce de DPN. Mais comment s'articulent-ils l'un à l'autre ? Doit-on concevoir le tri embryonnaire uniquement comme une alternative à l'interruption de grossesse ? Peut-on envisager des extensions dans la recherche de trisomie 21 au moment du tri des embryons effectué lors d'un DPI ? (III) ?

- Enfin, l'accès par voie électronique à des tests génétiques non validés réalisés sur l'ADN embryonnaire à partir du sang de la femme enceinte et dont les résultats seront obtenus pendant le délai légal de l'interruption volontaire de grossesse³ obligent à anticiper les problèmes éthiques

Comité Consultatif National d'Éthique pour les Sciences de la Vie et de la Santé

Membres du groupe de travail :

Annick Alperovitch
Joëlle Belaisch-Allart
Frédérique Dreifuss-Netter
Patrick Gaudray
Xavier Lacroix
Pierre Le Coz (rapporteur)
Claire Legras
Philippe Rouvillois
Michel Roux
Dominique Stoppa-Lyonnet (rapporteur)
Claude Sureau

Personnalités auditionnées :

Alexandra Durr,
Département de
Génétique, Hôpital de la
Salpêtrière, Paris.
René Frydman, Service
de Gynécologie-
Obstétrique, Hôpital
Antoine Bécclère, Clamart.
Fanny Lewin, Service de
Gynécologie-Obstétrique,
Hôpital St Vincent de
Paul, Paris.
Stéphane Viville, Service
de Biologie de la
Reproduction, Hôpital
Civil, CHU de
Strasbourg.

1. Note : cet avis complète trois avis antérieurs, le Comité consultatif national d'éthique (CCNE) ayant déjà abordé les problématiques de l'extension du diagnostic préimplantatoire (n°72), de l'information génétique en cas de nécessité médicale (n°76) et du dépistage prénatal de la mucoviscidose (n° 83). Il prolonge la formulation de la problématique présentée dans l'Avis n°105 « Questionnement éthique sur les états généraux de la bioéthique »

2. Note : l'avis reprend le terme générique. Dans le code de santé publique, il est question d'« interruption de grossesse pratiquée pour motif médical » cf. le Livre II qui comprend trois chapitres :

Interruption volontaire de grossesse, chap. I : Principe général (art. L.2211-1 et 2) ; chap. II : Interruption pratiquée avant la fin de la douzième semaine de grossesse (art. 2212-1 à 2212-11) ; chap. III : Interruption de grossesse pratiquée pour motif médical (art. 2213-1 à 2214-5).

3. Le délai légal de l'interruption volontaire de grossesse pour cause de détresse est de 12 semaines de grossesse (ou 14 semaines d'aménorrhée).



soulevés par des risques nouveaux de décisions abortives précipitées et non accompagnées (IV). 3 Le délai légal de l'interruption volontaire de grossesse pour cause de détresse est de 12 semaines de grossesse (ou 14 semaines d'aménorrhée).

I. Diagnostiquer : pour quelles finalités ?

I.1. Etat des lieux

Sans entrer dans les détails techniques du DPN et du DPI, nous retiendrons quelques éléments essentiels à la compréhension du débat éthique que soulèvent ces techniques.

I.1.1. Le diagnostic prénatal (DPN)

a) En l'état actuel des techniques, le DPN peut être réalisé par échographie foetale et d'autres techniques d'imagerie médicale s'agissant des anomalies morphologiques ou à partir d'un prélèvement de villosités chorales, de liquide amniotique, voire de sang de cordon pour les anomalies génétiques ou infectieuses. Le DPN réalisé sur cellules ou ADN foetal circulant dans le sang de la femme enceinte (technique diagnostique précoce qui est en cours de développement) sera évoqué plus loin dans un chapitre spécifique (p.p. 24.-25).

b) Le diagnostic prénatal ne saurait être confondu avec le dépistage prénatal. Le dépistage identifie - dans la population des femmes enceintes - un groupe à risque à l'aide de divers tests. Le dépistage est une étape visant à détecter une suspicion de maladie/handicap reposant sur une investigation proposée à titre systématique et non invasive. Les deux examens de dépistage proposés aux femmes enceintes sont la recherche de malformations foetales par l'échographie d'une part et le dépistage de la trisomie 21 et de certaines aneuploïdies d'autre part⁴. Ce dernier combine âge maternel, marqueurs sériques maternels et recherche d'une clarté nucale⁵ analysée en prenant en compte la longueur crânio-caudale⁶. Le dépistage échographique présente, en outre, l'intérêt de détecter les gémeautés et les grossesses extra-utérines. Le dépistage peut donc conduire à des examens complémentaires et en particulier à une échographie diagnostique et/ou à un DPN nécessitant un prélèvement foetal.

c) Le recours aux techniques du DPN est en partie tributaire de la qualité des tests de dépistage. Les cas de suspicion d'anomalies foetales diminuent à mesure que s'affinent les outils qui servent à les dépister. C'est la raison pour laquelle on peut considérer comme opportunes les récentes recommandations en termes de « dépistage combiné »⁷ de la trisomie 21 (dépistage désormais recommandé au premier trimestre). Les nouvelles pratiques devraient permettre une meilleure estimation quantitative des risques, une diminution corrélative

de la taille du groupe à risque et, par voie de conséquence, du nombre de gestes invasifs (ponctions pour l'obtention de matériel biologique foetal).

d) Si la proposition de DPN biologique se fait, dans la majorité des cas, à l'occasion de la démarche de dépistage des aneuploïdies ou suite à la découverte d'un signe d'appel échographique, elle peut aussi être motivée par l'existence d'une maladie génétique familiale connue (génique ou chromosomique) chez l'un des membres du couple, dans sa famille ou enfin chez un premier enfant atteint. Cette démarche induite par l'existence d'antécédents familiaux ne concerne qu'un nombre très faible de cas⁸, alors qu'en l'état actuel de la législation, elle motive toutes les indications de DPI.

I.1.2. Problèmes éthiques liés à la pratique actuelle du DPN

Sur un plan éthique, il existe deux problèmes étroitement liés ; l'un concernant les risques iatrogènes du DPN (notamment lorsque le recours à un geste invasif s'avère nécessaire), l'autre portant sur l'information délivrée aux couples.

Le premier problème tient aux fausses couches consécutives aux prélèvements dont le foetus fait l'objet. On déplore la perte du foetus dans 0.5 à 1% des cas. Sans doute, la détermination du nombre exact d'interruptions de vies foetales à la suite d'une amniocentèse ou d'une biopsie de trophoblaste réalisées en fonction de signes d'appel échographiques ne peut être qu'approximative. En effet, un certain nombre de ces grossesses n'aurait sans doute pas été mené à terme du fait précisément des anomalies décelées. Par conséquent, il est impossible d'attribuer systématiquement la perte du foetus à la réalisation de l'amniocentèse. Il n'en reste pas moins vrai que la perte d'un nombre non négligeable de foetus indemnes de la maladie recherchée porte gravement atteinte au principe de proportionnalité qui requiert un ajustement des moyens aux fins.

Le second problème a trait à l'information des couples impliqués dans le dispositif du dépistage et du diagnostic prénatal. En l'état actuel des choses, la rigueur des pratiques peut tout au plus diminuer, sans pouvoir le faire disparaître, le risque de perte foetale. La qualité de l'information des couples demeure un élément crucial⁹ au vu des conséquences qui peuvent résulter d'une amniocentèse ou d'une biopsie du trophoblaste, et du fait que cette information peut conduire ou non au choix d'une interruption médicale de grossesse (IMG). Trois notions sont déterminantes dans la qualité d'une information : a/pluralité des options, b/neutralité, c/temporalité :

4. Aneuploïdie : nombre anormal de chromosomes. L'aneuploïdie peut être soit par excès (un chromosome supplémentaire) soit par défaut (perte d'un chromosome).

5. Clarté nucale : zone trans-sonore (ou anéchogène) à l'échographie située entre la peau de la nuque et la colonne vertébrale. Elle mesure habituellement quelques dizaines de millimètres. Elle est augmentée en cas de trisomie 21.

6. La longueur crânio-caudale correspond à la distance entre le sommet du pôle céphalique du foetus et les fesses. Elle permet d'estimer l'âge de la grossesse à 3 jours près, entre 7 et 13 semaines d'aménorrhée. C'est la mesure de référence pour l'estimation de l'âge gestationnel. La clarté nucale dépend de l'âge gestationnel.

7. Cf. la publication récente d'un arrêté au Journal officiel (Arrêté du 23 juin 2009) fixant les règles de bonnes pratiques en matière de dépistage et de diagnostic prénatal avec utilisation des marqueurs sériques maternels de la trisomie 21 (www.legislationfrance.gouv.fr)

8. Les études géniques ne représentent que 2,3% de ces examens. En ce qui concerne les autres examens biologiques, 81% d'entre eux sont des examens cytogénétiques (l'indication principale est la suspicion de trisomie 21), biochimiques pour suspicion de non fermeture du tube neural (11%), puis infectieux pour la toxoplasmose ou une infection virale (5%). On note par ailleurs qu'il existe un certain nombre de prélèvements qui sont justifiés par le suivi ou le traitement d'une pathologie du foetus.

9. C'est la raison pour laquelle le premier arrêté du 23 juin 2009 fixant les règles de bonnes pratiques en matière de dépistage et de diagnostic prénatal de la trisomie 21 ne saurait être lu séparément du second (Arrêté du 23 juin 2009 relatif à l'information, à la demande et au consentement de la femme enceinte à la réalisation d'une analyse portant sur les marqueurs sériques maternels et à la réalisation du prélèvement et des analyses en vue d'un diagnostic prénatal in utero prévues à l'article R. 12131-1 du code de la santé publique, www.legislationfrance.gouv.fr)



a) Pluralité des options : Le DPN voit sa légitimité renforcée à mesure que sa finalité gagne en diversité : apaiser une anxiété née d'une échographie de dépistage, proposer un traitement médical, une chirurgie néonatale, une transfusion, la préparation à l'accueil de l'enfant en cas de maladie ou de handicap. Une information a une réelle valeur éthique quand elle éclaire, sans les dicter, un choix qui reste ouvert sur plusieurs possibilités d'action.

b) Neutralité de l'information¹⁰ : Les précautions oratoires en matière d'information des couples sont particulièrement importantes lors de l'évocation de la possibilité d'une IMG. En effet, le simple fait d'envisager l'éventualité d'un arrêt de la grossesse peut produire un effet incitatif dans la mesure où, tacitement, le médecin juge la situation préoccupante. L'information est génératrice d'une anxiété d'autant plus vive qu'elle est parfois exprimée en termes statistiques. Conjuguant le savoir et le nonsavoir, une information qui comporte une part statistique ne peut être que difficile à appréhender pour les couples. Quelle que soit la raison qui a conduit le couple à faire suivre une démarche de dépistage par une étape diagnostique, la liberté de décision est un principe qui ne peut être remis en question, sous peine d'attenter aux droits fondamentaux de la personne.

c) Temporalité : le temps participe aux conditions d'une réflexion noncontrainte ; c'est le gage de la liberté des couples. Il permet également aux praticiens de répéter l'information et d'accompagner le couple dans sa décision. Entre le dépistage et un éventuel DPN, il existe un temps d'attente qui peut être mis à profit pour mener une réflexion anticipée. Dans les faits, cependant, il est rare qu'un temps d'anticipation vienne s'intercaler entre les deux examens. La portée du dépistage anténatal n'est pas perçue par une part importante de femmes enceintes¹¹. Il est donc essentiel que le temps requis pour dispenser une information de qualité sur les conséquences du dépistage, soit accordé aux couples¹². De même, un temps de réflexion accompagnée devait être systématiquement ménagé à l'issue de l'annonce d'une atteinte foetale. En effet, dans la mesure où le traumatisme que vivent alors les couples peut entraîner un état de sidération, un accompagnement est indispensable pour les aider à prendre le temps de la réflexion avant toute décision définitive.

Avec l'extension du dépistage combiné et, plus encore, la mise en oeuvre du DPN sur une cellule ou de l'ADN foetal circulant dans le sang de la femme enceinte, il importe de souligner le lien indissoluble entre temps de réflexion et liberté de décision.

1.1.3. Le diagnostic biologique sur l'embryon conçu par fécondation in vitro (ou « diagnostic préimplantatoire »)

Le diagnostic biologique¹³ réalisé sur les cellules d'un embryon conçu après une fécondation in vitro (FIV), technique appelée couramment diagnostic préimplantatoire (DPI) consiste à identifier les embryons qui pourraient faire l'objet d'une implantation utérine lorsqu'on observe qu'ils sont dépourvus de la maladie héréditaire d'ordre génique ou chromosomique préalablement recherchée¹⁴.

En de rares circonstances, le DPI peut également être utilisé à la suite du diagnostic d'une maladie familiale alors que ce diagnostic n'a été posé que chez les grands-parents, le parent concerné ne souhaitant pas savoir s'il est porteur de la mutation génétique à l'origine de cette maladie tout en souhaitant éviter de la transmettre à sa descendance. Peut-on savoir pour autrui ce que l'on ne veut pas savoir pour soi ? Certes, dans la mesure où le respect de l'autonomie des personnes ne nuit pas à un tiers, et où il se traduit, au contraire, en la circonstance, par le souci d'éviter une maladie génétique grave et incurable à un enfant à naître, il ne paraît pas contraire à l'éthique d'accéder à une telle demande. Néanmoins, il existe des contreparties qui ne doivent pas être passées sous silence. La femme sera amenée à subir une stimulation ovarienne et un prélèvement des ovocytes. L'évaluation du bénéfice de la démarche dite du « DPI d'exclusion » suppose donc un temps d'information et d'écoute qui lui soit spécifiquement dévolu. Les représentations sociales qui gravitent autour du DPI varient en fonction des sensibilités. Certains insistent sur la contrepartie négative qui est l'élimination des embryons porteurs d'une maladie génétique lors de la procédure de tri. D'autres mettent davantage l'accent sur la souffrance liée à l'IMG que le DPI peut permettre d'éviter. Aux couples qui auraient renoncé à mettre au monde un enfant en raison d'une probabilité élevée de lui transmettre une maladie génétique, le DPI permet de retrouver un projet de grossesse possible. En ce sens, le DPI s'inscrit dans une démarche de compassion que le législateur français a été fondé à autoriser. Cette différence de regards portés sur le DPI est liée au statut que l'on accorde à l'embryon. Lui accorder une dignité équivalente à celle d'une personne existante conduit à la disqualification pure et simple de tout DPI puisque celui-ci aboutit à détruire les embryons atteints. Selon les chiffres dont nous disposons actuellement, environ 300 demandes¹⁵ de DPI sont déposées annuellement en France par des couples auprès des centres autorisés. En 2007, 50 enfants sont nés à la suite de sa mise en oeuvre¹⁶. Même si un problème éthique ne perd pas de son acuité du fait qu'il ne concerne qu'un faible nombre de couples,

10. Cf. Article 35 du Code de déontologie médicale (article R.4127-35 du code de la santé publique) : « Le médecin doit à la personne qu'il examine, qu'il soigne ou qu'il conseille une information loyale (...) »

11. Cf. Seror V. Ville Y., « Prenatal screening for Down syndrome: women's involvement in decision-making and their attitudes to screening » in Prenatal Diagnosis 2009; 29: 120-128., 05/01/09 www.interscience.wiley.com Cet article met en lumière l'insuffisance de l'information délivrée aux femmes lors de la proposition de dépistage de la trisomie 21. Cette publication s'appuie sur une enquête menée sur près de 400 femmes ayant accouché à la maternité de Poissy entre avril et octobre 2005, dont plus de 88 % avaient eu un dépistage. L'analyse du questionnaire qui leur a été proposé montrent que 30 % d'entre elles n'avaient pas compris les résultats du dosage sanguin et que la majorité n'était pas consciente des implications possibles de ce dépistage ou ne les comprenait pas. Par ailleurs 50 % n'avaient pas envisagé le fait que le dépistage pouvait aboutir à une amniocentèse et, au-delà, à une proposition d'interruption médicale de grossesse.

12. Cf. Article 33 du Code de déontologie médicale (article R.4127-33 du code de la santé publique) : « Le médecin doit toujours élaborer son diagnostic avec le plus grand soin, en y consacrant le temps nécessaire (...) »

13. Code de la santé publique, Chapitre 4 : actions de prévention concernant l'enfant ; Section 3 : « Diagnostic biologique effectué à partir de cellules prélevées sur un embryon in vitro, Article R162-44 ».

14. La fécondation in vitro permet d'obtenir plusieurs embryons en dehors de l'utérus de la mère. Quand les embryons ont atteint le stade de 8 cellules (trois jours après la fécondation), une ou deux cellules sont prélevées sur chacun d'entre eux en vue de l'analyse génétique. Si l'un, au moins, des embryons est non porteur de l'affection génétique, il sera implanté (au 4ème jour) dans l'espoir de permettre la naissance d'un enfant indemne de la maladie génétique concernée : en fonction de la présence ou de l'absence de l'anomalie recherchée, les autres embryons seront soit détruits, soit conservés pour implantation ultérieure.

15. Selon les données fournies par l'Agence de la biomédecine (ABM), en 2007, 308 cycles ont été débutés, 244 ponctions ovocytaires réalisées, 165 embryons transférés, 55 grossesses débutées, 41 femmes ont accouché, 50 enfants sont nés.

16. <http://www.agence-biomedecine.fr>



on ne saurait toutefois totalement négliger cette donnée chiffrée dans un contexte social où les problèmes éthiques liés au DPI sont souvent majorés au regard de ceux du DPN qui concernent plusieurs dizaines de milliers de couples.

1.1.4. L'insuffisance de moyens en matière de DPI

En France, il existe à ce jour trois centres de DPI. L'impossibilité dans laquelle se trouvent actuellement les équipes de répondre à la demande des couples dont le dossier a été accepté, faute de moyens appropriés, pose problème. Les couples sont contraints à patienter de plus en plus longtemps en dépit d'un historique familial souvent dramatique. Le délai entre la demande et la première tentative de DPI se situe actuellement entre un an ou deux selon les centres. Ce temps d'attente peut constituer une perte de chance à mesure de l'augmentation de l'âge de la femme.

Cette situation conduit parfois les couples à chercher des alternatives qui sont problématiques : certains vont se résoudre à franchir nos frontières pour réaliser un DPI que la France n'a pas les moyens de leur permettre de réaliser. D'autres vont procéder à des fécondations in vitro avec l'idée fautive que le contrôle standardisé des embryons avant implantation offrira moins de risques que dans le cas d'une grossesse spontanée. Il arrive aussi que des couples renoncent au DPI, voire à leur projet parental. Face à cette situation, le Comité estime qu'il est essentiel que les centres de DPI puissent avoir le personnel nécessaire et les structures adaptées leur permettant d'appliquer la loi et de prendre en charge les demandes conjugales qui répondent aux critères de maladies génétiques graves et incurables. A cet effet, la création en France d'autres Centres autorisés à effectuer des DPI devrait être mise à l'étude ¹⁷.

1.2. Ambiguïté de certaines catégories appliquées au diagnostic anténatal

1.2.1. Rappel à propos du rôle du Centre pluridisciplinaire de diagnostic prénatal (CPDPN) et de l'exigence de collégialité

La finalité du diagnostic anténatal soulève des problèmes éthiques dès lors que les informations recueillies ne permettent plus d'envisager une prise en charge thérapeutique, ni pendant la gestation, ni durant la période post-natale parce que l'affection foetale détectée est grave et incurable. En France, les attestations de gravité et d'incurabilité permettant à une femme enceinte qui en a fait la demande, de recourir à un arrêt de sa grossesse pour indication médicale ou à un couple d'avoir recours au DPI, sont délivrées par un Centre pluridisciplinaire de diagnostic prénatal (CPDPN). Les Centres pluridisciplinaires sont des instances hospitalières d'expertise créées dans des établissements de santé à but non lucratif et agréées par l'Agence de la biomédecine (ABM). Ils réunissent obstétriciens, généticiens, pédiatres, foetopathologistes, échographistes, conseillers en génétique, et psychologues ¹⁸ qui sont chargés de délivrer des avis et conseils en matière de diagnostic, de thérapeutique et de pronostic. Cette procédure de discussion répond à une exigence de collégialité décisionnelle qui constitue le plus sûr moyen

de limiter les risques d'erreur diagnostique et de contrôler le bien-fondé de la demande des couples souhaitant recourir à un arrêt de la grossesse ou à un tri embryonnaire.

1.2.2. La finalité du diagnostic anténatal peut-elle être dite « préventive » ?

Le Code de la santé publique intègre le DPN au titre des « actions de prévention concernant l'enfant ¹⁹ » au même rang que les dispositions sur le carnet de santé, les examens obligatoires, l'alimentation et la publicité. Une telle assimilation du DPN à la prévention ne va pas sans problème. Dans le domaine de la santé, le terme prévention est utilisé pour qualifier l'ensemble de mesures permettant de diminuer le risque de survenue d'une maladie, ou d'en limiter les conséquences ²⁰. Certes, dans le champ du diagnostic anténatal, plusieurs investigations ont une réelle finalité préventive : traitement d'une toxoplasmose, prévention de l'incompatibilité rhésus, traitement hormonal de l'hyperplasie des surrénales, organisation de la prise en charge néonatale pour les malformations et maladies nécessitant un traitement d'urgence. A travers ces finalités, le DPN contribue à la réduction de la mortalité néonatale et à la prévention de certains handicaps. En ce sens, il existe indéniablement une préoccupation préventive au profit de l'enfant à naître (qui se concrétise dans 15% des cas actuellement ²¹). Cependant le recours au concept de « prévention » est plus discutable s'agissant de l'une de ses implications possibles qui est l'interruption médicale de grossesse (IMG). Parler de « prévention » à propos du tri embryonnaire effectué lors d'un DPI n'est pas moins problématique.

On pourrait, il est vrai, considérer qu'une interruption médicale de grossesse ou un tri embryonnaire « préviennent » la souffrance morale des couples. Cependant, en usant ainsi du concept de « prévention », on risque de perdre de vue que c'est d'abord et avant tout dans l'intérêt direct du sujet qu'un dépistage ou un diagnostic doit être effectué. La légitimité de l'usage du concept de « prévention » dans le champ anténatal ne peut donc être que partielle. En renonçant à utiliser la catégorie de « prévention », le législateur français irait dans le sens d'une évolution sémantique et culturelle à laquelle ont déjà participé l'abandon de l'ancienne catégorie d'interruption « thérapeutique » de grossesse aussi bien que la loi du 4 mars 2002 (laquelle énonce que « nul ne peut se prévaloir d'un préjudice du seul fait de sa naissance » ²²). Notons, en outre,

17. Dans le cas où des Centres privés se développeraient pour répondre aux demandes des couples en attente, le Comité estime qu'ils devraient être soumis au contrôle tutélaire (via le guide des bonnes pratiques) des autorités publiques comme les Centres actuellement autorisés.

18. Il en existe 48 en France, autorisés par l'Agence de la biomédecine (ABM) pour une durée de cinq ans.

19. Cf. Code de santé publique (Sous la dir. de F. Dreifuss-Netter), Édition LexisNexis, 2009 : Deuxième partie : Santé de la famille, de la mère et de l'enfant, Livre I : Protection et promotion de la santé maternelle et infantile, Titre III : Actions de prévention concernant l'enfant, Chapitre Ier Diagnostic prénatal. (Articles L2131-1 à L2131-5).

20. Le concept de prévention est apparu dans le domaine médical à la fin du XIXe siècle avec la mise au point des premiers vaccins. Aujourd'hui, la vaccination représente encore, avec les conseils de vie et les campagnes d'information, le cœur de la prévention pour le grand public : il s'agit d'empêcher l'apparition de graves problèmes de santé. Il existe néanmoins deux autres niveaux de prévention : la prévention « secondaire » qui correspond au dépistage dont l'objectif est de déceler une maladie dès les premiers signes (par exemple, le cancer du sein). La prévention « tertiaire » vise à prévenir les rechutes ou les complications, pour permettre au patient de vivre avec sa maladie.

21. En 2005, 1149 gestes à visée thérapeutique sur le fœtus ont été réalisés sur 6441 attestations de gravité délivrées (« L'état des lieux du DPN en France - Agence de la Biomédecine », février 2008, p.p 27-28)

22. Article 1er de la loi no 2002-303 du 4 mars 2002 relative aux droits des malades et à la qualité du système de santé : « solidarité envers les personnes handicapées »



que si l'on considérait que pratiquer une IMG constitue une forme de prévention, les dispositions légales relatives à l'information de la parentèle devraient s'appliquer sans ambiguïté. Or, le Comité estime précisément que la catégorie de « prévention » est inappropriée lorsqu'elle vise à engager une personne testée à informer sa parentèle des risques encourus par un enfant non encore né.²³ Dans tous les cas de figure, selon le CCNE, l'expression « prévenir une naissance » (à laquelle l'actuel Code de la santé publique aboutit à donner crédit) semble excessivement paradoxale.

De ce que l'IMG (on pourrait en dire autant du tri embryonnaire) n'a pas pour but de prévenir stricto sensu les problèmes de santé de l'embryon, on ne saurait toutefois en conclure que l'évitement de la naissance de l'enfant soit une finalité dépourvue de toute valeur éthique. Les motifs d'une interruption médicale de grossesse sont enchevêtrés : le couple peut vouloir épargner à l'enfant une vie que le handicap et/ou la maladie rendront trop éprouvante. Il peut aussi souffrir à la perspective d'assister, impuissant, à la souffrance de son enfant.

Le tri des embryons, dans le cadre d'un DPI, se présente aux yeux des couples qui en font la demande comme le plus sûr moyen d'épargner à leurs enfants les souffrances qu'eux-mêmes (et/ou leurs ascendants) ont vécues. Que des parents souhaitent épargner à un deuxième enfant la maladie grave qui touche son aîné ne signifie pas un déni de sa condition mais un souci d'épargner la souffrance à un second enfant et d'organiser la vie familiale dans l'intérêt de tous, y compris du premier enfant atteint.

1.2.3. La finalité du diagnostic anténatal peut-elle être dite « eugéniste » ?

En France, pour 800 000 naissances annuelles, on dénombre environ 6000 IMG. Ce chiffre ne saurait être considéré comme négligeable.²⁴ Certaines voix s'élèvent et dénoncent une politique d'eugénisme. On sait que l'actuelle loi relative à la bioéthique interdit l'eugénisme qu'elle assimile à un crime²⁵. Indéniablement, le sens du terme « eugénisme » retenu par le législateur est celui d'un programme politique, hygiéniste et idéologique, visant à améliorer

l'espèce humaine²⁶. Le siècle écoulé nous a démontré le potentiel de barbarie que renfermaient des ambitions biopolitiques aussi gravement attentatoires aux libertés individuelles. De nos jours, les professionnels de santé ne sont pas astreints par des directives imposées par les pouvoirs publics incitant les femmes à recourir à une IMG ou à un tri embryonnaire lorsqu'elles ont une forte probabilité de donner naissance à un enfant atteint d'une affection grave et incurable. Ils sont seulement tenus à une équité d'information.

La question éthique est de savoir comment les professionnels et la population perçoivent l'obligation faite aux médecins d'informer chaque femme enceinte de l'existence d'un test de dépistage de la trisomie 21. La différence entre obliger à dire et inciter à faire est aussi fondamentale que fragile. Nous savons, en effet, que le dépistage - voire le diagnostic (une fois franchi un seuil de risque) - sont pris en charge par l'assurancemaladie. La trisomie 21 fait l'objet d'une proposition de dépistage alors qu'il s'agit d'une maladie pour laquelle il n'y a pas de traitement ou de prévention possible (sauf à considérer l'IMG comme un mode de prévention, ce qui a été discuté et contesté plus haut). Le critère qui permet de distinguer le dépistage de la trisomie 21 (avec ses conséquences en termes d'IMG) d'une politique eugénique est qu'aucune des étapes (dépistage, diagnostic, IMG) n'est obligatoire²⁷. Rien ne saurait être imposé aux couples. La proposition d'IMG qui leur est faite en cas de diagnostic de trisomie n'est pas une incitation à procéder à une IMG mais une évocation de cette possibilité²⁸. Ce serait froisser inutilement les sensibilités que de parler d'« éradication » de la trisomie - comme de toute autre maladie génétique - ainsi qu'on le fait lorsque l'on évoque des maladies infectieuses. La fréquence des questions posées à propos de la trisomie 21 est à mettre en rapport avec la fréquence de cette maladie chromosomique qui est la plus courante des affections foetales et des causes de retard mental.

Mais si la puissance publique ne saurait être accusée de mettre en oeuvre une pratique eugénique, il importe cependant de veiller à ce que le choix des couples ne soit pas menacé par un climat idéologique incitatif. En effet, la pression exercée sur des individus ne vient pas forcément de l'Etat. Elle peut émaner du corps social lui-même. Dès aujourd'hui, il faut prendre acte de deux facteurs externes qui pèsent sur le libre choix des couples.

D'une part, un examen ou un test prénatal n'est jamais neutre.

Le suivi des grossesses n'est pas destiné uniquement à rassurer mais aussi à fournir des éclairages sur la santé du fœtus. Lorsqu'une femme se rend aux consultations échographiques qui jalonnent sa grossesse, même si elle n'en a pas toujours une conscience explicite, c'est, entre autres, dans l'éventualité de lui permettre d'interrompre sa grossesse en cas de détection d'une anomalie grave et incurable²⁹. Il est vrai que le choix de l'arrêt de la grossesse ne peut

23. Sur un plan juridique, retenir le terme de prévention dans un contexte prénatal aurait des répercussions importantes sur l'interprétation de l'article L1131-1 du Code de la santé publique qui recommande l'information des apparentés à la suite du diagnostic d'une maladie génétique grave « lors des mesures de prévention ou de soins peuvent être mises en oeuvre ». Il est à noter que dans son rapport sur l'application de ce décret, le Conseil d'orientation de l'ABM (avis 32 du 6 juillet 2007) avait refusé de se prononcer sur ce point. « Le conseil d'orientation tient à préciser que son avis ne concerne que les maladies génétiques graves présentes ou susceptibles d'être présentes chez des personnes déjà nées. L'éventuelle information de la parentèle pour des mesures de prévention préalable à une maternité, par le DPN par exemple, nécessite un large débat et une réflexion complémentaire à cet avis ».

24. En 2005, 2006 et 2007, le nombre d'attestations d'IMG délivrées étaient respectivement de 6 441, 6 790 et 6 645 (cf. rapports d'activité de l'ABM : <http://www.agence-biomedecine.fr>).

25. L'eugénisme est expressément condamné par l'article 16-4 alinéa 2 du code civil qui est d'ordre public (art.16-9) L'article 214-1 du code pénal punit la mise en oeuvre d'une pratique eugénique tendant à l'organisation de la sélection des personnes d'une peine de 30 ans de réclusion criminelle. Cf. Articles 214-1 à 214-4 du code pénal, « Ch. Ier : Des crimes d'eugénisme et de clonage reproductif » Cet article 214-1 est inséré par Loi n° 2004-800 du 6 août 2004 art. 28 I, Journal Officiel du 7 août 2004. « Le fait de mettre en oeuvre une pratique eugénique tendant à l'organisation de la sélection des personnes est puni de trente ans de réclusion criminelle et de 7 500 000 euros d'amende ».

26. Francis Galton, le promoteur de ce concept au XIX^e siècle, inscrivait le projet eugéniste dans une campagne de lutte contre la « dégradation de l'espèce humaine » cf. Galton F., Hereditary genius. An Inquiry into its Laws and Consequences, Gloucester Mass, Peter Smith, [1869], 1972; "Eugenics, its definition, scopes and limits" in Sociological Papers, Macmillan, 1905. Pour Galton et ses disciples, la société devait « favoriser les accouplements judicieux » en incitant aux croisements des personnes aux caractéristiques les plus remarquables et en défavorisant la descendance des personnes moins avantagées génétiquement.

27. « Systématique » veut dire « proposé à toutes les femmes ».

28. Note : il existe d'autres motifs de refuser le dépistage tel le risque d'une IMG pour la santé de la femme.

29. Bien souvent, c'est lorsque les femmes sont placées face à la possibilité de réaliser une amniocentèse qu'elles réalisent rétrospectivement l'enjeu de la démarche (sur ce point, cf. page 7 du présent avis).



être imposé, en vertu du principe du respect de l'autonomie. Cependant, une autonomie pleine et entière correspond à une initiative personnelle, comme c'est le cas lors d'une interruption volontaire de grossesse pour cause de détresse. Or, en la circonstance, ce sont les médecins qui détectent les anomalies, et évoquent la possibilité de l'arrêt de la grossesse. Les professionnels témoignent de ce que beaucoup de couples ignoraient que cette interruption de la grossesse était envisageable au-delà du délai légal de son interruption volontaire.

D'autre part, les choix individuels sont tributaires des représentations sociales : Sans même évoquer l'influence exercée par l'entourage familial, on peut songer au déficit de solidarité, au manque de soutien et de sollicitude dont pâtissent souvent les personnes atteintes de handicap au sein de notre société. D'autant que pour la majorité de nos contemporains, il ne paraît pas raisonnable de garder un enfant en gestation dont on sait par avance qu'il sera gravement malade tout au long de sa vie. La conduite perçue comme normale est celle qui consiste à accepter l'amniocentèse en cas de doute et l'IMG lorsque le diagnostic défavorable est posé. Ces difficultés d'ordre social et culturel peuvent induire chez les couples un choix abortif à contrecœur.

Afin de favoriser la liberté de choix des couples, il appartient aux autorités compétentes de veiller à améliorer les représentations sociales liées au handicap des personnes atteintes de trisomie 21. Au cours des dernières années, la trisomie a fait l'objet d'une prise en charge qui a augmenté la qualité de vie des personnes qui en sont affectées. Sans remettre en question le dispositif de dépistage actuellement en vigueur, sans non plus culpabiliser les couples qui ne souhaitent pas élever un enfant porteur d'une trisomie 21, le CCNE estime que ces progrès méritent d'être portés à la connaissance de tous. La promotion des formations médicales continues sur les déficiences intellectuelles irait dans ce sens. Par ailleurs, des recherches publiques sur les mécanismes de la trisomie (effets biochimiques liés à la présence d'un chromosome supplémentaire) ou encore dans le champ cognitif et psychologique pourraient être encouragées, afin d'améliorer les performances intellectuelles des personnes porteuses d'une trisomie 21. D'une façon générale, toute mesure qui concourt à l'amélioration de la qualité de vie des personnes atteintes de handicap mental répond aux exigences de la loi du 4 mars 2002 qui stipule que « toute personne handicapée a droit, quelle que soit la cause de sa déficience, à la solidarité de l'ensemble de la collectivité nationale ». ³⁰

II. Appréciation de la gravité et de l'incurabilité des affections diagnostiquées

Lorsque le DPN permet de déceler une affection foetale pour laquelle aucune intervention préventive ou curative n'est envisageable, le couple, et plus spécifiquement la femme, à l'issue d'un dialogue avec l'échographiste, l'obstétricien, ou le généticien, dans le cadre d'une consultation, peut formuler une demande d'IMG. Sa demande est alors examinée par un CPDPN qui appréciera la gravité et le caractère incurable de la maladie, et délivrera, le cas échéant, une attestation ouvrant sur la possibilité d'une d'IMG. Si une affection génétique d'origine familiale présente un degré de gravité et d'incurabilité tel qu'une demande de DPI est recevable, il revient

également au CPDPN de se prononcer. Un des problèmes éthiques majeurs est de savoir comment évaluer la gravité.

II. 1. Les CPDPN face à la question de la gravité

La gravité est une notion qui comporte une dimension somatique et tangible à laquelle les CPDPN sont fondés à accorder une place prépondérante. La représentation personnelle de la gravité par les couples est seconde, sans pour cela être secondaire.

Les situations que rencontrent les acteurs des CPDPN peuvent être schématiquement résumées à travers la typologie suivante :

- Les anomalies du développement du fœtus décelées à l'échographie (anomalies des membres, nanisme,...) ;
- Les maladies génétiques à pénétrance ³¹ élevée ayant un retentissement sur la qualité de vie, parmi lesquelles certaines débutant précocement (myopathies, amyotrophies spinales, mucoviscidose), et d'autres se révélant plus tardivement (maladie de Huntington, certaines myopathies, etc.) ;
- Les maladies ayant un impact sur le développement psychomoteur avec des répercussions sur la vie familiale et sociale (trisomie 21, X fragile, certaines hydrocéphalies),
- L'existence d'un risque important d'une maladie mettant en jeu le pronostic vital chez des enfants ou des adultes jeunes (certains cancers héréditaires chez les enfants et adultes jeunes). Cette typologie souligne la diversité des champs de la gravité, chacun appelant une appréciation spécifique, étant entendu que l'un peut recouper l'autre. Ces différents champs sont centrés sur la souffrance attendue de l'enfant à naître. Bien qu'elle comporte une dimension objective irréductible, la notion de gravité admet également des degrés qui tiennent aux regards portés par la société, l'entourage proche, et les futurs parents. Si la détermination du degré de gravité de l'anomalie foetale constitue l'une des principales missions du CPDPN, il appartient également aux membres de cette instance pluridisciplinaire d'évaluer la composante non médicale qui entre en jeu dans l'appréciation de la gravité d'une affection foetale. La gravité est associée à la souffrance. Or, dans la mesure où la souffrance variera en fonction de la singularité des situations et des personnes, la problématique à laquelle le CPDPN se trouve confrontée est celle de savoir quelle souffrance anticipable il convient de prendre en compte. Bien qu'elles soient intimement liées l'une et l'autre, la souffrance attendue de l'enfant à naître et la souffrance du couple demandent à être dissociées sur un plan conceptuel.

II.2. La souffrance attendue de l'enfant à naître

La souffrance morale engendrée par le handicap chez la personne qui en est affectée peut être moindre lorsque le handicap est mental que lorsqu'il ne l'est pas. Cette souffrance naît de la conscience d'un handicap dont le caractère ostensible se reflète dans le regard des autres. En revanche, un sujet handicapé mentalement peut ressentir davantage de sensations d'inconfort, être plus exposé à des douleurs intimes et organiques du fait de l'impossibilité dans laquelle il se trouvera de les exprimer. Il arrive aussi que la gravité ne soit pas dans le handicap lui-même mais dans les pathologies

30. Loi n° 2002-303 du 4 mars 2002 relative aux droits des malades et à la qualité du système de santé. II - Toute personne handicapée a droit, quelle que soit la cause de sa déficience, à la solidarité de l'ensemble de la collectivité nationale. www.assemblee-nationale.fr

31. Présence ou absence de l'expression d'un gène porté par un individu. Si 100 % des porteurs du gène l'expriment phénotypiquement, on dit que la pénétrance est complète. Par exemple dans l'achondroplasie, la pénétrance est de 100 % chez le fœtus.



associées que ce handicap va générer (par exemple du fait des possibilités réduites de mobilité du corps).

Dans le cas de maladies génétiques, l'appréciation de la gravité par les CPDPN peut être rendue complexe par la variabilité des expressions de la maladie. Il est difficile de préciser quelle sera la gravité de la maladie chez un enfant à naître du fait de variations d'expression qui dépendent de facteurs encore bien souvent non identifiés. Ainsi, dans la neurofibromatose de type 1 (NF1), l'expression de la maladie est parfois résumée à quelques taches « café au lait », d'autres fois associée à un retard mental ou à des neurofibromes plexiformes dont la localisation peut causer une sévère atteinte cutanée et de graves complications (tumeurs cancéreuses, notamment tumeurs malignes des gaines nerveuses). L'une des quatre premières greffes de la face réalisées en France l'a été chez un homme jeune atteint de NF1³². En explorant l'histoire familiale (dans les maladies génétiques dites « dominantes ») le CPDPN peut permettre d'anticiper, au moins partiellement, la gravité de la maladie. C'est cette prise en compte de l'histoire des apparentés proches qui a conduit les auteurs d'un rapport de l'Agence de la biomédecine et de l'Institut national du cancer (INCa)³³ à proposer que certaines formes héréditaires de cancer concernant l'adulte jeune puisse conduire les CPDPN à attester de la gravité de la maladie et accepter, par là, le principe d'une demande d'IMG ou de DPI.

La gravité de la maladie dont va souffrir un enfant à naître est également liée aux conditions d'accueil et à la qualité de la prise en charge dont il pourrait bénéficier. Celles-ci sont liées à la particularité de facteurs contextuels (cohésion familiale, croyances spirituelles, ressources morales et économiques dont disposent les couples, etc.) mais aussi à l'accueil réservé par la société à un enfant (et plus tard un adulte) porteur de handicap.

Assurément, on ne saurait réduire la gravité d'une anomalie à la seule capacité d'intégration du handicap par une société donnée. Même au sein d'une société où la fraternité humaine atteindrait son degré le plus élevé, la gravité d'un handicap ne serait pas pour autant dissipée. Néanmoins, notre société se déshumaniserait si elle en venait à perdre de vue l'influence qu'elle exerce sur la perception de la gravité d'un handicap.

Ainsi, les difficultés relationnelles et contextuelles que l'enfant va rencontrer au cours de sa vie constituent des paramètres de gravité auxquels il est légitime que les CPDPN consacrent un temps de délibération lors de leurs séances d'évaluation des dossiers. Il relève des prérogatives des CPDPN de prendre en compte le versant extra-médical de la gravité, en complément de la gravité qui aura été préalablement et objectivement déterminée en fonction du savoir médical.

Qu'un diagnostic de gravité ne puisse faire l'économie de certaines variables suffit à justifier le choix du législateur de ne pas établir de listes de maladies pour lesquelles la demande d'un couple serait recevable (et indirectement de liste de maladies pour lesquelles la demande des couples serait irrecevable). L'absence de liste permet au CPDPN d'analyser les situations au cas par cas. Elle permet aussi

d'éviter une attitude discriminatoire pour les sujets qui seraient atteints d'une des maladies listées.

II.3. La souffrance des couples

Dans la mesure où la souffrance de l'enfant est étroitement liée au contexte relationnel, les CPDPN répondent adéquatement à leurs missions en s'interrogeant sur la souffrance des couples (voire celle de l'entourage familial) au moment de délivrer l'attestation de gravité. Dans ces situations éprouvantes, ce ne sont pas à des fantasmes mais à des souffrances que les CPDPN sont appelés à faire face.³⁴ C'est ici le lieu de rappeler qu'en l'état actuel des choses, il n'est pas exact de dire que les couples recherchent « l'enfant parfait » ou qu'ils sont prêts à demander une interruption de grossesse à la moindre suspicion d'anomalie mineure. Dans l'immense majorité des cas, les couples veulent des enfants qui ne soient ni plus ni moins malades que la moyenne des autres.

Dans le degré de souffrance ressentie par les couples à l'idée d'avoir un enfant atteint d'une maladie grave, entrent en jeu des éléments personnels : convictions spirituelles, croyances, perceptions culturelles, craintes à l'idée que leur enfant devra peut-être survivre à leur décès sans qu'ils sachent à qui sera confiée sa prise en charge.

Mais s'il y a lieu de prendre en compte la souffrance des couples au moment de l'évaluation de la gravité de l'affection foetale, on peut alors se demander si la société doit confier à des professionnels de santé la responsabilité de décisions d'attestations qui comportent une dimension non-médicale. Faut-il livrer l'appréciation de la gravité et de l'incurabilité aux prérogatives des seuls CPDPN ? Devrait-on introduire des tiers dans la composition des CPDPN qui puissent évoquer des perceptions plus personnelles et non médicales telles que celle de la souffrance du couple ? On doit faire observer sur ce point que la pluridisciplinarité des CPDPN ne se limite pas à la présence d'acteurs des professions médicales. Elle comporte celle d'un psychologue médical et est appelée progressivement à s'enrichir de la présence de conseillers en génétique. Le Comité estime qu'il ne convient pas de multiplier les acteurs, en y incluant les regards issus de la société civile ou de réseaux associatifs, par exemple. En premier lieu, l'attestation de gravité et d'incurabilité fait suite à une délibération collégiale étayée sur la base des sources médicales. La perception personnelle de la gravité par les couples et la souffrance que cette perception engendre chez eux sont prises en compte à titre complémentaire.

Si la souffrance des couples à l'idée d'avoir un enfant gravement malade ou handicapé vaut d'être écoutée et prise en compte, celle que suscite la perspective de devoir mettre un terme à la grossesse demande également à être entendue. La force du lien materno-foetal que ressentent un certain nombre de femmes enceintes rend parfois la démarche d'une IMG plus éprouvante encore que l'idée d'avoir un enfant atteint d'une affection grave. C'est pourquoi, même lorsque les informations scientifiques et médicales les autorisent à recourir à une IMG, les couples (spécifiquement les femmes ici) peuvent prendre la décision de poursuivre la grossesse.

Que faire si, à l'inverse, un couple en souffrance demande une IMG, alors même que l'équipe du CPDPN estime qu'il ne s'agit pas d'une affection grave et incurable ? Le fait qu'un être humain en gestation ne soit plus désiré, constitue un sérieux motif de poursuivre le dialogue avec le couple accablé à l'idée de sa venue au monde. La

32. La loi dit qu'il faut que la maladie présente une forte probabilité de survie. Or, il existe des affections à propos desquelles les statistiques montrent que la probabilité n'est pas forte sans pour autant être dérisoire. Ainsi, dans les agénésies du corps calleux isolées, on constate un rapport de 80 % d'enfants indemnes pour 20 % atteints de retard mental. Parmi les sujets dépourvus de tout retard mental, 1/3 scolarisés en milieu ordinaire présentent des troubles spécifiques des apprentissages (dyslexie, troubles attentionnels, lentueur).

33. « Place du DPN, de l'IMG et du DPI dans les formes héréditaires de cancers », avril 2008. www.e-cancer.fr ; <http://www.agence-biomedecine.fr>

34. Bouffard C, S Vville & BM Knoppers (2009), "Genetic diagnosis of embryos: Clear explanation, not rhetoric, is needed", CMAJ, 181: 387-91



prise en compte par les CPDPN de la souffrance et de la résistance du couple est légitime tant il est vrai qu'un enfant porteur d'une anomalie même mineure aura besoin de l'amour de ses parents pour vivre avec sa différence. En de telles circonstances, une perte d'objectivité et une confusion compassionnelle sont toujours à craindre. De tels cas de conscience n'admettent aucune réponse a priori. Ils demeurent actuellement assez marginaux. Le retour d'expérience dont nous disposons aujourd'hui montre qu'il existe en effet très peu de « discordances » entre les conclusions de l'expertise effectuée par le CPDPN et les attentes des couples concernés. En 2007, par exemple, 112 attestations de gravité n'ont pas été délivrées à des couples demandeurs³⁵. Et contrairement à ce que l'on pourrait imaginer de prime abord, les écarts d'appréciation entre le couple et le CPDPN sont plus fréquents dans le sens de la poursuite de la grossesse³⁶. Les cas où un couple renonce à la possibilité de recourir à une IMG (en dépit de la gravité de l'affection foetale) laissent clairement apparaître que la liberté de décision leur appartient et que cette liberté n'est pas purement formelle.

La pratique médicale a toujours pris en compte la dimension subjective de la souffrance. Il n'est donc pas plus nécessaire ici qu'ailleurs de faire figurer dans un texte de loi la prise en compte de la souffrance telle que perçue par les couples. Majorer l'appréciation personnelle des couples pourrait conduire à les accabler plus qu'à les accompagner, en les abandonnant à la solitude de leur choix. Ce changement aboutirait à un transfert de responsabilité du CPDPN vers le couple. Le rôle des professionnels du diagnostic anténatal est d'aider les couples à partager avec eux une décision et non pas de leur en faire porter tout le poids de la responsabilité.

En corrélat, le Comité estime qu'en dépit des difficiles problèmes que soulève l'épreuve d'une interruption tardive de grossesse, l'actuelle possibilité pour une femme d'arrêter la grossesse à tout moment avant son terme est, malgré tout, préférable à la fixation d'un seuil. Il existe des situations d'incertitude qui nécessitent le temps du recul nécessaire à un choix réfléchi et éclairé. La gravité pressentie devant un signe échographique décelé à un certain stade de la grossesse peut s'amoinrir au fur et à mesure de la maturation organique de l'enfant en gestation. Fixer un terme au délai ultime pour l'IMG obligerait à prendre des décisions précipitées, donc plus aléatoires.

III. DPN et DPI : spécificités et lieux d'articulations

La souffrance occasionnée chez un couple ayant eu à se résoudre à une IMG pose, dans certaines maladies, la question de la justification d'un accès au DPI en cas de nouveau projet parental. Doit-on penser la pratique du tri embryonnaire sur le mode d'une alternative à l'IMG ? D'autres indications sont-elles envisageables ?

35. Cf. Rapport d'activité 2007 de l'ABM. www.agence-biomedecine.fr

36. Au cours de la même année, alors que 6642 attestations de gravité autorisant une IMG ont été délivrées, 475 grossesses ont été poursuivies (soit 7% des attestations), y compris pour des anomalies graves conduisant à un décès pendant la grossesse ou dans la période néonatale dans près de la moitié des cas.

III.1. Le tri embryonnaire lié à la pratique du DPI ne peut pas toujours être envisagé comme une alternative à l'interruption médicale de grossesse

Bien qu'il constitue dans le Code de la santé publique une des modalités du DPN, le DPI n'est pas une forme de DPN ultra-précoce. Quatre points méritent d'être soulignés à cet égard :

- L'ensemble des affections diagnostiquées par le DPN et conduisant à une proposition d'IMG ne permet pas le recours ultérieur à un DPI. Il y a à cela des raisons médicales et scientifiques : le DPI est réservé aux maladies génétiques (géniques ou chromosomiques) présentes chez l'un au moins des deux parents alors que le DPN concerne toute affection détectable in utero au moyen de différentes techniques, y compris échographiques. Une grande proportion des IMG ne correspond pas à une maladie génétique mais à une malformation dont la survenue est liée à des déterminants multiples.
- Le DPN concerne potentiellement l'ensemble des grossesses via la proposition du dépistage échographique et des marqueurs sériques à toutes les femmes enceintes. En revanche, le DPI s'inscrit dans un contexte d'antécédents personnels ou familiaux.
- Alors que dans le cas du DPN, la détection de l'anomalie se fait lorsque la grossesse a déjà débuté, le DPI est un test ex utero, nécessitant le recours aux techniques d'assistance à la procréation.
- Enfin le DPN peut avoir une portée préventive ou thérapeutique lorsqu'il permet la prise en charge du fœtus ou du nouveau-né, ce qui ne peut en aucun être le cas du DPI qui repose sur le tri d'embryons indemnes de la pathologie familiale recherchée. Il existe donc des différences significatives entre le DPN et le DPI. Le tri embryonnaire lié au DPI ne peut se réduire à être une alternative à l'IMG. Une IMG est une interruption de la grossesse qui ne se limite pas à des affections foetales d'origine génétique. C'est la finalité essentielle du DPI que de permettre d'éviter, dans les circonstances d'une affection héréditaire grave, l'épreuve douloureuse de l'IMG, un acte toujours traumatisant. Le Comité rappelle sur ce point qu'il n'est nullement nécessaire qu'une femme ait déjà eu à souffrir d'une IMG pour être autorisée à déposer une demande de DPI dès lors que le risque de transmettre une maladie génétique grave et incurable à son enfant est avéré. Toutefois, les souffrances morales qu'il épargne ne font pas du DPI une pratique indolore. Il nécessite un dispositif relativement lourd (stimulation, ponction ovarienne, etc.) ainsi que des gestes invasifs. Il ne va pas sans anxiété puisqu'à chaque étape de la démarche, le risque d'échec est important : le taux de grossesses menées à terme après le recueil des ovocytes est de l'ordre de 20% et il est peu probable que ce chiffre augmente dans les années à venir car il est assez proche de celui d'une conception naturelle.

III.2. Enjeux éthiques soulevés par le progrès des techniques diagnostiques

III.2.1. Étendre le DPI ?

Le CCNE estime que la seule finalité éthique incontestable du DPI est celle de permettre à des couples d'avoir un enfant alors que leur passé familial ou le handicap sévère d'un premier né les aurait conduit à y renoncer au regard du risque élevé de lui transmettre une grave maladie héréditaire. Les garde-fous législatifs actuels tels que les critères de gravité et d'incurabilité n'appellent pas de remise en cause ; ils ont apporté la preuve de leur capacité de régulation des demandes et des pratiques. Autrement dit, s'agissant de mala-



dies génétiques, il est essentiel de ne pas accepter l'idée qu'une demande de DPI pourrait être recevable alors qu'elle ne le serait pas pour une IMG (conformément à la loi en vigueur). Lorsque le choix entre DPN et DPI est possible, c'est au couple seul de décider après une information appropriée.

Le Comité estime toutefois que l'interdiction de rechercher une trisomie 21 à l'occasion d'un DPI pour maladie génétique présente chez l'un des parents devrait être levée. En effet, la finalité du DPI est de déboucher sur une grossesse qui, comme toute autre, fera l'objet d'un suivi, éventuellement d'une amniocentèse.

Le DPI de trisomie 21 ne pourrait être envisagé que dans la seule mesure où il ne conduit pas à modifier les conditions de la biopsie embryonnaire et en particulier à augmenter le nombre de cellules prélevées, ce qui diminuerait le taux de grossesses menées à terme³⁷. Certains membres du Comité ne souscrivent pas à cette proposition. Ils craignent qu'une telle mesure ne modifie le fond de la pratique du DPI en abolissant une limite. La trisomie pourrait ne pas être la seule malformation recherchée et la transposition à toutes les procréations assistées pourrait être envisagée. L'interdit actuel leur paraît tracer une voie moyenne à ne pas abandonner. En revanche, dans le cadre d'une FIV classique, motivée par une infertilité et non par des antécédents génétiques familiaux, le CCNE est réservé à l'idée de procéder à la recherche d'une anomalie chromosomique avant l'implantation utérine. Il s'agirait d'effectuer un geste supplémentaire, en l'occurrence une biopsie de l'embryon. L'hypothèse avait été émise que la recherche d'aneuploïdie et l'élimination des embryons porteurs pouvaient améliorer le succès de la FIV. Indépendamment des coûts économiques qu'induirait ce type de démarche³⁸, les études effectuées n'ont pas montré de bénéfice au niveau du nombre de grossesses menées à terme. Ajoutons que cette extension du DPI serait de nature à affaiblir le plus précieux repère que le législateur a fixé pour réguler la pratique du DPI : un diagnostic exclusivement réservé aux couples pour lesquels un risque élevé de donner naissance à un enfant porteur d'une maladie génétique grave et incurable, au regard d'antécédents familiaux.

Le CCNE estime que le recours au DPI au motif que la qualité de la vie de la famille serait augmentée par la possibilité de choisir le sexe d'un futur enfant (« family balancing ») n'est pas recevable. Ces pratiques suscitent malaise et réticence parce qu'elles réduisent la gravité à une question de perception subjective, sans substrat biologique. Seul l'intérêt (supposé) des couples est pris en compte. L'enfant est traité comme un objet qui obéit à la commande et à la programmation. De même, le DPI ne saurait être accepté au motif que l'enfant gagnerait en qualité de vie s'il bénéficiait de la particularité sensorielle qui lui permettrait de s'intégrer dans une communauté (choix d'avoir des enfants porteurs d'une surdité d'origine génétique lorsque les deux parents sont eux-mêmes sourds par exemple). Ces usages du DPI constituent des formes de dévoiement de la médecine, sa réduction à une ingénierie biologique.

L'impossibilité de démontrer l'innocuité à long terme des gestes effectués au cours d'un DPI constitue une limite susceptible de

contenir une éventuelle augmentation des attentes de la société à l'égard de cette technique. Une autorégulation des demandes peut s'opérer dès lors que les couples comprennent qu'ils doivent mettre en balance les bénéfices escomptés et les risques encourus. Il existe, d'une part, des risques avérés liés à l'hyperstimulation et à la ponction ovarienne, et d'autre part, des risques potentiels liés au devenir des enfants conçus dans des conditions artificielles.

III.2.2. Le DPI à visée thérapeutique

Il s'agit d'une forme très particulière du DPI qui est celle de « l'enfant du double espoir » ou, pour certains, « l'enfant-médicament »³⁹. Le CCNE maintient la position de principe qu'il avait défendue lors d'un avis antérieur consacré à cette pratique : « permettre qu'un enfant désiré représente un espoir de guérison pour son aîné est un objectif acceptable s'il est second »⁴⁰. Ainsi que le prévoit la loi actuelle⁴¹, cette possibilité extrême devrait être uniquement réservée aux couples ayant un enfant atteint d'une maladie entraînant la mort. Le pronostic vital de l'enfant doit pouvoir être amélioré de façon significative par un traitement qui ne porte pas atteinte à l'intégrité du nouveau membre de la fratrie dont la venue au monde est consécutive à un DPI. La plus grande prudence s'impose face au risque d'instrumentalisation de l'enfant conçu dans de telles conditions. Il est nécessaire de s'interroger sur le poids qui pèserait sur lui, notamment en cas d'un échec de la greffe⁴². Les couples doivent être accompagnés dans leur réflexion afin d'anticiper les répercussions psychologiques possibles sur l'enfant à naître. Le CCNE attire l'attention sur le fait que l'augmentation de la faisabilité sur le plan technique⁴³ pourrait tout au plus atténuer la gravité du problème éthique. Le DPI peut avoir une visée thérapeutique pour un tiers mais ne peut jamais en lui-même constituer une « thérapeutique » stricto sensu⁴⁴. Un enfant ne sera jamais un médicament. Même améliorée, cette technique devrait demeurer une solution par défaut, dont on peut vivement souhaiter qu'elle soit provisoire et à laquelle il convient de chercher activement des alternatives. Le développement des banques de sang de cordon est la piste majeure la plus en vue qui s'offre à l'heure actuelle⁴⁵.

39. Il s'agit de mettre en oeuvre un DPI pour un couple ayant un enfant atteint d'une maladie génétique qui nécessite une greffe de cellules hématopoïétiques obtenues à partir de sang de cordon. Les enfants malades sont atteints de syndrome de Fanconi, de drépanocytose ou de certaines anémies gravissimes. Les embryons sont doublement sélectionnés : absence de la maladie génétique et compatibilité tissulaire HLA avec l'enfant malade. Chaque demande est examinée par l'Agence de biomédecine.

40. Avis du Comité consultatif national d'éthique, n° 72, Juillet 2002

41. La loi autorise depuis 2004 - article. L. 2131-4-1 du Code de la santé publique -, la possibilité de concevoir un enfant par DPI afin de soigner, par greffe, sans porter atteinte à son intégrité un premier enfant né et atteint d'une maladie génétique.

42. Cf. Bayle B. L'embryon sur le divan, psychopathologie de la conception humaine. Collection « Médecine et Psychothérapie », Masson, Paris, 2003

43. Note : la réussite de l'opération demeure limitée à ce jour et probablement encore à moyen, voire à long terme. En effet, aux taux d'échec du DPI (biopsie des embryons, faible taux de grossesses menées à terme après transfert d'embryon) s'ajoute le faible nombre d'embryons à la fois indemnes de la maladie et HLA compatibles.

44. Actuellement, cette disposition n'a été introduite dans la Loi qu'à titre expérimental.

45. Cf. Avis n°74 du Comité consultatif national d'éthique « Les banques de sang de cordon ombilical en vue d'une utilisation autologue ou en recherche » (<http://www.ccne-ethique.fr>) Cf. également le rapport d'information N° 79 du Sénat, réalisé au nom de la commission des Affaires sociales sur le potentiel thérapeutique des cellules souches extraites du sang de cordon ombilical, par Marie-Thérèse Hermange.

37. De Vos et al. Impact of cleavage-stage embryo biopsy in view of PGD on human blastocyst implantation: a prospective cohort of single embryo transfers. Human Reproduction, septembre 2009

38. Il y a eu en France en 2007 52 334 tentatives de FIV (<http://www.agence-biomedecine.fr>). Même en prenant en compte que le DPI de trisomie 21 ne pourrait être proposé que chez les femmes d'au moins 38 ans, ce nombre serait très au-delà des capacités des centres de DPI. On rappelle que seulement 244 ponctions ovocytaires en vue d'un DPI ont été réalisées pendant la même année. De plus, le coût économique serait majeur.



IV. Analyse prospective

IV.1 L'identification dans la population générale de couples à risque d'avoir un enfant atteint d'une maladie grave et incurable est-elle acceptable ?

Aujourd'hui, l'une des circonstances qui entraîne le recours au DPN (et à l'IMG en cas d'atteinte foetale) ou au DPI, est la connaissance d'une maladie génétique familiale et d'une ou de plusieurs mutations responsables selon que son mode de transmission est dominant ou récessif. Si, jusqu'à ce jour, ces circonstances sont restées liées à l'histoire familiale, c'est parce qu'il s'est agi de maladies rares et souvent associées à une grande diversité de mutations. Dans certaines populations, des maladies génétiques graves fréquentes et présentant une faible diversité de mutations, reflétant un effet fondateur⁴⁶, ont conduit à la mise en place de campagnes d'identification des couples à risque. A titre d'exemple, citons la thalassémie en Sardaigne et à Chypre, la maladie de Tay-Sachs dans la population Ashkénaze. On peut se demander si la plus grande facilité de réalisation des tests génétiques, acquise au cours de ces dernières années, ne va pas conduire à élargir les campagnes d'identification de couples à risque de maladies génétiques graves, indépendamment de mutations fondatrices ou de la présence d'antécédents familiaux. La recommandation récente de l'American College of Medical Genetics (ACMG) à propos de l'amyotrophie spinale va dans le sens de ce possible élargissement. L'amyotrophie spinale est une maladie transmise selon le mode récessif et dont une seule mutation rend compte de 95% de l'ensemble des mutations. Une personne sur 40 est porteuse de cette mutation dans la population américaine. L'ACMG recommande que la recherche de cette mutation soit proposée à tous les couples ayant un projet parental et à toutes les femmes enceintes.

En France, ce type de problématique concerne plus spécifiquement les retombées sur le long terme du dépistage néonatal de la mucoviscidose. Il pourrait déboucher sur des perspectives analogues⁴⁷. En effet, le dépistage de la mucoviscidose aboutit à l'augmentation de l'identification des couples à risque par des tests génétiques réalisés dans les familles après qu'un enfant atteint - voire seulement porteur à l'état hétérozygote d'une mutation CFTR - a été identifié. Le CCNE s'était déjà interrogé en 2003 dans son avis n°83 sur l'identification dans la population des couples à risque de mucoviscidose⁴⁸. Il avait exprimé certaines réticences à généraliser un tel dépistage préconceptionnel. Le Comité maintient ses

46. Effet fondateur : Fluctuation importante des fréquences alléliques dans une population nouvelle issue de la migration d'un petit nombre d'individus à partir d'une population-mère. Le plus souvent, il y a réduction de la diversité génétique dans la population dérivée au regard la population-mère. Dans certaines populations, une mutation est à l'origine de la majorité des cas d'une maladie héréditaire donnée. Le mécanisme d'un effet fondateur peut rendre compte de cette situation : un ancêtre a été porteur d'une mutation (néomutation ou migration d'un sujet porteur) qui a été transmise aux générations suivantes. Un effet fondateur est observé d'autant plus facilement que la population de départ est petite et que sa composition s'est peu modifiée au cours du temps. Il est donc observé surtout dans les populations qui constituent des isolats génétiques qu'ils soient d'origine géographique ou culturelle.

47. Comité consultatif national d'éthique, Avis N°97 : Questions éthiques posées par la délivrance de l'information génétique néonatale à l'occasion du dépistage de maladies génétiques (exemples de la mucoviscidose et de la drépanocytose), www.ccne-ethique.fr

48. Comité consultatif national d'éthique, Avis N°83 : Le dépistage prénatal généralisé de la mucoviscidose. www.ccneethique.fr

réserves en raison de l'incertitude quant à la gravité de l'expression de la maladie. Car s'il est vrai qu'un grand nombre d'enfants porteurs de deux mutations (inactivatrices) du gène CFTR⁴⁹ auront une maladie grave qui retiendra de façon majeure sur leur qualité de vie et diminuera leur espérance de vie, d'autres auront une maladie dont l'expression atténuée sera compatible avec une vie normale ou quasi-normale. La variabilité de l'expression de la maladie est liée à l'existence de facteurs génétiques, et non génétiques, modificateurs dont le plus grand nombre reste à identifier. Ainsi, s'il est raisonnable de prendre en compte la gravité de l'expression de la maladie dans la famille proche, gravité qui résulte de la présence de facteurs génétiques modificateurs, la plus grande prudence s'impose s'agissant de l'appréciation de la gravité lorsqu'il n'y a aucun antécédent familial. Il existe aujourd'hui un risque de majorer l'estimation de la gravité. Dans toute réflexion sur la généralisation de l'identification de couples à risque via l'identification de mutations géniques, l'interrogation sur la valeur prédictive de ces mutations en termes de gravité et d'incurabilité doit rester centrale. Elle constitue aujourd'hui une limite à la généralisation rapide de ces tests.

IV.2. Problèmes éthiques liés aux perspectives d'un diagnostic anténatal ultraprécoce

De nouveaux problèmes éthiques peuvent survenir de la conjugaison de plusieurs paramètres :

- l'accessibilité de l'ADN (ou de l'ARN) foetal circulant dans le sang de la femme enceinte,
- de la génération de marqueurs génétiques de maladie dont la validité clinique n'est pas toujours établie,
- de l'offre de ces tests sur internet via des sociétés commerciales⁵⁰.

L'avantage incontestable de l'accès à ces informations ultraprécoces sans prélèvement in utero est d'éviter des gestes invasifs et risqués (amniocentèse, etc.). La contrepartie de cet avantage est la survenue d'un risque d'interruption de grossesse pratiquée en cas de moindre doute (lors même du délai légal de l'IVG) par des couples non accompagnés. Le danger réside dans la rapidité des diagnostics, de sorte que les couples n'auront plus réellement le temps de mûrir leurs décisions. En rendant le diagnostic contemporain du dépistage, le test ultraprécoce pourrait court-circuiter le temps de la décision. Le choix de poursuite ou non de la grossesse ne serait plus le fruit d'un cheminement mais peut-être davantage celui d'une initiative instantanée. Dans ces conditions, l'accompagnement de la femme devrait être encore plus attentif.

- La perspective d'un DPN à partir du sang de la femme pendant qu'elle est enceinte laisse également présager de certaines réactions d'anxiété chez les couples qui obtiendront les résultats de tests génétiques dans le délai légal de 14 semaines d'aménorrhée de l'interruption volontaire de grossesse. En effet, l'étude des cellules foetales décelables dans le sang de la femme et la nature « probabiliste » des connaissances délivrées par les tests génétiques risquent d'entraîner de nombreuses inquiétudes liées à l'incertitude pronostique. Que feront les couples, informés en

49. Le gène CFTR (« Cystic fibrosis transmembrane conductance regulator ») code une protéine membranaire. Des mutations du gène CFTR sont à l'origine de la mucoviscidose.

50. Des sociétés privées accessibles par internet pourraient rendre accessibles des tests génétiques sophistiqués (type « puces pangénomiques recherchant des délétions ou duplications », des puces SNPs composées de 600 000 variants ; le séquençage complet des parties codantes des gènes).



dehors d'une consultation médicale, des prédispositions de l'enfant en gestation au développement d'une maladie sur laquelle ils n'auront que des informations lacunaires ? On peut craindre que la médecine prédictive chez l'embryon concerne essentiellement des prédispositions à des maladies à révélation tardive. Si le résultat du test est connu assez rapidement et vécu comme menaçant, le couple pourra choisir de procéder à une interruption de grossesse alors même qu'un CPDPN l'aurait refusée.

- Si de tels tests étaient disponibles auprès d'offices privées commercialisant leur technologie par voie électronique, il serait possible d'envisager qu'un choix des couples soit élaboré en l'absence d'une information médicalement appropriée et de modérateurs extérieurs. C'est à la mise en place d'un véritable tourisme prédictif que nous assisterions alors, avec une clientèle composée de couples seuls et désemparés face à des tests non validés.
- Enfin, un problème de confidentialité des données relatives à l'intimité biologique d'un tiers (futur enfant ou conjoint indirectement) pourrait se poser avec le développement des offres basées sur des approches explorant l'ensemble du génome. Il n'existe pas d'autre moyen d'empêcher ces dérives que la transmission des connaissances par voie institutionnelle et pédagogique. Une harmonisation des législations à l'échelle internationale est un objectif aléatoire, du fait des spécificités culturelles (cf. par exemple les différences d'un pays à l'autre en matière de tests de paternité), même si nous devons essayer de nous en rapprocher, dans un premier temps à l'échelle européenne. Il convient surtout de miser sur l'appropriation par les couples du savoir génétique, la prise de conscience des limites d'un tel savoir, des risques de surdiagnostic et - poussé à l'absurde - du risque de ne jamais concevoir d'enfant. Aucun être humain, en effet, ne peut naître génétiquement exempt de risque de développer une maladie grave au cours de son existence.

Conclusions et recommandations

Le CCNE estime que la loi relative à la bioéthique concernant le diagnostic prénatal (DPN) et le diagnostic préimplantatoire (DPI) fournit un cadre juridique globalement satisfaisant et n'appelle pas de remise en cause majeure. Des garde-fous suffisants ont été placés par le législateur pour faire obstacle aux dérives.

Certaines dispositions existantes méritent toute l'attention de ceux qui sont en charge de les appliquer, telles les modalités de l'information des couples et les règles de bonnes pratiques dans le domaine du dépistage et du diagnostic des anomalies chromosomiques qui sont de nature à réduire le risque de fausse-couche lié au prélèvement foetal.

Si le DPN peut conduire à éviter la naissance d'enfants atteints de maladies graves et incurables, il est essentiel que son objectif thérapeutique continue d'être expressément indiqué dans la loi toutes les fois qu'il s'agit de pathologies curables dont la prise en charge en période foetale ou néonatale est possible.

Le CCNE rappelle que la liberté des couples requiert le respect du devoir de solidarité nationale envers les personnes handicapées affirmée dans la loi du 4 mars 2002. Les préoccupations éthiques relatives à l'appréciation du degré de gravité des maladies trouvent des réponses dans la législation en vigueur :

- 1) La procédure au sein des Centres pluridisciplinaires de diagnostic prénatal (CPDPN) permet que la détermination de la gravité et de l'incurabilité des maladies (dont l'objectivation est confiée à l'expertise médicale) soit tempérée, dans un souci d'humanité, par la prise en compte de la perception par les couples de la

gravité de la situation et de leur possible souffrance.

C'est dans ce cadre que peut être mise en oeuvre une prise en charge des familles atteintes d'un cancer d'origine génétique. Le CCNE recommande sur ce point de dissocier ce qui relève, d'une part, d'une simple susceptibilité d'origine multifactorielle et, d'autre part, d'une prédisposition génétique obéissant à une transmission monogénique et associée à un risque majeur de cancers survenant à un âge précoce, et dont les possibilités de traitements ou de prévention sont très limitées. C'est la gravité de la maladie et non son origine ou sa nature qui importe dans la recevabilité des demandes, qu'elles soient de DPN ou de DPI.

Le CCNE n'a pas soutenu l'idée de l'établissement d'une liste de maladies rendant acceptable le diagnostic anténatal. A supposer même qu'elle ne soit qu'indicative, une liste serait susceptible, à terme, de devenir normative. Elle substituerait une procédure standardisée à l'analyse au cas par cas. Elle serait à la fois contraignante pour le corps médical et discriminatoire à l'égard des personnes atteintes de ces affections. De même, une participation de personnes issues de la société civile aux CPDPN n'apparaît pas souhaitable.

Le CCNE rappelle que le motif d'acceptation d'une demande de DPI est le risque élevé de transmettre une maladie génétique grave et incurable à son enfant, à l'exception de toute autre condition implicite telle que le fait ou non, pour la femme, d'avoir déjà subi une interruption médicale de grossesse. En d'autres termes, lorsque le choix entre DPN et DPI est possible, c'est au seul couple de décider après une information appropriée.

- 2) Les restrictions apportées à l'accès aux diagnostics doivent être maintenues. Il ne semble pas qu'il faille revenir sur les assouplissements que la loi du 6 août 2004 a apportés au DPI (diagnostic d'exclusion, et double DPI).

Le droit de ne pas savoir - qui doit être respecté chez toutes les personnes sans exception - justifie le diagnostic dit « d'exclusion » permettant à un couple dont l'un des membres appartient à une famille atteinte notamment d'une maladie neurodégénérative à révélation tardive de donner naissance à un enfant indemne, sans savoir si le parent est atteint.

Dans le cadre d'une FIV motivée par une infertilité et non par des antécédents génétiques familiaux en vue d'un DPI, le CCNE recommande de maintenir la restriction existante et de ne pas effectuer de biopsie embryonnaire afin de rechercher une anomalie. En revanche, tout en continuant à réserver le DPI aux couples ayant des antécédents familiaux, le CCNE recommande de lever l'actuelle interdiction de procéder à la détection d'une trisomie 21 avant de transférer les embryons non atteints de l'anomalie recherchée afin d'éviter le risque d'une trisomie révélée au cours de la grossesse.

Le CCNE recommande certaines modifications terminologiques de la loi qui revêtiraient une portée symbolique : la suppression du terme de « prévention » qui n'est que partiellement approprié à la finalité du diagnostic anténatal. Cet usage extensif du concept de « prévention » dans l'actuel code de la santé publique revient à engager la personne testée à informer sa parentèle des risques encourus par un enfant non encore né.

En marge de préoccupations législatives, le CCNE recommande de prendre des mesures susceptibles d'améliorer les pratiques :

- Soutenir les Centres de DPI qui doivent faire face à des demandes de couples reconnues comme recevables auxquelles ils n'ont pas les moyens de répondre dans des délais raisonnables ;
- Analyser l'origine des cas de discordances entre la demande des couples et des CPDPN ;



- Encourager des recherches prospectives sur le devenir des enfants atteints de malformations pour éclairer les décisions difficiles.
- Le recueil de données médicales, sociologiques et psychologiques sur la qualité de vie des couples et des enfants conçus à la suite de l'usage de techniques diagnostiques permettrait également d'en mieux mesurer l'impact.

Le CCNE considère que notre société gagnerait à se donner les moyens de mieux anticiper trois risques à venir :

- Le risque lié à la tentation de privilégier l'élimination anténatale plutôt que la recherche des moyens de guérir les maladies. La promotion et le financement de la recherche par les pouvoirs publics constituent une alternative à une dérive pseudopréventive qui ne peut aboutir qu'à alimenter les perceptions stigmatisantes des personnes handicapées.
- Celui de voir se multiplier des situations génératrices d'anxiété, des arrêts de grossesse précipités et inappropriés du fait des progrès des techniques diagnostiques et de l'identification chez l'embryon à un stade précoce d'un grand nombre de marqueurs de susceptibilité à des maladies fréquentes. La précocité du diagnostic réalisé sur le sang de la femme enceinte, si elle présente l'avantage d'éviter les pertes foetales induites par les prélèvements, comporte le risque d'induire des décisions hâtives, ultérieurement regrettées par ceux qui les auront prises sur la base d'informations incomplètes. Les perspectives du développement de l'offre commerciale à échelle internationale en matière de tests génétiques non validés cliniquement demandent également à être anticipées.
- Le risque lié à la perte de confidentialité des données biologiques d'un tiers (futur enfant ou conjoint indirectement) pourrait augmenter avec l'extension des examens pangénomiques explorant des gènes multiples et délivrant sur l'enfant des informations qui n'ont pas d'intérêt direct pour sa santé.

Toutes les questions éthiques liées aux avancées des techniques diagnostiques ne peuvent être résolues par une loi, a fortiori dans un contexte de mondialisation des échanges et des services. Les défis à relever requièrent des réflexions en termes de culture, d'éducation et de démocratisation du savoir génétique. Ce travail de sensibilisation des consciences pourrait se développer, en amont, au sein des établissements scolaires. Les générations futures devraient également bénéficier d'une meilleure compréhension de la dimension relationnelle et sociale du handicap.

Paris, le 15 octobre 2009

XIV^e



Congrès de la Société Française D'Audiologie

29-30 septembre 2017

Cité Universitaire-Paris

Déficiences auditives

Neuro-développement cérébral:
de la conception de l'enfant
à la personne âgée



Société
Française
d'Audiologie

PROGRAMME

www.sfa2017.fr

www.sfaudiologie.fr

KANSO[®], une solution
discrète

Kanso, premier processeur bouton de Cochlear Discret, simple et intelligent

Parce que tous les patients sont différents, et que certains cherchent une solution discrète, petite et légère, Cochlear™ a développé la solution auditive Kanso.



Kanso est un processeur de type bouton conçu pour plus de discrétion et de confort. C'est le processeur le plus petit et léger disponible à ce jour.¹ Proposé en huit coloris, il se confond avec la chevelure.

Intégrant la technologie du processeur Nucleus® 6, Kanso s'adapte automatiquement à l'environnement sonore pour une audition optimale.

www.cochlear.fr

Références

¹ Pour les caractéristiques techniques, consultez le mode d'emploi du processeur Kanso.

FR201708-IC-PS-098 Août 2017

Dispositifs Nucleus fabriqués par Cochlear Ltd – Australie, produits de santé DMIA, marqués CE, inscrits ou en cours d'inscription sur la LPP

Mentions légales complètes et fiches techniques disponibles sur simple demande. Lire attentivement le mode d'emploi avant toute utilisation.

Cochlear France SAS, 135 route de Saint Simon, CS 43574, 31100 TOULOUSE – RCS 479 373 151 Toulouse

Cochlear, Hear now. And always, Nucleus, Kanso et le logo en forme d'ellipse sont des marques de commerce ou des marques déposées de Cochlear Limited.

Hear now. And always


Cochlear[®]

Congrès de la SFA <

Le mot du président de la SFA



Ce fut pour moi un honneur d'avoir été élu président de la société française d'audiologie (SFA) et d'avoir la possibilité d'organiser le congrès de la SFA qui a la particularité de réunir tous les professionnels organisés autour de la personne sourde et malentendante : médecins, audioprothésistes, orthophonistes, chercheurs, industriels... Ce rendez-vous interdisciplinaire est l'occasion de partager les savoirs et de faire évoluer favorablement les pratiques. Je remercie vivement tous les membres du comité organisateur, du comité scientifique, l'ensemble des intervenants et des orateurs qui ont accepté de porter ce projet, qui à mon sens, rend l'audiologie si passionnante tant les champs disciplinaires concernés sont nombreux.

Que de chemin parcouru depuis la création du métier d'audioprothésiste en 1967, il y a tout juste 50 ans. Nous avons assisté depuis à plusieurs révolutions idéologiques et technologiques qui ont profondément modifiées le pronostic médical et social de la personne sourde ou malentendante, que ce soit par le développement de l'implant cochléaire et des technologies numériques que de l'évolution des mentalités et donc des pratiques. Pensez que en 1967 l'appareillage auditif était jugé dangereux avant l'âge de 10 ans chez l'enfant sourd!

Ce n'est donc pas un hasard si le thème retenu de ce congrès est l'impact de la surdité et de la réhabilitation auditive sur le neuro-développement cérébral de l'enfant et de l'adulte. Je pense qu'il y a unanimité aujourd'hui pour organiser un dépistage systématique précoce à la naissance des surdités de l'enfant tant la précocité de l'intervention thérapeutique conditionne, par le respect des périodes critiques de l'organisation des cartes corticales de l'enfant, le succès de celle-ci. Cette thématique aura été un grand sujet de débats de 1968 (test de dépistage Veit-Bizaguet) à 2012 (inscription du dépistage systématique de la surdité à la naissance dans la loi). Le congrès 2017 de la SFA sera l'occasion le vendredi après midi d'en faire un premier bilan à 5 ans, avant d'avoir pu rappeler le matin les conséquences neuro-biologiques d'une privation sensorielle auditive, même faible ou unilatérale, sur l'organisation des cartes corticales et sur le développement du langage oral par l'enfant.

La connaissance du vivant permet de rechercher la stratégie thérapeutique optimale compte tenu de la situation d'une personne.

La connaissance de la génétique du vivant ouvre de nouvelles perspectives de prise en charge de la surdité, en amont même de la conception d'un enfant par des futurs jeunes parents, qui 20 ans après la découverte des premiers gènes de la surdité s'en savent porteurs.

Nous avons eu l'occasion grâce au Docteur Sandrine Marlin de sensibiliser les professionnels de l'audition, au travers des cahiers de l'audition, à cette possibilité offerte par les techniques de fécondation in vitro (FIV) et du diagnostic pré-implantatoire (DPI) d'un embryon indemne d'un gène connu de la surdité et identifié chez les futurs jeunes parents (Cahiers de l'audition, N°1, 2013).

4 ans après, le congrès de la SFA est l'occasion de refaire le point sur ces techniques émergentes dont une trentaine de couples ont pu bénéficier en France, et de comprendre comment intégrer cette connaissance nouvelle dans nos pratiques de prise en charge. Cette technique représente l'espoir pour de futurs jeunes parents qui le demanderaient d'échapper au déterminisme génétique, s'ils ne se sentent pas prêts à affronter l'épreuve de la surdité de leur futur enfant. Car il s'agit bien d'une épreuve difficile et douloureuse, que certains surmontent avec brio, mais que d'autres ne surmonteront jamais, vivant la surdité comme une malédiction, comme une maladie grave sans traitement curatif, les plaçant en situation de péril, malgré

l'expertise et la compétence des équipes pluridisciplinaires qui les accompagnent. Je suis certain que les thérapeutes se saisiront de cette connaissance, en mesureront l'intérêt et les limites et sauront développer une communication claire et loyale vis à vis des populations concernées.

Même s'il n'y a pas de solution curative systématique à ce jour (la réhabilitation auditive étant prothétique avec des taux de récupération très variables), que serait le thérapeute sans ressources thérapeutiques pour prendre en charge son patient ? C'est la raison pour laquelle nous avons voulu intégrer les industriels de solutions auditives aux sessions plénières du congrès car ils sont ceux qui rendent l'innovation accessible, et qui peuvent nous faire entrevoir les évolutions futures envisageables. Ne manquez pas ces rendez vous. Je tiens à les remercier au nom de la SFA de l'aide qu'ils nous ont apportée car sans eux il serait impossible d'organiser un tel événement qui permet des échanges d'expériences entre nos différentes professions qui constituent le monde de l'audiologie. A cet égard, les techniques de réhabilitations audioprothétiques, implants cochléaires et prothèses auditives sont de plus en plus inter-dépendantes ce qu'ont bien compris les industriels qui ont su créer de nombreuses passerelles entre ces deux techniques : communication implant-prothèse auditive, accessoires communs (microphones déportés, connexion directe aux outils multimédia...) Nous pouvons penser que des passerelles existeront également dans le futur dans la prise en charge clinique du patient bénéficiant d'une stimulation auditive bimodale et/ou binaurale, afin qu'il puisse bénéficier de l'équilibrage des réglages de sa prothèse auditive et de son processeur d'implant cochléaire lors d'une même session clinique. Effectivement, ces deux dispositifs fonctionnent de façon synergiques pour stimuler les aires auditives de l'unique cerveau du patient et leur dissociation semble peu rationnelle. Force est de constater que le parcours entre deux entités cliniques différentes ne facilite pas, par exemple, la mission clinique d'équilibrage stéréo-acoustique ou la connexion des accessoires aux différents dispositifs médicaux. La session du samedi après midi permettra des échanges sur les pistes pour pouvoir améliorer la cohérence de prise en charge des surdités de l'adulte qui bénéficient bien souvent de prothèses auditives avant de pouvoir bénéficier d'implants cochléaires afin qu'une incohérence de prise en charge ne conduise pas à une perte de chance pour le patient potentiellement concerné.

Ainsi, chez l'adulte, nous retrouvons les mêmes problématiques que chez l'enfant. La surdité a un impact majeur sur l'évolution du déclin cognitif de l'adulte, comme pourront nous le démontrer les intervenants de la matinée du samedi. A ce jour aucune action systématique n'est mise en place pour repérer les troubles de l'audition de l'adulte. Le congrès de la SFA sera lors de la matinée du samedi l'occasion d'envisager les actions à mener susceptibles d'être les plus efficaces afin que les surdités non repérées et leur non appareillage ne représentent plus une perte de chance pour une personne adulte.

L'évocation de ces quelques thèmes qui seront abordés lors du congrès de la SFA montrent que l'audiologie est toujours une science en devenir, aux pratiques améliorables en fonction des connaissances actuelles, nouvelles et émergentes. Comme souvent, la connaissance et la technique sont au rendez-vous mais leur mise en œuvre demandent du temps pour permettre une évolution des us et coutumes. En qualité de président de la SFA, je fais le voeu, que nous sachions en retirer le meilleur parti pour améliorer la qualité de vie des patients dont nous avons la charge dans chacune de nos disciplines.

Arnaud COEZ



**Audioprothésiste,
Paris 1^{er}**

**Vice-président
du Collège National
d'audioprothèse**



ADHEAR

Collez. Cliquez. Ecoutez.

Le nouveau système à conduction osseuse est parfait pour les enfants de tout âge. Il est si léger qu'il est quasiment imperceptible sur la tête et il se porte discrètement derrière l'oreille.

- Pas d'âge limite
- Application et manipulation simples
- Ultra confortable sans pression sur la peau
- Système auditif fiable offrant un accès continu au son

hearLIFE

medel.com

Une technologie à conduction osseuse inédite

Neuro-développement cérébral : De la conception de l'enfant à la personne âgée

Impact de la surdité sur le neuro-développement cérébral : De la conception de l'enfant à la personne âgée

Président d'honneur : Lionel Collet

VENDREDI 29 SEPTEMBRE 2017

Retrouvez les résumés du vendredi de la page 40 à 49

- 8 : 00 - 8 : 30** **Présentation du congrès - A. COEZ**
- 8 : 30 - 10 : 30** **1997 - 2017 : 20 ans de dépistage génétique : nouveaux enjeux** (résumés p40)
8 : 30 - 9 : 10 : 25 ans de recherche sur la surdité d'origine génétique : connaissances acquises et perspectives ouvertes - **C. PETIT**
9 : 10 - 9 : 30 : 20 ans de consultation de génétique spécialisée : une génération informée - **S. MARLIN**
9 : 30 - 9 : 50 : 34 ans de fécondation in vitro (FIV) - **E. ADDA**
9 : 50 - 10 : 10 : 17 ans de diagnostic pré-implantatoire (DPI). Application à la surdité - **J. STEFFANN**
10 : 10 - 10 : 30 : Table ronde : diagnostic génétique en pratique. Post natal et préconceptionnel : quels enjeux ? Quel futur ? - **C. PETIT, S. MARLIN, J. STEFFANN, E. ADDA, D. BOUCCARA, N. LOUNDON, A. COEZ, M. FRANZONI**
- 10 : 30** **Election conseil administration**
- 10 : 30 - 11 : 00** Pause-café
- 11 : 00 - 12 : 30** **Neuro-développement linguistique de l'enfant. Surdité et langage - données actuelles** (résumés p41 à p42)
11 : 00 - 11 : 15 : "Effets des capacités auditives précoces et de l'expérience prénatale sur le développement du langage" - **J. GERVAIN**
11 : 15 - 11 : 30 : "Perception active de la parole : les nouveau-nés sont-ils capables de générer des prédictions ?" - **S. BOUTON**
11 : 30 - 11 : 45 : "Le développement du traitement des informations acoustiques de la parole, défis et enjeux de la réhabilitation auditive précoce" - **L. CABRERA**
11 : 45 - 12 : 00 : "Stimulation auditive rythmique pour améliorer le traitement langagier de l'enfant sourd" - **L-H CANETTE**
12 : 00 - 12 : 15 : Développement Morphosyntaxique chez l'enfant implanté cochléaire - **MT. LENORMAND**
12 : 15 - 12 : 30 : Validation en français d'un système portable d'analyse automatique de la parole de l'enfant malentendant (LENA™ : Language Environment Analysis system) - **H. THAI VAN**
- 12 : 30 - 13 : 30** Pause déjeuner au sein de l'exposition
- 13 : 30 - 15 : 00** **5 ans de dépistage systématique précoce de la surdité en France** (résumés p42 à p45)
13 : 30 - 13 : 40 : Quel bilan ? - **Y. LEROSEY**
13 : 40 - 14 : 10 : Nouveaux enjeux diagnostics et de suivi après dépistage précoce :
13 : 40 - 13 : 50 : Prise en charge des surdités sévères chez l'enfant - **F. STERKERS-ARTIÈRES**
13 : 50 - 14 : 00 : Le diagnostic précoce de neuropathie auditive dans les suites du dépistage : enjeux et actualités - **H. THAI VAN**
14 : 00 - 14 : 10 : Surdité moyenne et surdité unilatérale - **N. LOUNDON**
14 : 10 - 14 : 30 : Evolution des pratiques audioprothétiques - **T. ROY**
14 : 30 - 14 : 50 : Adaptation des pratiques orthophoniques - **A. VIEU, A. DE LA MAZE**
14 : 50 - 15 : 00 : Discussion avec la salle

- 15 : 00 - 16 : 00** **Highlights fabricants implants cochléaires (MED-EL, COCHLEAR) (résumés p46)**
Modérateurs : S. SCHMERBER, B. GODEY
15 : 00 - 15 : 30 : Importance de l'IRM : l'implant cochléaire SYNCHRONY - **M. BELIAEFF**
 Importance de la stratégie de codage : la structure fine dans les implants cochléaires MED-EL - **V. PEAN**
15 : 30 - 16 : 00 : La recherche chez COCHLEAR et les futurs développements - **C. JAMES**
- 16 : 00 - 16 : 30** Pause-café
- 16 : 30 - 16 : 40** **Surdité et CMV : Physiopathologie** - **N. TEISSIER**
- 16 : 40 - 16 : 50** **Dépistage précoce et traitement des nourrissons atteints par un CMV** - **M. LERUEZ-VILLE**
- 16 : 50 - 17 : 10** **"Malformations de l'oreille : reconstruction du pavillon, temps fonctionnel, Implants à conduction osseuse ou d'oreille moyenne : quels résultats ?"** - **F. DENOYELLE**
- 17 : 10 - 18 : 30** **Communications libres (résumés p46 à p49)**
17 : 10 - 17 : 18 : **C01** Evaluation cognitive chez les patients adultes implantés cochléaires avec les tests de repérage CODEX et MoCA. - **E. AMBERT-DAHAN**
17 : 18 - 17 : 26 : **C02** Test de localisation et de perception auditive dans le bruit chez les enfants implantés cochléaires. - **I. FONTENEAU**
17 : 26 - 17 : 34 : **C03** Développement et validation de listes de phrases AzBio version pédiatrique. - **P-O. SERRA**
17 : 34 - 17 : 42 : **C04** Appareillage du nourrisson : protocole et précautions. - **C-A. GUYON**
17 : 42 - 17 : 50 : **C05** Surdit e de l'enfant - donn ees audio proth etiques utiles avant d cision d'implantation. - **F. DEJEAN**
17 : 50 - 17 : 58 : **C06** D veloppement et efficacit  d'un programme de r ducation de la communication t l phonique   destination des adultes implant s cochl aires. - **S. BOREL**
17 : 58 - 18 : 06 : **C07** Construction et validation d'un questionnaire d'auto- valuation de la capacit    t l phoner pour les patients implant s cochl aires. - **A. BOLZER**
18 : 06 - 18 : 14 : **C08** Du lyc e   la vie  tudiante et professionnelle, les jeunes implant s cochl aires  g s de 16   25 ans. - **I. PRANG**
18 : 14 - 18 : 22 : **C09** Etude de la sensation sonore  voqu e par stimulation  lectrique chez des patients implant s cochl aires avec surdit  unilat rale. - **M. ARDOINT**
18 : 22 - 18 : 30 : **C010** Projet de r solution UNESCO "L'importance du sonore dans le monde actuel : promouvoir les bonnes pratiques. - **C. HUGONNET**
- 18 : 30** **Assembl e G n rale des membres de la SFA**
- 19 : 30** **D ner du congr s - Pr -inscription obligatoire**

SAMEDI 30 SEPTEMBRE 2017

Retrouvez les r sum s du vendredi de la page 49   61

- 8 : 30 - 9 : 00** Accueil des participants
- 9 : 00 - 10 : 30** **Viellissement c r bral, une fatalit  ? : bases neurobiologiques (r sum s p49   p50)**
9 : 00 - 9 : 25 : Surdit  et pertes neurales - **JL. PUEL**
9 : 25 - 9 : 45 : Biomarqueurs d'imagerie du vieillissement c r bral normal et pathologique - **M. BOTTLAENDER**
9 : 45 - 10 : 10 : Pratiques musicales et cerveau : des b n fices tout au long de la vie ? - **H. PLATEL**
10 : 10 - 10 : 30 : G riatrie et maladies neurologiques - **J. BODDAERT**
- 10 : 30 - 11 : 00** Pause-café
- 11 : 00 - 12 : 30** **Rep rage, d pistage, diagnostic des surdit s de l'adulte : enjeux de Sant  publique (r sum s p50   p51)**
11 : 00 - 11 : 15 : Impacts de la surdit  chez la personne  g e : approches  pid miologiques- **H. AMIEVA**
11 : 15 - 11 : 30 : Impact m dico- conomique de la surdit  - **L. HARTMANN**
11 : 30 - 11 : 45 : Synergie des expositions professionnelles au bruit et   d'autres risques - **P. CAMPO**
11 : 45 - 11 : 55 : Surdit s cochl aires, neuropathiques et perturbations du masquage - **P. AVAN**
11 : 55 - 12 : 05 : Quand les tests audiologiques classiques sont mis en d faut ! - **F. GIRAUDET**
- 12 : 05 - 12 : 30** **Table ronde : Vers un rep rage syst matique de la surdit  de l'adulte ? Quels outils de rep rage ? A quel  ge ? Comment ? (r sum s p51)**
- 12 : 30 - 13 : 30** D jeuner - visite de l'exposition

- 13 : 30 - 13 : 50 Quel devenir pour l'audiologie - L. COLLET**
- 13 : 50 - 15 : 00 Surdités, développement cérébral & déclin cognitif : l'appareillage auditif partie de la solution**
(résumés p51 à p52)
- 13 : 50 - 14 : 00** : Prothèse auditive : des indications élargies - **E. BIZAGUET**
- 14 : 00 - 14 : 10** : Implant cochléaire de l'adulte : quand y penser ? Recommandations HAS - **B. FRAYSSE**
- 14 : 10 - 14 : 20** : Surdités profondes unilatérales et asymétriques : quelle place pour l'implant cochléaire ?
M. MARX
- 14 : 20 - 14 : 30** : Prothèses auditives - implants cochléaires : quelles synergies ? Quelle organisation ?
B. FRAYSSE, E. BIZAGUET
- 14 : 30 - 14 : 40** : Suivi audioprothétique chez la personne âgée en Ephad - **C. RENARD**
- 14 : 40 - 14 : 50** : Suivi orthophonique de la personne appareillée : comment motiver les patients ? - **E. ERNST**
- 14 : 50 - 15 : 00** : Pepa-ir - une synergie orthophonistes-audioprothésistes - **J. ANDRÉ**
- 15 : 00 - 16 : 00 Highlights fabricants (GN HEARING, SIVANTOS, STARKEY) (résumés p54 à p55)**
Modérateurs : C. VINCENT, M. DEL RIO, C. PARIETTI-WINKLER
- 15 : 00 - 15 : 20** : Réhabilitation auditive ; data login interactif et algorithmes dynamiques - **J. B. LEMASSON**
- 15 : 20 - 15 : 40** : Etude Clinique : réduction de l'effort d'écoute avec Signia - Solutions Auditives Siemens -
M. MÉNARD
- 15 : 40 - 16 : 00** : A quoi ressemblera l'audiologie demain ? - **C. MICHEYL**
- 16 : 00 - 18 : 00 Communications libres (résumés p55 à p61)**
- 16 : 00 - 16 : 08 : CO11** Réorganisation corticale suite à l'implantation cochléaire chez des adultes avec une surdité unilatérale. - **E. LEGRIS**
- 16 : 08 - 16 : 16 : CO12** Etude des relations entre intelligibilité de la parole dans le bruit, capacités auditives supraliminales et électrocochléographie chez le normoentendant. - **G. ANDÉOL**
- 16 : 16 - 16 : 24 : CO13** Discrimination auditive et traitement temporel : outils (simples) révélateurs des altérations cognitives subcliniques. - **A. CASTRO**
- 16 : 24 - 16 : 32 : CO14** Le vieillissement et la perte auditive dégradent la sensibilité aux informations temporelles des sons mais n'affectent pas la mémorisation et la prise de décision. - **N. WALLAERT**
- 16 : 32 - 16 : 40 : CO15** Evaluation d'un test d'audiométrie vocale rapide dans le bruit (VRB) par la mesure du rapport signal-sur-bruit. - **M-J. DJAKOURÉ**
- 16 : 40 - 16 : 48 : CO16** Innovation dans la mesure de la compréhension de la parole dans le bruit : Le Fra-Matrix, un test de phrase adaptatif dans le bruit. - **M. DEL RIO**
- 16 : 48 - 16 : 56 : CO17** Le test de Fowler, caractérisant le recrutement, peut-il orienter le binôme ORL-audioprothésiste dans la réussite de l'appareillage auditif ? - **S. SCHMERBER**
- 16 : 56 - 17 : 04 : CO18** Effet des dommages cochléaires sur la sensibilité à l'harmonicité. - **D. BONNARD**
- 17 : 04 - 17 : 12 : CO19** Evolution des capacités de fusion binaurale chez l'adulte normoentendant. - **A. LORENZI**
- 17 : 12 - 17 : 20 : CO20** Bénéfices cognitifs de la réhabilitation audioprothétiques chez des patients malentendants atteints de maladie d'Alzheimer : étude ECLAP2A-COG. - **X. PERROT**
- 17 : 20 - 17 : 28 : CO21** Prendre en compte la cognition dans la pratique de l'audioprothèse. - **M. SICARD**
- 17 : 28 - 17 : 36 : CO22** La réhabilitation de l'audition : méthodologie et résultats. - **Y. BELOUARD**
- 17 : 36 - 17 : 44 : CO23** Profil audioprothétique et déclin cognitif. - **V. KRAUSE**
- 17 : 44 - 17 : 52 : CO24** Analyse de données audioprothétiques sur une cohorte clinique. - **F. DEJEAN**
- 18 : 00 - 18 : 30 Présentation avancement des travaux SFA - nouveaux groupes de travail**
(résumés p54)
- 18 : 00 - 18 : 15** : Télé-audiologie : vers un dossier patient numérique partagé en 'audiologie' ? - **F. VENAIL**
- 18 : 15 - 18 : 30** : L'audiométrie en télémédecine : résultats préliminaires de la comparaison entre audiométrie dématérialisée & audiométrie traditionnelle - **H. THAI VAN**

VENDREDI 29 SEPTEMBRE 2017

CONFÉRENCES

8h30 - 9h10 : 25 ans de recherche sur la surdité d'origine génétique : connaissances acquises et perspectives ouvertes.

C. PETIT ^{(1) (2)}

⁽¹⁾ Collège de France

⁽²⁾ Institut Pasteur, Paris

Au début des années 90, certains principes du fonctionnement du système auditif avaient été mis au jour, pour la plupart par des physiiciens. La neurophysiologie auditive était balbutiante et pour l'essentiel restreinte à la cochlée ; ses bases moléculaires étaient inconnues. Quant aux mécanismes pathogéniques des atteintes auditives, ils bénéficiaient au mieux d'une description sommaire. C'est avec l'objectif d'élucider conjointement les mécanismes cellulaires et moléculaires qui sous-tendent le développement et le fonctionnement du système auditif et ceux qui sont mis en jeu dans la pathogénie des diverses formes de surdité que nous nous sommes engagés dans l'étude des surdités héréditaires chez l'homme. La présentation s'attachera à montrer comment cette approche génétique associée à des études interdisciplinaires a conduit à la caractérisation de réseaux ou complexes protéiques à l'origine de nombreuses propriétés structurelles et activités cochléaires: croissance, orientation et cohésion de la touffe ciliaire, mécanotransduction auditive, amplification sonore, précision temporelle de l'activité synaptique des cellules sensorielles... et au déchiffrement de la pathogénie de ces surdités guidant la prise en charge prothétique et ouvrant la voie au développement de nouvelles thérapies. Si pour toutes ces formes, l'atteinte cochléaire rend compte à elle seule de la symptomatologie auditive, nous venons de découvrir leur association avec des anomalies développementales intrinsèques du cortex auditif. Les bases moléculaires du développement et la neurophysiologie du cortex auditif peuvent donc être désormais approchées par voie génétique, la réhabilitation auditive repensée à la lumière de ces données et le développement de thérapies corticales considéré.

9h10 - 9h30 : 20 ans de consultation de génétique spécialisée

S. MARLIN ⁽¹⁾, A. ZIEGLER ⁽¹⁾, S. GHERBI ⁽¹⁾, I. BEN AISSA ⁽¹⁾,
F. SAINT JALMES ⁽¹⁾, E. LEITE FREIRE ⁽¹⁾, M. PEREZ ⁽¹⁾,
F. DENOYELLE ⁽¹⁾, N. LOUNDON ⁽¹⁾

⁽¹⁾ CRMR Surdités Génétiques, Hôpital Necker, Institut Imagine, Paris, France

Depuis 1995, nous avons créé une consultation de Génétique Clinique destinée aux enfants et aux adultes sourds. A cette époque seuls quelques gènes responsables de surdités syndromiques (associées à d'autres signes cliniques) étaient connus. Le premier gène impliqué dans une forme isolée de surdité fut découvert peu de temps après. L'essence transdisciplinaire de notre consultation a pendant ces 20 dernières années permis à la fois de rapprocher les patients de la recherche fondamentale et de mettre au service des patients les avancées scientifiques. Et à ce jour, plus de 100 gènes ont été identifiés dans des déficits auditifs isolés et des centaines dans des formes syndromiques. Depuis 10 ans, nous avons structuré notre consultation sur un parcours de soin unique regroupant des compétences diverses : psychologue, infirmière, conseillère en génétique, pédiatre généticien, biologiste moléculaire. Notre unité a été labélisée par le ministère de la santé français depuis 2004 « Centre de Référence Maladie Rare ». Ce centre unique en France réunit des généticiens cliniciens et moléculaires, des équipes d'ORLs et des équipes de recherches cliniques et fondamentales dans 22 centres en métropole et dans les territoires d'outremer. Depuis 2016, nous coordonnons également un réseau européen autour des « Surdités génétiques » regroupant 22 unités de 12 pays différents.

Les évolutions scientifiques et technologiques ainsi que l'expérience clinique a permis de faire évoluer nos pratiques. Nous présenterons les avancées mais aussi les limites actuelles de la Consultation de Génétique des Surdités.

9h50 - 10h10 : 17 ans de diagnostic pré-implantatoire (DPI). Application à la surdité

J. STEFFANN ⁽¹⁾

⁽¹⁾ Hôpital Necker-Enfants Malades, Paris

Le diagnostic préimplantatoire consiste en l'analyse génétique d'une ou deux cellules embryonnaires, prélevées à partir d'embryons issus de fécondation in vitro (FIV), à partir du troisième jour de leur développement.

Il permet à des couples à risque élevé de transmettre une maladie génétique grave et incurable, de s'assurer du statut embryonnaire avant toute grossesse. Il évite ainsi aux couples concernés l'épreuve de l'interruption médicale de grossesse en cas de fœtus atteint. Une à deux cellules sont prélevées par embryon pour être soumises à l'analyse génétique. Le statut de l'embryon (indemne, atteint) est déterminé dans la journée, permettant le transfert des embryons sains dans l'utérus de la patiente au plus tard au 6^{ème} jour de leur développement. Cette procédure reste d'une lourdeur incontestable pour des chances de succès limitées puisque moins de 20% des stimulations ovariennes débutées aboutissent à la naissance d'un enfant. Du fait de la Loi française qui encadre cette activité les couples pris

Programme de la SFA <

Résumés des communications



en charge en diagnostic préimplantatoire sont les mêmes que ceux qui recourent à un diagnostic prénatal lors d'une grossesse. Dans notre centre, en quinze ans d'activité, très peu de couples ont fait la demande d'une prise en charge en diagnostic préimplantatoire dans le cadre d'un risque de surdit , sauf lorsque cette derni re s'accompagne d'autres sympt mes (surdit  syndromique).

11h00 - 11h15 : Effets des capacit s auditives pr coces et de l'exp rience pr natale sur le d veloppement du langage

J. GERVAIN ⁽¹⁾

⁽¹⁾Laboratoire Psychologie de la Perception, CNRS & Universit  Paris Descartes

L'exp rience avec le langage parl  commence in utero, car l'audition est fonctionnelle   partir du troisi me trimestre de la grossesse. Le nouveau-n  poss de des capacit s perceptives universelles, susceptibles de traiter toutes les langues du monde, mais aussi des connaissances d j sp cifiques   la langue maternelle, r sultant de l'exp rience pr natale. Pendant les premi res ann es de la vie, la perception de la parole chez le nourrisson se sp cialisera de plus en plus   la langue ou aux langues maternelle(s), et le nourrisson perdra une grande partie de ses capacit s   discriminer les contrastes linguistiques n' tant pas pr sents dans sa/ses langue(s) maternelle(s). Cette sp cialisation au niveau comportemental a ses parall les dans le d veloppement du cerveau. Les aires impliqu es dans le traitement de la parole deviennent plus focalis es et plus lat ralis es, avec une perte de plasticit  qui m ne   la cl ture de la p riode critique de l'acquisition du langage vers la fin de la petite enfance. L'intervention pr sentera les  tudes les plus importantes documentant les  tapes pr coces de la perception de la parole et de l'acquisition du langage pendant les premi res ann es de la vie.

11h15 - 11h30 : Perception active de la parole : les nouveau-n s sont-ils capables de g n rer des pr dictions ?

S. BOUTON ⁽¹⁾, B. MORILLON ⁽²⁾, L.H. ARNAL ⁽³⁾, J. GERVAIN ⁽¹⁾

⁽¹⁾Laboratoire Psychologie de la Perception, Universit  Paris-Descartes, France

⁽²⁾Institut de Neurosciences des Syst mes, Aix-Marseille Universit , France

⁽³⁾Campus Biotech, Universit  de Gen ve, Suisse

L'acquisition du langage - la capacit    percevoir et produire la parole - repose sur l' tablissement de connexions robustes entre les syst mes perceptif et moteur. Au cours du d veloppement, les liens entre les aires auditives et motrices se forment gr ce   une perception active de la parole. La perception de la parole n'est en effet pas limit e   des traitements auditifs de bas niveau, mais implique des

r gions de haut niveau. Ces r gions g n rent des pr dictions dont la fonction est de moduler l'activit  des aires auditives. Ces pr dictions concernent aussi bien l'identification de l' v nement (pr diction de codage) que le moment auquel l' v nement va survenir (pr diction temporelle). Des travaux r cents sugg rent que l'entrainement oscillatoire constitue un m canisme biologiquement plausible pour impl menter ces pr dictions au niveau neuronal. L'organisation fonctionnelle hi rarchique entre les cortex auditif et moteur contraindrait le type d'oscillations (th ta vs. b ta) mobilis  pour formuler ces pr dictions. Nous avons test  ces hypoth ses dans deux exp riences d'imagerie (fNIRS et EEG), au cours desquelles nous avons test  la capacit  de nouveau-n s,  g s de 1   3 jours,   d tecter des variations spectrales et temporelles induites dans un signal auditif. Nos r sultats pr liminaires confirment que les aires temporale et pari tale sont, chez les nouveau-n s, impliqu es dans la production des pr dictions temporelles et de codage, mais des m canismes distincts op reraient pour chaque type de pr diction. Je discuterai la nature des r seaux neuronaux qui sous-tendent les interactions auditivo-motrices, et notamment le r le du syst me sensorimoteur dans le d veloppement de la perception des rythmes chez les nourrissons.

11h30 - 11h45 : Le d veloppement du traitement des informations acoustiques de la parole, d fis et enjeux de la r habilitation auditive pr coce

L. CABRERA ⁽¹⁾

⁽¹⁾Speech, Hearing and Phonetic Science department, University College London, Londres, Royaume-Uni

La capacit  de notre syst me auditif   traiter de fines variations acoustiques, temporelles et fr quentielles, joue un r le crucial dans notre capacit    percevoir les sons du langage. Un changement entre des consonnes ou des voyelles repose essentiellement sur des variations en amplitude au cours du temps dans diff rentes r gions fr quentielles. Ces informations acoustiques sont actuellement mal retransmises aux enfants sourds profonds porteurs d'implants cochl aires. De r centes  tudes ont mis en  vidence que les nourrissons normo-entendants sont capables d'utiliser les informations temporelles et fr quentielles telles que retransmises par les implants pour distinguer des consonnes entre elles. Ces m mes informations ne sont toutefois pas enti rement suffisantes pour percevoir les variations m lodiques de la voix (comme les tons lexicaux du chinois mandarin). Cependant, le traitement de ces informations peut  tre influenc  par l'exposition   l'environnement linguistique au cours de la premi re ann e de vie. Appr hender le d veloppement pr coce et typique des capacit s du syst me auditif est un enjeu crucial pour mieux comprendre le lien  troit entre audition et d veloppement du langage,

mais aussi pour mieux comprendre les effets des pertes auditives cochléaires sur la perception de la parole et l'acquisition du langage participant ainsi à améliorer les réhabilitations auditives précoces.

11h45 - 12h00 : Stimulation auditive rythmique pour améliorer le traitement langagier de l'enfant sourd

L-H. CANETTE ⁽¹⁾, N. BEDOIN ⁽²⁾, P. LALITTE ⁽¹⁾,
E. BIGAND ⁽¹⁾, B. TILLMAN ⁽³⁾

⁽¹⁾ LEAD, Université de Bourgogne,

⁽²⁾ Laboratoire Dynamique Du Langage, Université Lyon 2

⁽³⁾ Centre de Recherche en Neurosciences de Lyon, Université Lyon 1

La dimension temporelle est essentielle dans le traitement de la musique et du langage. Sur la base de cette caractéristique commune et de la Théorie de l'Attention Dynamique (Jones, 1976), il a été montré que l'écoute d'amorces rythmiques peut améliorer le traitement de la parole. Un premier type d'expériences montre qu'un patron rythmique ajusté à la structure métrique de la phrase à traiter ensuite améliore le traitement phonologique de celle-ci par des enfants sourds implantés et/ou appareillés (Cason et al., 2014). Un effet favorable du rythme peut aussi résulter d'un amorçage rythmique plus général. En effet, chez des enfants tout-venant, dyslexiques et dysphasiques, l'écoute d'une séquence musicale avec un rythme ayant une structure métrique très saillante améliore le traitement morphosyntaxique de phrases entendues immédiatement après (Przybylski et al., 2013 ; Bedoin et al., 2016). Ces influences à court terme peuvent être combinées à une approche rééducative à plus long terme : chez des enfants sourds implantés cochléaires, l'écoute d'amorces musicales rythmiques permet de renforcer les effets d'un entraînement morphosyntaxique (Bedoin et al., 2017). Nous compléterons cette présentation avec de nouvelles perspectives concernant l'effet bénéfique d'une stimulation musicale à court terme sur différents aspects du traitement langagier de l'enfant sourd.

12h00 - 12h15 : Développement morphosyntaxique chez des locuteurs sourds profonds implantés cochléaires : suivi à 10 ans post implant

H. THAI-VAN ⁽¹⁾, MT. Le NORMAND ⁽²⁾

⁽¹⁾ INSERM & Université Paris Descartes, Sorbonne Paris Cité,
Laboratoire de Psychopathologie et Processus de Santé

⁽²⁾ Service d'Audiologie & d'Explorations Otoneurologiques, Hospices
Civils de Lyon & Centre de Recherche en Neurosciences de
Lyon, INSERM, U1028, CNRS UMR 5292 Service d'Audiologie &
Explorations, Groupement Hospitalier Édouard Herriot

Les études comparant les troubles du développement qui affectent l'acquisition du langage chez les enfants implantés cochléaires s'accordent pour reconnaître que les aspects de production morphosyntaxique sont particulièrement altérés. L'objectif de cette présentation est de comparer l'acquisition de la morphosyntaxe chez 34 locuteurs sourds profonds congénitaux et prélingaux qui ont été implantés entre 21 et 75 mois avec celle de 34 locuteurs contrôles entendants adolescents de même âge chronologique. Des corpus de parole ont été enregistrés puis analysés avec les logiciels du CHILDES. Les résultats révèlent que les locuteurs implantés cochléaires (IC) réussissent moins bien que les locuteurs contrôles (CTR) dans la production des morphèmes grammaticaux.

Des analyses qualitatives sur la production du genre grammatical s'accordant avec les noms, les adjectifs et les verbes, révèlent aussi des perturbations chez les locuteurs IC. De plus, une analyse d'erreurs a permis de faire ressortir des différences entre les groupes pour la construction de la morphosyntaxe avec les pronoms sujets et les pronoms objets. Ces résultats permettent de repérer des difficultés d'acquisition de la morphologie grammaticale chez les locuteurs IC à 10 ans post implant. Ces données confirment les théories neurocognitives et prosodiques de l'acquisition du langage et ont des implications cliniques importantes pour l'évaluation et l'intervention.

MOTS CLES : implantation cochléaire, morphosyntaxe, genre grammatical, acquisition du langage, méthode de corpus.

12h15 - 12h30 : Validation en français d'un système portable d'enregistrement et de reconnaissance automatique de la parole (LENATM) : intérêts et limites pour la recherche clinique chez l'enfant

H. THAI-VAN ⁽¹⁾, MT. Le NORMAND ⁽²⁾

⁽¹⁾ INSERM & Université Paris Descartes, Sorbonne Paris Cité,
Laboratoire de Psychopathologie et Processus de Santé

⁽²⁾ Service d'Audiologie & d'Explorations Otoneurologiques, Hospices
Civils de Lyon & Centre de Recherche en Neurosciences de
Lyon, INSERM, U1028, CNRS UMR 5292 Service d'Audiologie &
Explorations, Groupement Hospitalier Édouard Herriot

Le système LENATM (Language ENvironment Analysis) créé en 2008 peut enregistrer jusqu'à 16 heures de données de langage recueillies de manière naturelle et écologique dans l'environnement familial ou éducatif de l'enfant. Les algorithmes acoustiques développés par leurs concepteurs permettent de détecter tous les segments de l'enregistrement qui correspondent à la parole de l'enfant ou à celle d'un adulte, au bruit de la télévision ou de la radio, ou encore à du silence. Ainsi, ce système détecte automatiquement le signal de la parole à proximité ou à distance de l'enfant ainsi que le bruit environnant et mesure très rapidement le nombre des productions de l'enfant, de l'adulte ainsi que les tours de parole de l'adulte en interaction avec l'enfant. Plusieurs études ayant utilisé la technologie LENATM ont démontré sa validité, ce que nous avons pu récemment confirmer pour la langue française. Cette nouvelle méthode de reconnaissance automatique de la parole ouvre ainsi une voie très prometteuse dans le domaine de la recherche sur le développement du langage de l'enfant.

Mots clés : LENATM (Language ENvironment Analysis) - Développement du langage - Environnement langagier - Application clinique - Aide à la transcription. Traitement automatique de la parole

13h30 - 13h40 : 5 ans de dépistage systématique précoce de la surdité en France : quel bilan

Y. LEROSEY ⁽¹⁾

⁽¹⁾ CHU Rouen

Le dépistage néonatal de la surdité est inscrit dans le carnet de santé depuis 1995. Les expériences locales puis régionales ont débuté à la fin des années 1990. Ces différentes expériences associées à l'étude CNAM (2005-2007) permettaient en 2012 à environ 1/3 des 600 000 enfants naissant chaque année en France, de bénéficier de ce dépistage. Après de nombreuses années de travail et de discussions avec les pouvoirs publics, l'arrêté du 22 avril 2012 a

rendu ce dépistage obligatoire pour l'ensemble des nouveaux nés. Il aura encore fallu une année pour que deux circulaires clarifient le financement de cette activité (circulaire DGO-R1 n°2013-144 du 29 mars 2013 relative à la campagne tarifaire des établissements de santé, et circulaire n° SG/2013/195 du 14 mai 2013 relative aux modalités de mise en œuvre du fond d'intervention régionale) et une année de plus pour que soit publié (arrêté du 3 novembre 2014) un cahier des charges nationales avec "charge aux ARS d'adapter ce cahier des charges aux particularités régionales".

Cinq ans après le décret du 22 avril 2012, qu'en est-il du dépistage néonatal de la surdité en France ?

Est-il effectif dans toutes les régions et dans toutes les maternités ? Quelles sont les difficultés rencontrées par les professionnels en charge de cette activité ? Quels sont leurs résultats ? Quels sont leurs souhaits ?

Nous avons tenté de dresser un tableau le plus exact possible de la situation en interrogeant les responsables de chaque région et présentons ici les résultats de cette enquête.

13h40 - 13h50 : Prise en charge de surdités sévères chez l'enfant

F. STERKERS-ARTIÈRES ^{(1) (2)}

⁽¹⁾ Service Audiophonologie, Hôpital Institut-Saint Pierre, Palavas.

⁽²⁾ Service ORL, Hôpital Gui de Chauliac, Montpellier.

Selon les recommandations du bureau international d'audiophonologie, les surdités sévères neurosensorielles sont définies par une perte tonale moyenne de 71Db à 90dB. La prévalence de la surdité sévère à profonde en France représente 0.5 à 0.8 enfants pour 1000 (études effectuées entre 7 et 16 ans) (Institut national de la santé et de la recherche médicale 2006). La fréquence des troubles du langage et de la parole augmente avec le degré de sévérité de la surdité. Les aides auditives sont recommandées dès l'âge de 3mois (HAS 2009) pour tout enfant présentant un seuil >40dB. L'évolution de la perte auditive vers une surdité profonde est fréquente dans certaines étiologies d'origine génétique et celles post virales avec l'infection à cytomégalovirus qui représente une cause fréquente. La présence de troubles associés, les facteurs aggravant la surdité doivent être recherchés.

Le gain prothétique en audiométrie tonale et vocale avec tests appropriés à l'âge de l'enfant, les questionnaires des parents, les bilans de développement du langage sont les critères qui permettent d'évaluer la meilleure réhabilitation auditive. Les recommandations vers une implantation cochléaire peuvent être discutées dans certaines surdités sévères avec audition résiduelle et dans les cas de surdités asymétriques et/ou évolutives.

13h50 - 14h00 : Le diagnostic précoce de neuropathie auditive dans les suites du dépistage: enjeux et actualités

H. THAI-VAN ⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service d'Audiologie & d'Explorations Otoneurologiques - Hôpital Edouard Herriot - Hôpital Femme Mère Enfant - Centre de Recherche en Neurosciences de Lyon, INSERM U1028 CNRS UMR5292

Etat de l'art : La neuropathie auditive (NA) représente 10% des cas de surdité de l'enfant diagnostiqués. Elle connaît des causes génétiques, infectieuses ou métaboliques et voit sa prévalence augmenter de 0,03% en l'absence de facteurs de risque, à plus de 1% en réanimation néonatale

Objectif : Décrire la conduite à tenir diagnostique durant la 1ere année de vie pour l'ensemble des troubles du spectre auditif concernés.

Méthode : Revue de la littérature et étude de cas.

Résultats : Le protocole diagnostique recommandé inclut oto-émissions, produits de distorsion, PEAP, ASSR, audiométrie comportementale et vérification radiologique de l'état du conduit auditif interne et du VIIIème nerf. La présence du nerf cochléaire est corrélée à celle de capacités auditives résiduelles. En période néonatale, le diagnostic repose sur la coexistence d'une activité décelable des CCE avec des PEAP désynchronisés. La recherche d'un potentiel microphonique cochléaire (PMC) est guidée par 2 critères :

- Inversion de sa polarité quand on inverse la polarité du stimulus
- Constance de sa latence quel que soit le niveau de stimulation

Conclusion : Le diagnostic de NA recouvre un large spectre d'atteintes auditives pouvant affecter :

- Le récepteur sensoriel
- Sa synapse avec la fibre nerveuse
- Le nerf auditif

Nous recommandons en priorité la recherche d'un PMC isolé.

14H00 - 14H10 : Surdité moyenne et surdité unilatérale

N. LOUNDON ⁽¹⁾

⁽¹⁾ Hôpital Necker-Enfants -Malades, Paris

Le dépistage de la surdité en maternité est effectif en France depuis 2012. Ce dépistage conduit à diagnostiquer de façon précoce les surdités moyennes à profondes. Dans le cas de surdités moyennes de transmission, le diagnostic est rendu difficile par les facteurs transitoires intriqués liés au rétrécissement du conduit auditif externe et aux épanchements rétrotympaniques. Il faut donc savoir faire la part du contexte et temporiser si nécessaire avant d'affirmer qu'il existe une surdité permanente moyenne mais sans retarder le diagnostic qui est à faire dès que possible. Les surdités unilatérales posent une problématique spécifique, de surveillance, de bilan et en terme d'appareillage. Les différents contextes et les stratégies sont discutés

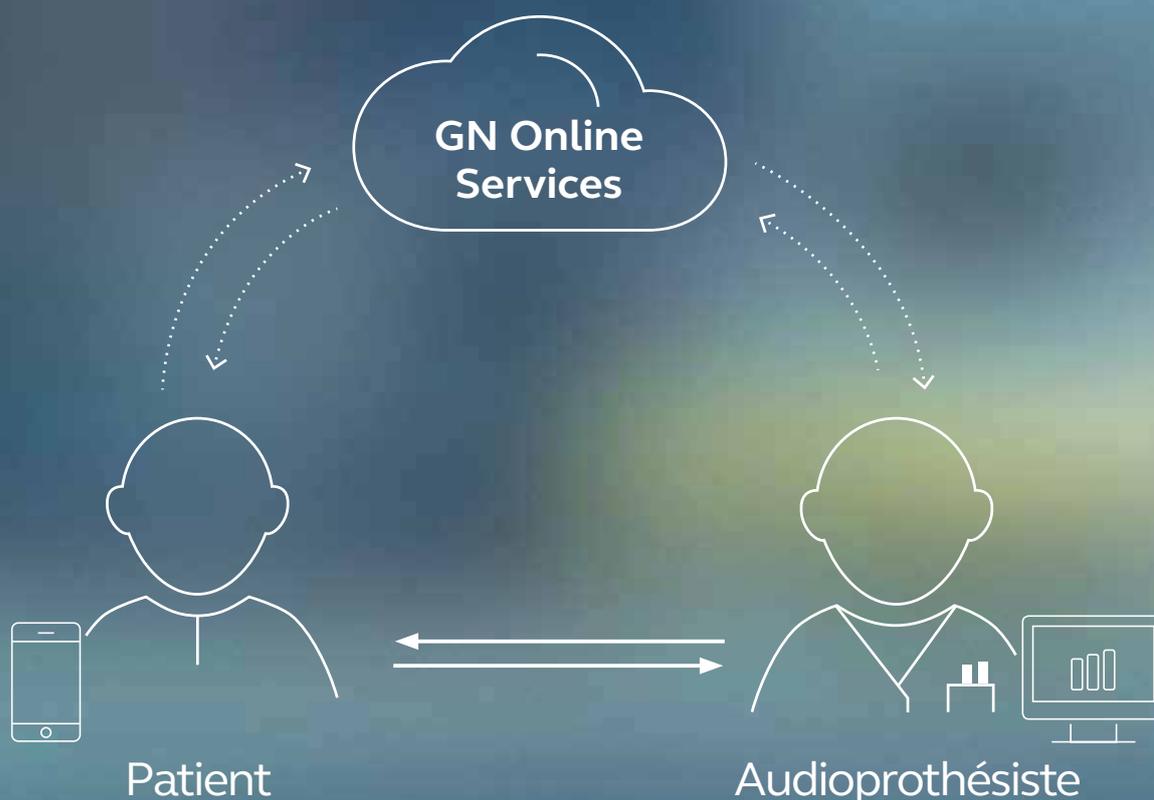
14h10 - 14h30 : Nouveaux enjeux diagnostics et de suivi après dépistage précoce, évolution des pratiques audio prothétiques

A. ROY ⁽¹⁾

⁽¹⁾ Laboratoire F. Le Her, Rouen

La mise en place du dépistage précoce de la surdité a profondément modifié la prise en charge prothétique des enfants sourds. Les diagnostics de plus en plus précoces entraînent une réhabilitation auditive beaucoup plus rapide avec des particularités anatomiques et audiométriques spécifiques. La découverte de surdités légères, unilatérales ou de neuropathies posent également de nouvelles questions avec des stratégies thérapeutiques particulières mais aussi des difficultés d'acceptation psychologique de l'appareillage tant de la part des enfants que des parents. Il est ainsi primordial que ces derniers prennent conscience du handicap de leur enfant, si léger soit-il, et adhèrent au projet de réhabilitation qui leur sera proposé Cette acceptation est multifactorielle, et étroitement liée au type de surdité considérée. Par le type de surdité, il faudra surtout en apprécier le retentissement social, perçu par l'enfant ou ses parents. De la part de l'enfant, avec les différents stades de développement

Une nouvelle dimension de soins auditifs



ReSound GN

ReSound LiNX 3D™



Avec **ReSound LiNX 3D™** vos patients profiteront de la meilleure technologie sans fil 2.4GHz avec des connectivités directes à l'iPhone et aux accessoires sans fil.

ReSound LiNX 3D fait entrer les aides auditives dans l'ère de la santé connectée vous permettant ainsi de rester proche de vos patients peu importe où ils se trouvent. Ainsi, à leurs demandes vous pourrez leur envoyer un réglage complet et personnalisé via le nouveau logiciel **ReSound Smart Fit**.



Télécharger dans
l'App Store

DISPONIBLE SUR
Google Play

GN Online Services est un service complémentaire à l'activité d'audioprothésiste et il ne saurait en rien remplacer les obligations liées à l'exercice de la profession, notamment quant au contrôle initial et au contrôle continu.

GN Making Life Sound Better

Smart Hearing

de l'enfant apparaissent des problématiques diverses pouvant entraver les mécanismes d'acceptation, allant du regard des autres et de l'image de soi pour un jeune adolescent, d'un rejet dans le cadre d'un conflit parental ou une recherche d'autonomie, à une simple gêne engendrée par la présence mécanique de l'appareil chez un plus jeune enfant qui ne sera en capacité d'en évaluer le bénéfice présent ou à venir.

14h30 - 14h50 : Impact du dépistage sur les pratiques orthophoniques

A. de LAMAZE ⁽¹⁾, A. VIEU ⁽²⁾

⁽¹⁾ Hôpital Necker Enfants Malades

⁽²⁾ Palavas Les Flots

Depuis la mise en place du dépistage néo natal, les orthophonistes ont dû se réadapter et ajuster leur pratique à une population de très jeunes patients. Certains orthophonistes ont mis en place des consultations et un suivi plus spécifiques.

Afin de cerner au mieux ces adaptations, un questionnaire a été envoyé à plusieurs orthophonistes salariés (structures de soins ou hôpital) et libéraux.

Nous vous présenterons les changements observés par les différents orthophonistes au niveau :

- de la population des enfants sourds,
- du rythme des séances,
- du temps consacré aux séances et en dehors,
- du travail réalisé en séance,
- de l'appareillage des enfants...

Nous aborderons également certains aspects de la prise en charge qui sont renforcés du fait du jeune âge des enfants issus du dépistage en particulier l'accompagnement familial. Celui-ci doit se mettre en place rapidement pour soutenir les parents, suivre l'appareillage mais également rendre compte des capacités de ce bébé dont on vient tout juste de diagnostiquer la surdité.

Enfin pour illustrer l'impact du dépistage néo natal sur nos pratiques orthophoniques nous présenterons le suivi des bébés sourds qui a été mis en place à l'institut Saint Pierre afin de répondre aux besoins spécifiques de cette population.

16h30 - 16h50 : Malformations de l'oreille : reconstruction du pavillon, temps fonctionnel, implants à conduction osseuse ou d'oreille moyenne : quels résultats ?

F. DENOYELLE ⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service d'ORL Pédiatrique et de Chirurgie Cervico-faciale, Hôpital Universitaire Necker-Enfants Malades, Paris

La stratégie de réhabilitation auditive des aplasies majeures d'oreille avec absence de méat auditif externe évolue depuis ces dernières années avec l'apparition de nouveaux appareils semi-implantables. La reconstruction d'un conduit et d'un effet columellaire par canaloplastie a été abandonnée par la majorité des équipes lorsque le méat auditif est absent : outre le risque chirurgical pour le nerf facial, les risques de conduit instable avec re-sténose et otorrhée, le gain auditif moyen est médiocre et la création d'un méat nécessairement large dégrade le résultat esthétique de la reconstruction du pavillon. Depuis de nombreuses années, la prothèse à ancrage osseux Baha (Cochlear) apporte un excellent gain auditif mais la présence

d'un pilier transcutané est source de complications cutanées ou d'extrusion. Ces complications sont rares chez l'adulte mais particulièrement fréquentes chez l'enfant de moins de dix ans. Deux autres types d'appareils à conduction osseuse existent actuellement : le Ponto (Oticon) de conception très proche du Baha, et le Sophono Alpha (Medtronic) dont la fixation à la partie interne est aimantée, avec un gain un peu inférieur surtout sur les fréquences aiguës. Cochlear a développé aussi un système aimanté (BAHA Attract) avec un gain similaire au Sophono Alpha. Ces appareils aimantés ont une tolérance cutanée bien meilleure.

Tous les appareils à conduction osseuse ci-dessus ont une partie externe très mal remboursée laissant 3000 euros à la charge des parents. Ce sont les mêmes appareillages externes que l'on peut faire porter sur bandeau dès le plus jeune âge. Mais seuls les enfants avec aplasie bilatérale et retard de langage atteignent le niveau de handicap (80%) qui leur permet d'obtenir les compléments d'AEH nécessaires pour couvrir cette dépense très lourde et récurrente pour les familles. En raison des complications cutanées (et du coût), la Baha n'est en général pas proposée chez l'enfant avant 8-10 ans lorsque l'oreille controlatérale est normale, alors qu'une audition binaurale précoce apporterait très probablement chez ces enfants un meilleur confort. A dix ans, la chirurgie à visée esthétique prime sur la demande fonctionnelle et ensuite le préadolescent n'est qu'exceptionnellement demandeur d'une réhabilitation fonctionnelle. De ce fait, l'oreille aplasique n'est pas réhabilitée pendant l'enfance dans ces formes unilatérales. L'implant Vibrant Soundbridge® (VSB), non remboursé, combine les avantages d'un système aimanté et d'un bon gain sans atténuation due à l'épaisseur cutanée car c'est un système actif. Il devrait être prochainement pris en charge dans les centres d'implantation cochléaire en France. Enfin, vont se développer très prochainement d'autres systèmes d'implant actif sans pilier transcutané qui feront aussi évoluer nos choix thérapeutiques.

16h50- 17h00 : Surdit  et CMV- physiopathologie

N. TEISSIER ⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service d'ORL pédiatrique, Inserm U1141, DHU Protect, Hôpital Robert Debré, Paris

L'infection congénitale à CMV correspond à la première cause de surdit  neurosensorielle non génétique. Les mécanismes de cette surdit  ne sont pas encore complètement élucidés. Dans les études humaines, l'infection virale prédomine dans le secteur endolymphatique de l'oreille, en particulier, au niveau de la strie vasculaire, des cellules de soutien de l'organe de Corti, les cellules sensorielles étant préservées, et au niveau des cellules sombres de l'épithélium vestibulaire. L'hypothèse pathogénique de la surdit  repose sur l'atteinte des structures régulatrices du potassium du secteur endolymphatique de l'oreille interne. Une altération de ces structures est susceptible d'entraîner un défaut de recyclage du potassium et ainsi une chute du potentiel endolymphatique nécessaire à la dépolarisation des cellules sensorielles. La surdit  semble donc liée non pas à une atteinte neurosensorielle directe mais plutôt à une atteinte des structures régulatrices de l'homéostasie de l'oreille interne. Le traitement antiviral néonatal limiterait la dégradation auditive mais les modalités optimales ne sont pas encore clairement définies. Un dépistage viral systématique à la naissance permettrait de cibler les enfants susceptibles de présenter une dégradation auditive et de leur proposer une surveillance rapprochée ainsi qu'une prise en charge adaptée.

VENDREDI 29 SEPTEMBRE 2017 SESSION HIGHLIGHTS

15h00 - 15h30 : Importance de l'IRM : l'implant cochléaire SYNCHRONY

M. BELIAEFF ⁽¹⁾

⁽¹⁾ MED-EL

L'IRM est un examen d'imagerie médicale aujourd'hui incontournable qui permet de visualiser avec une grande précision les organes et tissus mous, dans différents plans de l'espace. On estime aujourd'hui que les patients implantés cochléaires ont 100% de chance d'avoir à passer une IRM au cours de leur vie. Les machines les plus récentes permettent un examen à une intensité du champ magnétique de 3 Tesla. L'implant cochléaire SYNCHRONY est équipé d'un aimant au design diamétrique et rotatif qui permet son alignement sur les lignes de champ de l'IRM et permet de passer un examen à 3 Tesla sans douleurs, sans risque de démagnétisation de l'aimant ou de dislocation, et il ne nécessite pas de bandeau compressif.

Nous présenterons en détail cette innovation et son intérêt clinique pour les patients implantés.

Importance de la stratégie de codage : la structure fine dans les implants cochléaires MED-EL

V. PEAN ⁽¹⁾

⁽¹⁾ MED-EL

Le codage de la fréquence au niveau du nerf auditif est réalisé par la place de la stimulation (tonotopie) et le rythme de stimulation (phase-locking). Dans l'implant cochléaire le codage de l'information de fréquence est classiquement tonotopique et réalisé avec une fréquence de stimulation fixe. L'implant cochléaire MED-EL propose un codage de la fréquence à la fois tonotopique et rythmique en basse fréquence. Ce codage et des résultats associés seront présentés.

15h30 - 16h00 : La recherche chez Cochlear et les futurs développements

C. JAMES ⁽¹⁾

⁽¹⁾ Clinical Project Manager, Cochlear France

Les implants Cochlear sont une solution auditive pour les surdités neurosensorielles modérées à sévères. Les patients présentent une variété d'étiologie et d'histoires auditives. Par ailleurs, ils ont des attentes et des styles de vie qui nécessitent une attention particulière. Nos recherches récentes se sont focalisées sur la façon d'identifier les paramètres physiologiques spécifiques qui peuvent limiter les performances auditives ; que ce soit au moment de l'implantation cochléaire ou pendant le réglage du processeur de son. Les mesures d'électrophysiologie et d'autres techniques peuvent être intégrées dans des systèmes per-opératoire et de réglage pour automatiser certaines procédures d'optimisation individuelle et le choix des paramètres de traitement du son.

VENDREDI 29 SEPTEMBRE 2017 COMMUNICATIONS ORALES

C01 Evaluation cognitive chez les patients adultes implantés cochléaires avec les tests de repérage CODEX et MoCA.

E. AMBERT-DAHAN ⁽¹⁾, S. ROUTIER ⁽¹⁾, L. MAROT ⁽¹⁾,

D. BOUCCARA ⁽¹⁾, O. STERKERS ⁽¹⁾, E. FERRARY ⁽¹⁾, I. MOSNIER ⁽¹⁾

⁽¹⁾ Otologie, Implants Auditifs et Chirurgie de la Base du Crâne

Centre Référent Implant Cochléaire Adulte d'Ile-de-France

Centre Maladies Rares Surdité Génétique de l'adulte et

Neurofibromatose de type 2. Groupe Hospitalier Pitié-Salpêtrière

Objectif : Après l'implantation cochléaire, une réorganisation cérébrale s'opère dans les régions corticales traitant la parole (Peterson, 2013). Une récupération des fonctions cognitives est également possible, dépendante cependant de différents facteurs (Holden 2013, Mosnier et al., 2015). L'objectif de cette étude est de déterminer si les deux tests cognitifs CODEX (Belmin et al., 2007) et MoCA (Nasreddine et al., 2005) peuvent être utilisés en pratique clinique courante pour détecter un déficit cognitif et mesurer l'évolution des performances cognitives après l'implantation cochléaire.

Matériel et méthodes : Les performances cognitives et auditives de 18 patients (7 femmes et 11 hommes), âgés de $64 \pm SEM : 3.5$ ans [23-83] ont été testées avec les tests CODEX et MoCA ainsi qu'avec des listes de mots monosyllabiques (Lafon), de mots dissyllabiques (Fournier) et de phrases courantes dans le bruit (MMBA), avant et 12 mois après l'implantation cochléaire. Les tests cognitifs CODEX et MoCA ont été adaptés avec une présentation en modalité visuelle.

Résultats : Douze mois après l'implantation cochléaire, une amélioration significative des performances auditives a été observée (tests t appariés, $P < 0,05$). De plus, parmi les huit patients qui avaient obtenu un score cognitif anormal avant l'implantation cochléaire, une amélioration des performances cognitives a été notée pour quatre d'entre eux avec un score devenu normal. Aucune altération majeure des performances cognitives n'a été observée parmi les dix patients qui avaient des performances cognitives normales avant l'implantation.

Conclusion : Le CODEX et le MoCA sont des tests rapides qui semblent pertinents pour le repérage des déficits cognitifs avant et après l'implantation cochléaire. Ils pourraient être utilisés dans la pratique clinique quotidienne pour améliorer le suivi sensori-cognitif pluridisciplinaire chez les sujets âgés.

C02 Test de localisation et de perception auditive dans le bruit chez les enfants implantés cochléaires

I. FONTENEAU ^{(1) (2)}, F. STERKERS-ARTIERES ⁽²⁾

⁽¹⁾ Master 2 Neuroprothèses sensorielles et motrices,

34000 Faculté de Montpellier

⁽²⁾ Service d'audiophonologie, Institut Saint-pierre, 34250 Palavas-les-flots

Le but du travail : Créer un test de localisation et de perception de mots dans le bruit, permettant d'évaluer ces deux capacités de manière rapide et ludique pour les enfants porteurs d'implants cochléaires. Cette étude évalue également les capacités de localisation et de perception dans le bruit sur un ensemble de trois populations : les patients implantés unilatéralement, bilatéralement,

et présentant une stimulation bimodale. Une comparaison de ces deux capacités pour les trois populations sera réalisée, avec notamment l'influence du critère de précocité d'implantation.

La méthodologie : Ce test évalue les capacités de localisation et de perception de mots dans le bruit de façon simultanée. Pour des raisons de fatigue et de perte de concentration des plus jeunes enfants, ce test a été réalisé en quinze minutes. Nous utilisons cinq haut-parleurs, répartis sur un demi-cercle d'un mètre de rayon, positionnés aux azimuts suivants : -90°, -45°, 0°, 45°, 90°, le patient étant situé au centre.

Le bruit masquant utilisé est l'OVG (Onde Vocale Globale), présenté de manière continue et constante à 60 dB SPL sur l'ensemble des cinq enceintes. Les signaux utilisés sont les mots, des deux premières listes pour enfants de J.-C. Lafon avec désignation d'images, présentées de manière aléatoire sur les cinq haut-parleurs à l'intensité de 65 dB SPL. L'enfant doit sélectionner l'image correspondant au mot entendu et placer cette image sous l'enceinte active selon lui. Nous répétons la procédure pour les vingt mots des deux premières listes de J.-C. Lafon.

Les résultats principaux obtenus : Ce test a été validé sur une population de normo-entendants âgés de 5 à 25 ans, permettant de donner une fiabilité et reproductibilité de 12% pour ce nouveau test. L'échantillon correspond à une quarantaine de patients. Les principaux résultats obtenus montrent une meilleure localisation et perception chez les patients présentant une stimulation binaurale et cela de manière plus nette chez les implantés précoces (avant deux ans et demi).

Les conclusions : Cette étude propose un test de localisation et de perception auditive dans le bruit permettant de se rapprocher d'une situation la plus écologique pas possible. Les résultats obtenus actuellement sont en faveur d'une implantation précoce (avant deux ans et demi) avec soit une implantation bilatérale soit une stimulation bimodale (c'est-à-dire préférer garder le port de la prothèse controlatérale à l'implant cochléaire par rapport à une stimulation par implant cochléaire unilatérale uniquement)

C03 Développement et validation de listes de phrases AzBio version pédiatrique

P.-O. SERRA ⁽¹⁾, F. BERGERON ⁽²⁾

⁽¹⁾ Etudiant en master audiologie - Faculté de pharmacie de Montpellier

⁽²⁾ Faculté de médecine - Université de Laval

Objectifs : Le but de cette étude est de créer et de valider des nouvelles listes de phrases qui pourront être utilisées pour évaluer les perceptions auditives des enfants malentendants dans le cas où le matériel « adulte » est inapproprié dû au niveau de difficulté ou au contenu. En effet, à ce jour, il n'existe aucun matériel vocal qui ait été construit pour et par les enfants.

Design : La version de base contient 588 phrases enregistrées par un locuteur féminin. Ces phrases ont été produites exclusivement par des enfants âgés de 5 à 11 ans afin de respecter leurs niveaux langagiers ainsi que leurs constructions syntaxiques.

Afin de valider ces phrases, celles-ci sont répétées par des enfants normo-entendants de niveau CP.

Par la suite, après être passées dans un « vocodeur » (simulateur d'implant cochléaire), 20 adultes normo-entendants sont recrutés pour évaluer le pourcentage de compréhension de chacune des phrases. Cette étape nous permet d'obtenir des listes de 20 phrases dites équivalentes entre-elles en terme de difficulté.

L'équivalence des listes est ensuite testée sur des adultes et des enfants malentendants afin d'être validée.

Résultats & Conclusion : Nous nous attendons donc à ne voir aucune différence significative entre les listes. Cela validera le fait qu'elles sont équilibrées entre elles. Nous aurons donc construit des listes de phrases équivalentes entre-elles et appropriées pour évaluer la compréhension des enfants. Ce travail est le fruit d'une collaboration franco-canadienne afin de créer une version francophone du test. Je précise que ce travail est en cours de construction.

C04 Appareillage du nourrisson : protocole et précautions

C.-A. GUYON ⁽¹⁾, F. DEJEAN ⁽¹⁾

⁽¹⁾ Amplifon Arceaux Montpellier

Depuis la mise en place du dépistage auditif précoce, les enfants sont diagnostiqués à quelques mois de vie. Dans un grand nombre de cas, un appareillage auditif devra être mis en place rapidement. Il arrive que le diagnostic soit remis en cause par les parents qui n'ont pas eu un temps d'observation suffisant pour confirmer cette surdité. Dans le cas de la prématurité, et de neuropathie auditive, il n'est pas rare d'observer une incohérence entre les seuils auditifs mesurés en audiométrie comportementale et les explorations électrophysiologiques. Un certain nombre de précautions seront donc indispensables pour mener à bien cette prise en charge prothétique car l'audioprothésiste doit tenir compte de ces contraintes audiométriques, anatomiques et posturales spécifiques aux nourrissons.

C05 Surdit  de l'enfant - donn es audioproth tiques utiles avant d cision d'implantation

C.-A. GUYON ⁽¹⁾, F. DEJEAN ⁽¹⁾

⁽¹⁾ Amplifon Arceaux Montpellier

La r habilitation de la surdit  s v re   profonde chez l'enfant d bute syst matiquement par la mise en place d'une amplification conventionnelle binaurale. Une p riode d'observation et d' valuation par l'ensemble des intervenants de l' quipe th rapeutique va ainsi permettre de conna tre la possibilit  d'exploitation des capacit s r siduelles cochl aires. Durant cette p riode l'audioproth siste doit tenter de restaurer un canal auditif et verra l'enfant   plusieurs reprises. Par diff rents tests audiom triques aux inserts oreilles s par es et des mesures  lectro acoustiques, il s'attache   fournir l'audibilit  de tout ou partie du signal de parole. Le SPL-ogram est un mode de visualisation qui permet ainsi de s'assurer que l'amplification d livr e par l'appareil permette   l'enfant de percevoir les  l ments phon tiques de la voix faible, moyenne et forte. Les r sultats peuvent  tre rapidement communiqu s et utiles, notamment dans le cas d'une discussion d'implantation. Une  tude r trospective sur une population d'enfants dont une partie a eu recours   un implant cochl aire, mettra en valeur l'int r t de ces donn es pour la prise en charge de la surdit 

C06 D veloppement et efficacit  d'un programme de r ducation de la communication t l phonique   destination des adultes implant s cochl aires

S. BOREL ^{(1) (2)}, M. DE BERGH ^{(1) (7)}, S. DUPR  ⁽⁴⁾, O. STERKERS ^{(1) (2)}, E. FERRARY ^{(1) (2)}, I. MOSNIER ^{(1) (2)}

⁽¹⁾ AP-HP, Groupe Hospitalier Piti -Salp tri re, Service ORL, Otologie, implants auditifs et chirurgie de la base du cr ne, Paris, France.

⁽²⁾ Sorbonne Universités, Université Pierre et Marie Curie Paris 6, Inserm, Unité Réhabilitation chirurgicale mini-invasive et robotisée de l'audition, Paris, France

⁽³⁾ Cabinet La Bruyère, 82 bis avenue de Paris, Versailles

⁽⁴⁾ 1 bis avenue de l'Europe, 89000, Saint-Georges-sur-Baulche

Bien que les patients implantés soient dans l'ensemble très satisfaits du bénéfice que leur apporte l'implant cochléaire (IC), les échanges téléphoniques peuvent continuer à poser problème. Nous avons donc cherché à déterminer si une rééducation ciblant la compréhension téléphonique permettait d'améliorer l'utilisation du téléphone chez ces patients. Pour cela, nous avons élaboré le TCT-6, un programme de rééducation composé de 54 exercices progressifs, proposé à distance par téléphone, trois fois par semaine pendant six semaines. Puis, nous avons évalué son efficacité par des évaluations pré-thérapeutiques (ligne de base) et deux évaluations post-thérapeutiques. Dix adultes volontaires, âgés de 46 à 82 ans [69ans±4], implantés cochléaires (IC) depuis plus d'un an et non utilisateurs du téléphone avec l'implant seul, ont suivi le TCT-6. L'efficacité du programme a été évaluée à l'aide des scores obtenus aux listes cochléaires de Lafon, aux phrases MBAA, à la prise en note d'un message téléphonique, au nombre d'appels passés, à l'auto-évaluation de l'utilisation du téléphone en vie quotidienne et du niveau confiance face à l'usage du téléphone ainsi qu'au questionnaire APHAB. Le programme TCT-6 a permis aux 10 patients d'être capable de téléphoner avec l'implant dans leur vie quotidienne et de se sentir davantage en confiance au téléphone. Tous ont également amélioré leur score à l'APHAB. Ces résultats se maintiennent à distance de la rééducation. Grâce à un partenariat entre les auteurs du TCT-6, le CISIC et la Fondation « Agir pour l'audition », 2000 livrets d'exercice seront édités et diffusés gratuitement aux orthophonistes.

C07 Construction et validation d'un questionnaire d'auto-évaluation de la capacité à téléphoner pour les patients implantés cochléaires

A. BOLZER ⁽¹⁾, C. HOFFMANN ⁽²⁾, M. HOEN ⁽³⁾, M. ARDOINT ⁽³⁾, B. MONTAUT-VERIENT ⁽⁴⁾, C. PARIETTI-WINKLER ⁽⁴⁾, T. MOM ⁽⁵⁾, C. VINCENT ⁽⁶⁾, N. GUEVARRA

⁽¹⁾ ENT department, CHU de Nancy

⁽²⁾ Oticon Medical, Scientific and Clinical research group Cochlear Implants, Vallauris, France.

⁽³⁾ Laboratoire Développement, Adaptation et Handicap (DevAH - EA 3450), Faculty of Medicine et Faculty of Sciences and Sport, University of Lorraine, 54500 Vandœuvre-lès-Nancy, France

⁽⁴⁾ Service ORL, CHU Nancy

⁽⁵⁾ CHU Clermont Ferrand, Service ORL

⁽⁶⁾ Service d'otologie et otoneurologie, Hôpital Roger Salengro, CHRU Lille

Objectif de l'étude : L'implant cochléaire (IC) est une révolution dans la réhabilitation des surdités sévères à profondes bilatérales. L'IC restaure non seulement la perception du monde sonore mais aussi l'intelligibilité. Cependant l'évaluation des bénéfices de l'IC se limite souvent à l'audiométrie tonale et vocale, ainsi l'impact sur la qualité de vie et la vie quotidienne est souvent négligé. De précédentes études ont mis en évidence une corrélation entre la capacité et la facilité à utiliser le téléphone et à la fois la qualité de vie et les résultats audiométriques. Le but de l'étude TELISLIFE était de développer, tester et valider un questionnaire évaluant la capacité des patients implantés à utiliser le téléphone et de tester si les résultats obtenus étaient prédictifs des suites de l'implantation.

Patients et méthode : Le questionnaire TELISLIFE était notamment constitué de 20 questions fermées évaluant les capacités à téléphoner tant sur le plan de la compréhension que de la production vocale. Les réponses étaient présentées sous la forme d'une échelle de Likert à 5 points. Parallèlement le questionnaire comprenait des informations démographiques ainsi qu'un questionnaire d'évaluation de la qualité de vie adapté aux patients implantés cochléaires : le Nijmegen Cochlear Implant Questionnaire (NCIQ). Enfin il comprenait une audiométrie vocale avec et sans lecture labiale.

Résultats : 68 patients majeurs ont participé à l'étude, 53 patients ont été inclus (28 femmes et 25 hommes). Il existait une corrélation significative entre les résultats du questionnaire TELISLIFE et du questionnaire NCIQ ($R=0.621$, $p<0.001$), ainsi qu'entre les résultats du questionnaire TELISLIFE et de l'audiométrie vocale sans lecture labiale ($R=0.503$, $p=0.001$). Nous n'avons pas mis en évidence de corrélation entre les résultats du questionnaire TELISLIFE et l'audiométrie vocale avec lecture labiale.

Conclusion : Le questionnaire TELISLIFE semble être un outil clinique intéressant pour évaluer à la fois la qualité de vie et les performances audiométriques des patients implantés cochléaires. Ce questionnaire étant plus rapide et plus discriminant que les évaluations classiques de la qualité de vie, qu'elles soient générales ou spécifiques à l'implantation cochléaire comme le NCIQ.

C08 Du lycée à la vie étudiante et professionnelle, les jeunes implantés cochléaires âgés de 16 à 25 ans

I. PRANG ⁽¹⁾, M. BLANCHARD ⁽¹⁾, M. PARODI ⁽¹⁾, C. REBICHON ⁽¹⁾, N. LOUNDON ⁽¹⁾, F. DENOYELLE ⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service ORL pédiatrique de l'Hôpital Necker Enfants malades

Objectif : L'objectif de cette étude est de faire le bilan du parcours scolaire et professionnel sur le long terme des patients implantés cochléaires et de décrire leur moyens de communication.

Patients et méthode : Les patients implantés et suivis entre 1991 et 2016 à l'Hôpital Trousseau/Necker et ayant actuellement entre 16 et 25 ans ont été inclus. Les patients transférés dans un autre centre et les perdus de vue ont été exclus (N=55). Au total 145 patients ont été inclus. Les patients ont été analysés en fonction de l'histoire auditive : surdité congénitale (Gc), surdité progressive (Gp).

L'évaluation portait sur l'âge à l'implantation, le type de scolarité, le niveau d'étude, la formation professionnelle, le mode de communication privilégié, le niveau de compréhension de la parole et le niveau d'expression orale. En fonction de l'âge, ont été distingués : les lycéens (16-19ans), les étudiants et les jeunes adultes (20-25ans)

Résultats et analyse : Les lycéens (N=58, Gc=38, Gp=20), 40% d'entre eux ont été implantés avant l'âge de 3 ans, 55% suivent la filière générale, 59% s'expriment dans un langage oral courant, les étudiants (N=87, Gc=45, Gp=42) 30% d'entre eux ont été implantés avant l'âge de 3 ans, 75% sont dans une communication orale courante, 45% d'entre eux suivent des études supérieures après un Bac général.

Ces résultats sont commentés et mis en relief avec les données perceptives dans différentes situations de la vie quotidienne.

C09 Etude de la sensation sonore évoquée par stimulation électrique chez des patients implantés cochléaires avec surdité unilatérale

M. ARDOINT ⁽¹⁾, J. MAROZEAU ⁽²⁾, C. PONCET-WALLET ⁽³⁾,
B. GODEY ⁽⁴⁾, D. GNANSIA ⁽¹⁾, D. LAZARD ⁽⁵⁾

⁽¹⁾ Oticon Medical CI Scientific Research, Vallauris France;

⁽²⁾ Technical University of Denmark, Lyngby, Denmark

⁽³⁾ Service Oto-rhino-laryngologie et Centre de réglage des implants cochléaires, Hôpital Rothschild, Paris

⁽⁴⁾ Service Otorhino-laryngologie, Hôpital Pontchailloux, Rennes

⁽⁵⁾ Institut Arthur Vernes, Paris, France;

La sensation sonore évoquée par une électrode apicale a été étudiée par Lazard et al. (2012) chez des patients implantés ayant une audition résiduelle du côté opposé. Cette méthodologie a été reprise pour comparer les sensations sonores évoquées par une électrode apicale (E20) et une électrode basale (E14) chez des implantés cochléaires avec surdité unilatérale.

Les 10 participants devaient varier les paramètres d'un son présenté à l'oreille non implantée, de façon à le rapprocher le plus possible de la sensation évoquée par la stimulation de l'électrode 20 ou 14. Les paramètres à ajuster variaient en fonction de la condition. Pour la condition 1, les sujets devaient ajuster la fréquence d'un son pur. Le résultat de cet ajustement était utilisé pour définir la fréquence fondamentale (F0) du son complexe harmonique présenté en condition 2. Dans la seconde condition, les sujets ajustaient la fréquence centrale et la bande passante d'un filtre appliqué sur ce complexe harmonique. Le filtre défini par cet ajustement était appliqué au son complexe de la condition 3. Dans la dernière condition, les sujets ajustaient la fréquence fondamentale (F0) et le facteur d'inharmonicité de ce son complexe filtré.

Des différences significatives sont observées entre l'électrode 14 et 20 pour (i) les F0 ajustées dans la condition 1, et (ii) les fréquences centrales des filtres ajustées en condition 2.

Les résultats de la première condition confirment que la sensation de hauteur évoquée par les électrodes testées suit une organisation tonotopique. Cependant, la fréquence correspondant à la sensation ne peut pas être déduite seulement par la fonction de Greenwood ou par la répartition fréquentielle définie dans les réglages du processeur. Ce manque de prédictibilité peut être expliqué par différents facteurs tels que la mauvaise correspondance entre les fréquences traitées par les électrodes et le placement de ces électrodes dans la cochlée, l'étalement du pattern d'excitation, et l'utilisation d'une fréquence de stimulation fixe n'apportant pas d'information temporelle fine. Dans la seconde condition, la différence observée entre E14 et E20 pour la fréquence centrale du filtre suggère qu'E14 évoque un timbre plus brillant qu'E20. L'absence de différence observée pour les F0 dans la troisième condition suggère que les sensations évoquées par des électrodes différentes dépendent davantage du timbre (défini par la fréquence centrale du filtre dans la condition 2) que de la hauteur tonale (définie par la F0 de la condition 3).

C010 Projet de résolution UNESCO "L'importance du sonore dans le monde actuel : promouvoir les bonnes pratiques."

C. HUGONNET ⁽¹⁾

⁽¹⁾ L'association La Semaine du Son

La présente communication se rapporte au projet de décision "L'importance du sonore dans le monde actuel : promouvoir les bonnes pratiques" adopté le 2 mai 2017 par les 58 délégations

du Conseil Exécutif de l'UNESCO. Ce projet, présenté par la France, le Liban, le Japon et l'Argentine, est inspiré de la charte de la Semaine du Son qui définit les objectifs universels à atteindre dans les différents domaines du son : santé auditive, environnement, enregistrement/reproduction du son, rapport image et son et expression musicale.

Cette décision soutenue par l'OMS, sera présentée à l'assemblée générale de l'UNESCO de novembre 2017 pour devenir une résolution avant son adoption par l'Organisation des Nations Unies en 2018.

SAMEDI 30 SEPTEMBRE 2017 CONFÉRENCES

9h00 - 9h25 : Surdit  et pertes neurales

J-L. PUEL ⁽¹⁾

⁽¹⁾ Institut des Neurosciences de Montpellier - Inserm UMR 1051

Décrite pour la première fois par Starr (Brain 1991, 114 : 1157-1180), les neuropathies se caractérisent par une bonne préservation des otoémissions acoustiques, et des potentiels évoqués auditifs (PEA) du nerf auditif et du tronc cérébral désynchronisés, voire absents (Figure 4C, D). Ces neuropathies peuvent être sous-tendues par différentes lésions allant de la perte des cellules ciliées internes (cellulopathies), au dysfonctionnement des synapses (synaptopathies), jusqu'à des altérations de la myéline (myélinopathies) ou des pertes neuronales (neuropathies). Cette communication se focalisera sur les neuropathies au sens strict (perte neuronales). Dans une première partie, nous décrirons les mécanismes de codage de l'information dans le nerf auditif dans le silence et dans le bruit, et comment une perte neuronale peut altérer la compréhension de la parole dans le bruit chez des individus dont l'audiogramme est strictement normal. Dans une seconde partie, nous nous attacherons à montrer comment la compréhension de ces mécanismes physiopathologiques permet de développer de nouveaux tests diagnostiques en vue de proposer une meilleure prise en charge des patients malentendants.

9h25 - 9h45 : Biomarqueurs d'imagerie du vieillissement cérébral normal et pathologique

M. BOTTLAENDER ⁽¹⁾

⁽¹⁾ CEA, NeuroSpin, Gif sur Yvette

L'allongement de la durée de vie de la population conduit à l'augmentation de la prévalence des pathologies liées au vieillissement, comme les maladies d'Alzheimer et de Parkinson. Ces maladies ont une évolution lente, progressive et longtemps asymptomatiques. La détection précoce d'anomalies au cours du vieillissement cérébral est un défi pour la médecine actuelle. Depuis une dizaine d'années, la neuro-imagerie a pris une place grandissante dans la recherche sur les maladies neurodégénératives. En IRM, le développement d'images de hautes résolutions permet de détecter des atteintes du volume de certaines parties du cerveau mais également les altérations dans la connectivité entre les différentes aires fonctionnelles cérébrales. Les développements méthodologiques très récents permettent d'envisager l'étude des remaniements de la microstructure tissulaire (perte neuronale mais aussi démyélinisation, pertes dendritiques ou synaptiques).

En Tomographie par Emission de Positons (TEP) il est maintenant possible de localiser et de quantifier l'importance des dépôts de peptides β -amyloïde et de protéines Tau, deux lésions de la maladie d'Alzheimer. Aujourd'hui, grâce au développement de ces biomarqueurs, l'imagerie est de plus en plus utilisée pour l'aide au diagnostic de la maladie d'Alzheimer mais également pour suivre son évolution et déterminer l'efficacité des médicaments à venir.

9h45 - 10h10 : Pratiques musicales et cerveau : des bénéfices tout au long de la vie ?

H. PLATEL ⁽¹⁾

⁽¹⁾ Normandie Univ, UNICAEN, PSL Research University, EPHE, INSERM, U1077, CHU de Caen, Neuropsychologie et Imagerie de la Mémoire Humaine

L'entraînement musical est maintenant bien connu pour produire des effets de neuroplasticité fonctionnels et structuraux, telles que la reconfiguration des régions auditives et surtout motrices, la représentation de certaines parties du corps (en particulier les doigts) dans le cortex moteur étant modifiées. Ce dernier type de résultat s'apparente à ce qui est également observé comme modifications dans nombre d'apprentissages moteurs (jonglage, séquences gestuelles...) en dehors de tout contexte musical, et n'est donc pas particulièrement original. En revanche, il est plus intrigant d'observer que la simple écoute de musique peut produire (chez l'animal comme chez l'homme) des effets de neuro-modulations. Quelles sont les conséquences à long-terme de ces effets de neuroplasticités ?

Dans le domaine du vieillissement normal et pathologique, la musique est aujourd'hui connue pour être un intéressant média dans la régulation de l'humeur, mais surtout un stimulateur cognitif qui nous a permis de révéler chez patients Alzheimer à un stade avancé des capacités d'apprentissages insoupçonnées. L'hypothèse d'un effet protecteur de la pratique musicale vis-à-vis des maladies associées au vieillissement est souvent avancée mais la démonstration claire de la spécificité de l'effet musical dans ce contexte reste largement à faire.

10h10 - 10h30 : Gériatrie, multimorbidité et maladies neurologiques

J. BODDAERT ⁽¹⁾

⁽¹⁾ Unité Péri-Opératoire Gériatrique, GH Pitié-Salpêtrière – Charles Foix, APHP, DHU Fighting Ageing and Stress (FAST), Sorbonne Université

Le vieillissement de la population est une chance, mais aussi un enjeu de santé publique. Si l'espérance de vie a nettement augmenté, les caractéristiques des patients âgés ont changé avec l'avènement de la multimorbidité. En effet, après 80 ans, seuls 5% des patients sont indemnes de comorbidité, et en moyenne les patients ont 5 comorbidités avec d'autant plus de traitements. Parmi ces comorbidités, la prévalence de la démence est particulièrement élevée au-delà de 75 ans, et on peut estimer à plus de 850 000 personnes de plus de 65 ans le nombre de patients atteints de démence en France. De même, les accidents vasculaires cérébraux (AVC) touchent près de 50 000 patients de plus de 80 ans par an en France. Plus graves à partir de 75-80 ans, ils sont responsables d'un handicap plus important, source de perte d'autonomie définitive beaucoup plus fréquente que chez les sujets jeunes.

Par ailleurs, les troubles neurosensoriels touchent 75% des patients âgés, et sont sources d'une dégradation de l'autonomie et

de la qualité de vie. Prendre en charge un patient âgé est donc souvent complexe. C'est en ce sens que l'expertise gériatrique est indispensable, pour gérer les pathologies aiguës, ainsi que les comorbidités, tout en préservant l'autonomie et la qualité de vie souvent déjà menacées auparavant.

11h00 - 11h15 : Impact de la surdité chez le sujet âgé : approche épidémiologique

H. AMIEVA ⁽¹⁾

⁽¹⁾ Centre de Recherche INSERM U 1219, Université de Bordeaux

De par leur prévalence et leurs conséquences sur le plan thymique et fonctionnel, la prise en charge des troubles auditifs chez le sujet âgé est un véritable enjeu de santé publique. Diverses études montrent leur implication dans le fonctionnement cognitif, la dépression, les activités fonctionnelles et sociales, le déclin cognitif et la démence. Néanmoins, peu de données existent sur l'impact d'une prise en charge de ces troubles.

Grâce au suivi longitudinal de la cohorte PAQUID, il nous a été possible d'analyser l'effet des troubles auditifs, avec ou sans appareillage, sur divers marqueurs de santé. PAQUID est une étude épidémiologique sur 3777 personnes de 65 ans et plus, vivant dans les départements de Gironde et Dordogne et suivis pendant 25 ans. Les sujets sont évalués à domicile tous les deux ans au moyen de différents questionnaires portant sur leur santé et leur vie quotidienne, des tests cognitifs et échelles psychologiques. Un questionnaire recueillant la présence/absence de gêne auditive et le port d'un appareillage a été administré à l'inclusion.

Une première étude a comparé l'évolution des performances cognitives chez les sujets ne rapportant pas de troubles auditifs, ceux rapportant une perte auditive et ne portant pas d'appareillage, et ceux rapportant une perte auditive et portant un appareillage. Les résultats ont montré que les personnes ayant un trouble auditif sans appareillage avaient un déclin au test de MMSE significativement plus important que les personnes sans trouble auditif. Ce déclin en revanche ne différait pas entre le groupe de sujets appareillés et le groupe de référence à savoir les sujets sans trouble auditif.

Une deuxième étude, issue de cette même cohorte, a cherché à comparer le risque de décès, de dépression, de démence et de dépendance pour ces trois groupes de sujets. Les résultats ont montré que les personnes ayant un trouble auditif sans appareillage avaient un risque augmenté de développer une dépression, une dépendance et une démence comparativement aux sujets sans troubles auditifs. En revanche, les personnes ayant un trouble auditif appareillées ne présentaient pas de sur-risque.

En conclusion, ces deux études suggèrent pour la première fois un impact positif d'une prise en charge audio-prothétique chez le sujet âgé, sur le déclin cognitif, la dépendance, la démence, et la dépression.

11h15 - 11h30 : Impact médico-économique du déficit auditif

L. HARTMANN ⁽¹⁾

⁽¹⁾ Maître de conférences, Conservatoire national des arts et métiers de Paris. Chercheure au LIRSA-CNAM

Le déficit auditif touche environ 10% de la population des pays développés. En France, ce sont 6 millions de personnes environ qui font face à des difficultés d'audition qui entravent leur vie quotidienne. Or, les récentes publications dans le champ médical montrent l'impact délétère à long terme du déficit auditif sur toutes

les dimensions de la qualité de vie (fardeau sanitaire du handicap) dès lors que les personnes n'accèdent pas à des soins auditifs appropriés (audioprothèses). Cet impact prend aussi la forme d'un fardeau économique et social du handicap, puisque les dépenses de santé associées au déficit auditif sont majorées, indépendamment des effets d'âge, en cas de renoncement à l'appareillage. L'objet de la présentation est de montrer quels sont les enjeux de l'accès à l'appareillage en France, à l'heure où un million de personnes renoncent encore aux équipements. D'une part, il s'agit de proposer un cadre pour l'évaluation médico-économique de l'appareillage. D'autre part, les règles d'accès aux audioprothèses en France seront discutées au regard de leur service rendu supposé, mais aussi au regard des règles adoptées dans les autres pays d'Europe.

11h30 - 11h45 : Synergie des effets d'une exposition sonore professionnelle associée à des agents chimiques

P. CAMPO ⁽¹⁾

⁽¹⁾Institut National de Recherche et de Sécurité, Vandoeuvre

Il n'y a pas que le bruit qui rend sourd.

Depuis plus de vingt ans, la recherche a fait émerger le concept d'agent ototoxique : substance chimique qui provoque une surdité, ou potentialise les effets du bruit. Les ototoxiques peuvent être d'origine extra-professionnelle, ou présents dans une atmosphère de travail. Et il n'est pas rare qu'un travailleur soit exposé à plusieurs agents chimiques (médicaments, solvants, etc.) et à du bruit. Si les aminosides et les anticancéreux sont des substances ototoxiques connues, d'autres, comme les solvants aromatiques ou certains gaz asphyxiants peuvent se révéler cochléotoxiques, lorsqu'ils sont associés à du bruit. Une oreille contaminée par un agent ototoxique est plus vulnérable à une agression sonore qu'une oreille exposée uniquement à du bruit. Or, aujourd'hui, la Directive européenne 2003/10/EC considère que seules les expositions au bruit sont traumatisantes. Se pose donc la question de la pertinence des valeurs limites d'exposition au bruit (LEX,8h), ou des valeurs d'exposition à des agents ototoxiques (VLEP), lorsque des salariés sont exposés à plusieurs nuisances d'origine variée. Par ailleurs, l'audiométrie tonale liminaire, technique permettant de tester la perception du message sonore, pourrait ne pas déceler un traumatisme périphérique en raison d'une compensation apportée par la plasticité du système nerveux central auditif. Dans cette présentation, une nouvelle approche pour mesurer la fatigue auditive périphérique et mettre en évidence des souffrances cochléaires précoces sera présentée pour améliorer la prévention contre les risques de déficits auditifs.

Mots-clés : Bruit ; Agents ototoxiques ; Multiexpositions ; Audiométrie ; Otoémissions acoustiques

11h45 - 11h55 : Surdités cochléaires, neuropathiques et perturbations du masquage

P. AVAN ⁽¹⁾, F. GIRAUDET ⁽¹⁾, M. SOUCHAL ⁽¹⁾, L. LABANCA ⁽²⁾

⁽¹⁾Laboratoire de biophysique neurosensorielle, UMR INSERM 1107, Université Clermont Auvergne, France

⁽²⁾Laboratoire d'audiophonologie, UFMG, Belo Horizonte, Brésil

Les surdités neurosensorielles de l'adulte, particulièrement celles liées à l'âge, sont souvent vues comme réparties en grandes catégories distinctes sur le plan physiopathologique, avec des atteintes soit des cellules sensorielles de la cochlée, soit du métabolisme cochléaire, soit de la fonction des voies neurales auditives, les neuropathies

auditives. Les trois types d'atteintes peuvent bien sûr coexister dans les presbycousies. Au-delà d'un dépistage assez précoce pour appareiller dans les meilleures conditions, il faut savoir établir un diagnostic précis car les difficultés fonctionnelles et les réglages ne sont pas les mêmes selon l'atteinte dominante. On sait maintenant grâce à des modèles animaux que la neuropathie qui se traduit par une difficulté d'écoute dans le bruit anormalement sévère peut rester longtemps cachée. Cette présentation examinera quatre cadres d'écoute perturbée dans le bruit plus que l'audiométrie ne le laisse présager, avec masquage élargi, facilité, décalé ou atteint différenciellement selon le niveau, un au moins des cadres n'étant pas d'origine neuronale mais cochléaire micromécanique. On tentera de faire ressortir les méthodes diagnostiques qui permettraient de déterminer sans ambiguïté la physiopathologie à l'origine du trouble.

11h55 - 12h05 : Quand les tests audiologiques classiques sont mis en défaut !

F. GIRAUDET ⁽¹⁾, P. AVAN ⁽¹⁾, M. SOUCHAL ⁽¹⁾

⁽¹⁾Laboratoire de biophysique neurosensorielle, UMR INSERM 1107, Université Clermont Auvergne, France

Parmi les « nouvelles pathologies auditives », les neuropathies font toujours figures de proue ! Cependant, et très récemment, est apparue une nouvelle entité pathologique « Hidden hearing loss » ou « surdité cachée ». Ce concept a été mis au jour chez un modèle murin suite à une exposition sonore traumatisante. Le tableau clinique est une conservation des otoémissions acoustiques, des seuils liminaires, et des ondes d'électrophysiologie. Néanmoins, l'analyse histologique révèle la perte de fibres nerveuses auditives dédiées au codage des sons de forte intensité. Au cours de cette présentation, nous aborderons l'étude des conséquences audiologiques d'un nouveau sel de platine sur modèle murin. Les données fonctionnelles et histologiques suggèrent un effet neurotoxique -insoupçonné à la lecture de l'audiogramme. La mise au point de nouveaux outils de diagnostic est donc plus que nécessaire pour mettre en lumière ces atteintes subtiles qui, par ailleurs, sont sans doute associées aux plaintes d'intelligibilité des patients.

13h30 - 13h50 : Quel devenir pour l'audiologie ?

L. COLLET ⁽¹⁾

⁽¹⁾Conseiller d'Etat, Ancien professeur des universités-praticien hospitalier

Il est trivial de rappeler que le devenir de l'audiologie est étroitement lié à l'évolution des prises en charge, à la répartition des compétences entre professionnels de santé et à la politique de santé notamment en lien avec l'organisation du système de santé et la politique de remboursement par l'assurance maladie et les assurances complémentaires et que la place du patient et de sa famille comme acteur de santé doit être considéré.

Nombreux sont les indicateurs permettant de regarder l'avenir, a priori, avec optimisme : la généralisation des dépistages, la prise de conscience de l'efficacité des réponses thérapeutiques, l'engagement des associations de patients et de leurs familles, les attentes de la population quant à une suppression des restes à charge... Toutefois, même si nul ne peut affirmer qu'aucune innovation de rupture ne modifiera profondément et durablement les modèles actuels de prise en charge, les innovations incrémentales transformeront rapidement le parcours de soin. Qu'il s'agisse du développement du numérique qui offre au patient la possibilité d'accéder à un outil de dépistage, voire de diagnostic ou de traitement, sans l'intermédiaire du professionnel de santé, ou de l'évolution de la télémédecine qui

conduira à une adaptation de la répartition des compétences entre professionnels de santé ou encore de l'évolution de l'appareil auditif dont la correction de la perte auditive ne sera qu'une des fonctions. Ces évolutions rapides doivent impérativement être anticipées par les pouvoirs publics afin d'offrir un nouveau cadre réglementaire garantissant la qualité des soins et, par suite, de l'exercice professionnel, mais aussi par les professionnels quant à leurs modèles organisationnels et économiques.

14h10 - 14h20 : Surdités profondes unilatérales et asymétriques : quelle place pour l'implant cochléaire ?

M. MARX ⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service ORL et CCF, CHU Purpan, Toulouse

Le programme de recherche médico-économique CISSD vise à décrire le rapport coût/utilité des différentes options thérapeutiques dans le cadre des surdités profondes unilatérales ou bilatérales asymétriques de l'adulte (abstention, CROS, implant à conduction osseuse, implant cochléaire). Cette analyse intermédiaire s'intéresse aux critères déterminant le choix des patients et aux premiers résultats obtenus.

Etude multicentrique prévoyant l'inclusion de 150 sujets, atteints d'une surdité profonde unilatérale ou bilatérale asymétrique, éventuellement associée à un acouphène, dans 7 services hospitalo-universitaires français.

Tous les sujets bénéficient d'un essai systématique de CROS et de simulateur d'implant à conduction osseuse avant de prendre leur décision définitive (abstention, CROS, implant à conduction osseuse, implant cochléaire).

Les différents critères déterminant les choix étudiés sont : des critères démographiques (genre, âge, catégorie socio-professionnelle), les seuils audiométriques pour la meilleure oreille (PTA 4 fréquences 500-4 kHz), la sévérité de l'acouphène mesurée par échelle visuelle analogique (EVA), les capacités binaurales et leur évolution après les essais de CROS et d'implant à conduction osseuse, les résultats obtenus aux questionnaires de qualité de vie (SSQ, NCIQ, EuroQoL-5D). Les résultats intermédiaires sur 142 sujets font état d'un choix se portant préférentiellement sur le CROS (n=67), puis sur l'implant cochléaire (n=47) et enfin les implants à conduction osseuses (n=18). Dix sujets ont choisi de rester dans leur situation, sans système de réhabilitation. La description de tous les sujets permet d'appréhender le handicap généré par une surdité profonde unilatérale, ainsi que son coût pour la société, dans l'ensemble de cette population hétérogène par nature. La description de chacun des groupes peut permettre de déterminer des profils de patients, et leurs résultats à long terme guideront l'information qui leur est donnée à la prise en charge initiale.

14h30 - 14h40 : Suivi audioprothétique chez la personne âgée en EHPAD

C. RENARD ⁽¹⁾

⁽¹⁾ Laboratoire d'Audiologie Renard, Lille

Le nombre de personnes âgées vivant en établissement d'hébergement est en constante augmentation, et les projections pour les années à venir confirment cette évolution avec une accentuation du nombre de personnes âgées dépendantes qui vont vivre en EHPAD.

Beaucoup de ces personnes présentent une perte auditive, mais le fait même qu'elles résident en EHPAD entraîne certaines contraintes,

tant au niveau du repérage des problèmes auditifs que du diagnostic et de la prise en charge prothétique. Et, pour les personnes qui ont pu bénéficier de ce diagnostic et d'un appareillage auditif, les conditions de port de l'appareillage et la qualité du suivi prothétique sont souvent très insuffisants.

L'audioprothésiste doit donc intégrer cette situation de dépendance et de vie en EHPAD qui peut être déjà présente lors de la démarche d'appareillage pour un nouveau patient, ou survenir progressivement chez un patient déjà appareillé.

L'ensemble des actes de la prise en charge prothétique et du suivi doivent ainsi être réalisés dans le cadre d'actions et d'échanges interdisciplinaires, en s'adaptant à la situation particulière du patient au sein de l'EHPAD, afin de lui permettre de porter son appareillage dans les meilleures conditions de suivi et de bénéfice.

14h40 - 14h50 : Suivi orthophonique de la personne appareillée : comment motiver les patients ?

E. ERNST ⁽¹⁾⁽²⁾

⁽¹⁾ Hôpital Rothschild, service ORL, centre de réglage des implants cochléaires, 5 rue Santerre 75012 PARIS

⁽²⁾ Cabinet d'orthophonie, 6 rue du Chevalier de Saint George 75001 Paris

Suivre une rééducation en kinésithérapie après une jambe cassée semble une évidence. Mais ce n'est pas le cas après une correction sensorielle : cela ne va pas de soi de suivre une rééducation orthophonique après une correction auditive.

Trop souvent encore, les patients prennent rendez-vous chez l'orthophoniste en expliquant qu'ils ignorent la raison, voire doutent du bien-fondé de cette démarche. Moins de 10% des patients suivent un entraînement auditif, alors même qu'il est prouvé réduire le taux d'échec de l'appareillage. 30% des patients seulement se disent motivés pour entreprendre une telle rééducation.

L'orthophoniste va recourir à du matériel porteur de sens et tâchera d'obtenir des progrès rapides et applicables dans la vie quotidienne. Mais, en amont, le discours des différents professionnels impliqués est essentiel. Cette présentation déroulera différents moyens de faire naître la motivation chez un patient adulte devenu sourd appareillé : comment présenter l'intérêt de l'entraînement auditif, du développement de la lecture labiale, de l'entretien des compétences neuro-cognitives ?

De Raeve L et al. Listening cube: a three dimensional auditory training program, *Clinical and Experimental Otorhinolaryngology*. April 2012;5,Suppl1:S1-S5

Ernst E. Le rôle de l'orthophoniste auprès d'un adulte devenu sourd, *Les Cahiers de l'Audition*, 2014 ;3 :7-21

14h50 - 15h00 : PEPA-IR : une synergie orthophonistes-audioprothésistes

J. ANDRE ⁽¹⁾

⁽¹⁾ Orthophoniste, IRPA de Ronchin

La technologie offre aux déficients auditifs de nouvelles possibilités d'exploration du monde sonore.

Toutefois, elle n'est efficace que si les réglages fournissent, au patient, des signaux différenciés qui, grâce au travail d'éducation auditive, seront exploités pour créer des représentations conceptuelles. Mais cette tâche est complexe, car elle suppose la mise en correspondance de données et de compétences liées à diverses professions.

Mieux entendre. Mieux vivre.



LE SAVIEZ-VOUS ?

70 % des diabétiques,
âgés de 50-69 ans,
ont une perte auditive
dans les hautes
fréquences!



L'hypertension artérielle
peut être un facteur
d'accélération de la
perte auditive chez les
adultes?



C'est prouvé, la santé auditive influe directement sur l'état de santé général.

Une bonne audition c'est un savant mélange de technologies auditives de pointe et du savoir-faire des professionnels qui les adaptent. Les technologies auditives Starkey® sont conçues pour offrir le meilleur en terme de performances, de personnalisation et de connectivité pour que vos patients profitent de la vie activement et en pleine santé.



www.starkeyfrancepro.com | www.starkey.fr

SOURCES : 1 Bainbridge, K. (n.d.). Diabetes and Hearing Impairment: An Epidemiological Perspective. The American Speech-Language-Hearing Association. Retrieved from: <http://www.asha.org/aud/articles/diabetes-hearing-impairment/>

2 Agarwal, S., Mishra, A., Jagade, M., Kasbekar, V. & Nagle, S. K. [2013]. Effects of Hypertension on Hearing. Indian J Otolaryngol Head Neck Surg. 2013 December; 65(Suppl 3): 614-618. Retrieved from: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3889339/>



Il y a, d'une part, le régleur qui, pour être efficace, doit posséder les résultats d'une évaluation de la perception de la sonie, des aspects fréquentiels et temporels du signal, des données relatives à l'analyse de scènes... Mais l'obtention de ces données nécessite un temps qu'il ne possède pas toujours.

D'autre part, il y a l'orthophoniste qui, en séance, recueille de nombreux éléments analytiques spécifiques, sans toutefois connaître suffisamment le traitement du signal pour extrapoler des informations pertinentes permettant l'optimisation du réglage.

La collaboration orthophoniste-régleur s'avère donc nécessaire.

Or, l'émergence d'une intelligence collective, ne se décrète pas, les recherches en psychologie sociale montrent qu'elle est tributaire de la nature des tâches, de la composition du groupe et de son mode de fonctionnement. L'outil PEPA-IR, présenté ici, doit en favoriser le développement.

18H00 - 18H15 : Présentation avancement des travaux SFA - nouveaux groupes de travail télé-audiologie : vers un avenir numérique en 'audiologie' ?

F. VENAIL ⁽¹⁾

⁽¹⁾INSERM U 1051 - Equipe Audition - Auditory disorders CHU Gui de Chauliac et Institut des Neurosciences de Montpellier

L'essor des technologies numériques a fait naître le concept de téléaudiologie. Déjà en pratique dans de nombreux pays dont les USA, la Pologne, le Brésil, l'Afrique du Sud, l'Australie... et la liste n'est pas exhaustive, la téléaudiologie permet aux professionnels de santé de prendre en charge à distance des patients atteints de déficiences auditives et langagières. Elle peut concerner l'évaluation audiométrique, la réalisation d'explorations auditives, le réglage des appareils et implants auditifs en passant par la rééducation orthophonique. Cependant la place de ce nouvel outil, qui vient en complément des méthodes de réhabilitation traditionnelles reste à définir, notamment en France, où les solutions techniques existent mais sont contraintes par le cadre juridique et réglementaire qui régit les professions médicales et paramédicales. Au cours de cette communication, nous présenterons l'état d'avancement des recherches et des réflexions des groupes de travail de la SFA sur la téléaudiologie, et sur son applicabilité dans la pratique des spécialistes en audiologie en France.

18H15 - 18H30 : L'audiométrie en télémédecine : résultats préliminaires de la comparaison entre audiométrie dématérialisée & audiométrie traditionnelle

H. THAI VAN ⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service d'Audiologie & d'Explorations Otoneurologiques - Hôpital Edouard Herriot - Hôpital Femme Mère Enfant - Centre de Recherche

Objectif : Comparaison des résultats d'examen audiométriques administrés avec un système d'audiométrie dématérialisée et un système d'audiométrie "traditionnelle".

Population : Population cible de 100 patients adultes, caractéristiques d'une consultation d'audiologie tout venant incluant, de façon équilibrée hommes et femmes, répartis sur l'ensemble des classes d'âge et présentant des surdités d'origine diverses, différentes typologies d'audiogramme et des degrés de surdités allant de l'audition normale à la surdité profonde.

Méthode : Après énoncé de la consigne et la phase de familiarisation au test, la procédure Hughson Westlake a été administrée sur une base de son purs pulsés (IEC 60645-1/ANSI S3.6) masqués par des bruits filtrés (IEC 60645-1/ANSI S3.6) à la fois en conduction aérienne et en conduction osseuse sur chacun des systèmes, et selon un ordre aléatoire. Concernant l'audiométrie dématérialisée, les résultats sont enregistrés et stockés sur un serveur répondant aux normes définies par le Ministère de la Santé.

Résultats préliminaires : L'écart type très faible indique un niveau de similarité sans impact clinique, indiquant que l'audiométrie dématérialisée est adaptée à une activité de consultation soutenue.

Conclusion : L'audiométrie dématérialisée est fiable et ouvre des perspectives de prise en charge pour la pratique audiolgogique. Il conviendra, pour chaque nouvelle configuration envisagée, de réaliser la validation clinique nécessaire.

SAMEDI 30 SEPTEMBRE 2017 SESSION HIGHLIGHTS

15h00 -15h20 : Réhabilitation auditive ; data login interactif et algorithmes dynamiques

JB. LEMASSON ⁽¹⁾

⁽¹⁾ Responsable Audiologie, Audioprothésiste D.E., Audiologie Approfondie et Prothèses Implantables D.U., GN Hearing SAS

Une solution à chaque étape du neurodéveloppement ? Du point de vue du Fabricant nous nous inscrivons dans une continuité en proposant une évolution des solutions en fonction des besoins spécifiques des patients sans impérativement changer d'équipement. Notre fer de lance est le 2.4 GHz. Car, s'il permet une communication des aides auditives entre elles, il permet une interaction du patient avec son environnement. Ainsi, dès le plus jeune âge, le système Multimic optimise le rapport signal sur bruit et l'éveil de l'enfant. La connectivité avec les tablettes et les smartphones rend l'appareillage ludique et pédagogique. D'un autre côté, la communication inter appareils permet une directivité basée sur le principe du biomimétisme favorisant une sonorité naturelle. La personnalisation de ces systèmes se fait grâce au binôme audioprothésiste-patient, mais avec une part d'interprétation de deux parties. Le neurodéveloppement peut perturber l'analyse ou le souvenir de la gêne entre deux rendez-vous, nous pouvons alors penser au ReSound Assist. Il place le patient et l'audioprothésiste dans une nouvelle dynamique de réglage. C'est bien plus qu'une désormais possible assistance à distance.

15h20 - 15h40 : Etude Clinique : Réduction de l'effort d'écoute avec Signia - Solutions Auditives Siemens

M. MENARD ⁽¹⁾

⁽¹⁾ Responsable d'Application et Formation Signia - Solutions Auditives Siemens

La caractéristique la plus attendue d'une correction auditive est la compréhension de la parole, en particulier dans les environnements bruyants. L'effort nécessaire que doit fournir au quotidien un patient pour bien comprendre est un paramètre qui n'est pas assez souvent pris en compte. Les plus récents algorithmes (SpeechMaster et

EchoShield), développés pour la plateforme primax, visent à réduire cet effort d'écoute.

Pour évaluer objectivement cette réduction, nous avons mis en place une étude se basant sur la mesure EEG de l'activité cérébrale lors d'une tâche de reconnaissance de parole. Pour une interprétation significative de l'activité EEG mesurée, un test de Rayleigh permet d'obtenir une échelle de valeur objective reliant l'activité cérébrale mesurée à l'effort d'écoute.

Un groupe de 11 patients équipés de ces nouvelles aides auditives a été testé dans une tâche de compréhension de parole dans le bruit avec et sans les nouvelles fonctionnalités proposées par la plateforme primax. L'activité EEG des patients a été mesurée avec et sans la fonctionnalité évaluée. Les résultats obtenus sont corrélés à une échelle subjective d'évaluation de l'effort d'écoute.

Les résultats objectivés par la mesure EEG et corrélés au questionnaire subjectif, montrent que les patients utilisant ces technologies nécessitent moins de concentration et d'effort pour comprendre une conversation dans le bruit. Au quotidien, cela se traduira par une meilleure capacité d'écoute dans le bruit, une fatigue moins importante après une journée active et un bénéfice et une satisfaction de leur appareillage plus importants.

15H40 - 16H00 : A quoi ressemblera l'audiologie demain ?

C. MICHEYL ^{(1) (2) (3)}

⁽¹⁾ Chercheur Principal en Sciences Auditives, Starkey

⁽²⁾ Chercheur Associé, Equipe Cognition Auditive et Perception, Centre de Recherches en Neurosciences de Lyon, CNRS, INSERM, Université de Lyon

⁽³⁾ Chercheur Associé, Equipe Audition, Laboratoire des Systèmes Perceptifs, Ecole Normale Supérieure, Paris

Certaines découvertes scientifiques et avancées technologiques effectuées durant les cinq à dix dernières années sont susceptibles de modifier profondément la pratique de l'audiologie dans les années à venir. Dans cette communication, je tenterai d'illustrer concrètement la nature de ces avancées et leur possible impact sur les méthodes de travail en audioprothèse, ainsi que sur les relations entre audioprothésistes, médecins ORL, et leurs patients. En particulier, je pointerai les limitations des audiométries tonales et vocales actuelles, et les évolutions possibles, au-delà de ces techniques, pour la caractérisation des surdités et l'appareillage prothétique. Par ailleurs, nous envisagerons la place possible des mesures objectives (biophysiques) et subjectives (psychométriques) pour l'évaluation des troubles perceptifs et cognitifs associés à la surdité et au vieillissement dans l'audiologie de demain. Enfin, nous considérerons les retombées possibles de développements récents dans le domaine de la connectivité à l'internet et de l'intelligence artificielle, sur l'adaptation des aides auditives à leur utilisateur et à son environnement.

SAMEDI 30 SEPTEMBRE 2017 COMMUNICATIONS ORALES

C011 Réorganisation corticale suite à l'implantation cochléaire chez des adultes avec une surdité unilatérale

E. LEGRIS ^{(1) (2)}, J.-M. Aoustin ⁽¹⁾, S. ROUX ⁽²⁾, J. GALVIN ⁽³⁾, M. GOMOT ⁽²⁾, F. BONNET-BRILHAULT ⁽²⁾, M. MARX ⁽⁴⁾, D. BAKHOS ^{(1) (2)}

⁽¹⁾ Service d'ORL et CCF, CHU Tours, Tours, France; UMR-S930, Tours, France

⁽²⁾ Université François-Rabelais de Tours, CHRU de Tours, UMR-S930, Tours, France.

⁽³⁾ Department of Head and Neck Surgery, DGSOM, UCLA, Los Angeles, CA, USA

⁽⁴⁾ Service ORL et CCF, CHU Purpan, Toulouse, France

Introduction : Une surdité unilatérale engendre une perte de la fonction binaurale, et par ce biais des difficultés de localisation spatiale et de compréhension de la parole en milieu bruyant. Les systèmes de réhabilitation auditive proposés aux patients ayant une surdité unilatérale permettent de transférer l'information du côté de la meilleure oreille (prothèse auditive à ancrage osseux et CROS). Seul l'implant cochléaire (IC) permet la restauration de la fonction binaurale, mais n'est à ce jour pas une indication pour les personnes ayant une surdité unilatérale. Cette étude a pour but d'évaluer les effets de la restauration de la fonction binaurale par un implant cochléaire au niveau du cortex auditif au cours du temps.

Méthode : Neuf sujets ayant une surdité unilatérale ont reçu un IC et ont effectué un enregistrement des réponses auditives corticales par la technique des potentiels auditifs corticaux avant l'implantation, à 6 mois et à 1 an après l'implantation. Les stimuli étaient des syllabes /ba/ avec une intensité de 70dB A. L'évolution des latences, des amplitudes et de la morphologie des ondes N100 et P1500 ont été analysées sur les électrodes centrales, et le complexe T a été étudié sur les électrodes temporales. Une évaluation de la compréhension de la parole dans le bruit a été effectuée en parallèle, selon différentes situations d'écoute : dichotique, dichotique inversé et diotique.

Résultats : L'apparition du complexe T a été notée du côté de la surdité, ainsi qu'une augmentation de son amplitude au cours du temps, mettant ainsi en valeur des modifications neurophysiologiques au niveau du cortex auditif. Une amélioration de la perception de la parole en environnement bruyant a pu être constatée en situation d'écoute dichotique après une année de port quotidien de l'IC.

Conclusion : L'IC permet la restauration de la fonction binaurale pour les sujets ayant une surdité unilatérale. Ceci engendre une amélioration des capacités de compréhension en environnement bruyant et une réorganisation corticale auditive.

C012 Etude des relations entre intelligibilité de la parole dans le bruit, capacités auditives supraliminaires et électrocochléographie chez le normoentendant

G. ANDEOL ⁽¹⁾, C. SUIED ⁽¹⁾, J.C. BOUY ⁽¹⁾, T. FUX ⁽¹⁾, E. VANNSON ⁽²⁾, F. GIRAUDET ⁽³⁾, L. LABLANCA ⁽³⁾, M. SOUCHAL ⁽³⁾, B. LOURENCO ⁽³⁾, C. MICHEYL ⁽⁴⁾, A. MOULIN ⁽⁴⁾, C. LORENZI ⁽⁵⁾

⁽¹⁾ Institut de Recherche Biomédicale des Armées, Brétigny sur Orge

⁽²⁾ Ecole du Val de Grace, Paris

⁽³⁾ Equipe Biophysique Neurosensorielle, UMR Inserm 1107, Clermont Ferrand

⁽⁴⁾ Centre de Recherche en Neurosciences de Lyon, Lyon

⁽⁵⁾ Ecole Normale Supérieure, Paris.

Contexte : La capacité à comprendre la parole dans le bruit varie entre les individus y compris dans une population de jeunes normo-entendant. Ces différences inter-individuelles pourraient être liées à des atteintes auditives ne modifiant pas les seuils audiométriques telles que les synaptopathies touchant les fibres à taux de décharge spontanée bas à moyen. Ce type de lésions auditives pourrait entraîner des déficits de codage temporel des stimuli sonores supraliminaire. Elles pourraient également se traduire par une anomalie de l'aspect de l'onde I à électrocochléographie.

Objectif : L'objectif de notre étude est de mesurer chez une population de 36 sujets jeunes normoentendant leur capacité de compréhension de la parole dans le bruit, leur capacité de codage temporel ainsi que l'aspect de leur onde I et d'observer les relations entre ces différentes mesures pour vérifier les hypothèses sus citées.

Méthode : La compréhension de la parole dans le bruit est évaluée à l'aide d'un test de perception des consonnes (VCVCV) à différents rapports signal/bruits (Silence, 10, 5, 0, -5, -10), du test Framatrix, et d'un test de perception de mots monosyllabiques à différents rapports signal/bruits (Silence, 10, 5, 0, -5). Les capacités de codage temporel sont évaluées à l'aide d'un test de détection de modulation d'amplitude et d'un test de modulation de fréquence, pour des fréquences porteuses de 0,5 et 4 kHz, à 10 et 60 dB SL. L'aspect de l'onde I est évalué à l'électrocochléographie enregistrée pour des intensités de stimulation de 80 et 90 dB HL à une cadence de 9 Hz et un taux de réjection de 30%. Les produits de distorsion acoustique sont également recueillis à 1 ; 1,5 ; 2 ; 3 ; 4 et 5 kHz à des intensités de 65, 70 et 75 dB SPL.

Résultats : Une importante variabilité inter-individuelle est observée pour la plupart des mesures comportementales et plus particulièrement pour les tâches de détection de modulation avec une porteuse de 4 kHz ainsi que pour les tâches de compréhension de la parole dans le bruit. Ce premier résultat confirme qu'un audiogramme normal ne permet pas de présumer des capacités auditives du sujet pour des tâches impliquant des stimuli supraliminaire. Les analyses statistiques multidimensionnelles permettant de mettre à jour les relations entre les capacités de compréhension de la parole dans le bruit et l'ensemble des autres mesures effectuées sont en cours et seront présentées lors de la conférence

C013 Discrimination auditive et traitement temporel : outils (simples) révélateurs des altérations cognitives subcliniques

A. CASTRO ⁽¹⁾, D. GONÇALVES ⁽¹⁾, F. GIRAUDET ⁽²⁾, L. RESENDE ⁽¹⁾, P. AVAN ⁽²⁾

⁽¹⁾ Federal University of Minas Gerais, Faculty of Medicine, Belo Horizonte, Brazil.

⁽²⁾ Université d'Auvergne, Faculté de Médecine, Clermont-Ferrand, France.

Le constat des difficultés d'intelligibilité, chez des patients avec ou sans déficience auditive, soulève souvent la question des performances cognitives. Il est possible d'avancer que ces altérations cognitives soient la conséquence de pathologies neurologiques.

Parmi les potentiels électrophysiologiques, le P300 (potentiel évoqué auditif de longue latence) représente l'activité corticale impliquant des compétences de discrimination, d'intégration et d'attention.

Cette présentation sera essentiellement axée sur la facilité d'un tel test et nous illustrerons nos propos par l'étude clinique d'une pathologie infectieuse neurologique induite par le HTLV-1.

Des altérations de la latence de la P300 dans le groupe asymptomatique illustrent l'intérêt d'un tel test dans le dépistage d'anomalies subcliniques dans les aspects cognitifs.

Parallèlement, des explorations psycho-acoustiques de la résolution temporelle, mesurée par « Gaps in Noise Test », montrent également des performances inférieures des patients infectés par le HTLV-1.

L'objectif final de ce projet est la validation de ces outils, simples dans leur réalisation et leur interprétation, comme révélateurs des altérations cognitives subcliniques, permettant à moyen terme de les proposer en routine audiolinguistique.

C014 Le vieillissement et la perte auditive dégradent la sensibilité aux informations temporelles des sons mais n'affectent pas la mémorisation et la prise de décision

N. WALLAERT ⁽¹⁾, L. VARNET ⁽¹⁾, B.C.J. MOORE ⁽²⁾, C. LORENZI ⁽¹⁾

⁽¹⁾ UMR CNRS LSP 8248, Institut d'Etude de la Cognition, Ecole normale supérieure, Paris Sciences et Lettres Research University, 29 rue d'Ulm, 75005 Paris, France

⁽²⁾ Department of Experimental Psychology, University of Cambridge Downing street, Cambridge CB2 3EB, United Kingdom

Introduction : Les signaux de communication tels que la parole véhiculent des informations de modulation d'amplitude (AM) et de fréquence (FM) saillantes, jouant un rôle critique en identification. Ces informations sont encodées en termes d'indices d'enveloppe et de structure temporelle fine. De nombreuses études suggèrent que la sensibilité aux indices d'enveloppe temporelle et de structure temporelle fine décline avec l'âge et/ou la perte auditive.

Ce déficit peut résulter pour partie :

- i) d'un déficit sensoriel, i.e. une dégradation du codage périphérique des indices d'enveloppe et de structure temporelle fine;
- ii) d'une efficacité de traitement réduite, i.e. d'une réduction des capacités centrales à utiliser optimalement les indices d'enveloppe et de structure temporelle fine disponibles (déficits mnésiques, attentionnels, décisionnels...)

Objectif : Le but de cette étude est de séparer la contribution de chacun de ces facteurs (sensoriels versus centraux) dans les déficits observés.

Méthodes : Les seuils de détection d'auditeurs jeunes, âgés et malentendants sont mesurés pour l'AM et la FM. L'intégration temporelle d'AM et de FM (i.e., capacité centrale à bénéficier d'une augmentation du nombre de cycles de modulation est évaluée de façon à déterminer dans quelle mesure l'efficacité de traitement centrale décline avec l'âge et/ou la perte auditive.

Résultats : Pour tous les groupes, les seuils de détection d'AM et de FM diminuent lorsque le nombre de cycle augmente. En AM: i) les seuils de détection d'AM sont plus élevés pour chez les auditeurs âgés comparativement aux autres groupes; ii) l'intégration temporelle est identique chez les sujets normoentendants jeunes et âgés, mais augmente avec la perte auditive. En FM: i) les seuils de détection de FM sont altérés par l'âge et par la perte auditive; ii) l'intégration temporelle est similaire pour l'ensemble des groupes.

Conclusions : Pris ensemble, ces résultats suggèrent que :

- i. l'âge et la perte auditive affectent différemment la détection d'AM et de FM et l'intégration temporelle en AM et en FM, suggérant que la perception de l'AM et la perception de la FM reposent sur des indices et mécanismes distincts.
- ii. le vieillissement réduit la sensibilité aux indices d'enveloppe temporelle et de structure temporelle fine, et plus particulièrement ces derniers.
- iii. la perte de compression cochléaire chez le patient malentendant explique la meilleure sensibilité aux indices d'enveloppe temporelle et l'intégration temporelle plus importante des patients malentendants.
- iv. l'âge et la perte auditive préserve les capacités mnésiques et les facteurs décisionnels responsables de l'intégration temporelle.

C015 Evaluation d'un test d'audiométrie vocale rapide dans le bruit (VRB) par la mesure du rapport signal-sur-bruit

M.-J. DJAKOURÉ, C. VINCENT ⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service d'otologie et otoneurologie, Hôpital Roger Salengro, CHRU Lille

Objectif : La nécessité de pratiquer une évaluation de l'intelligibilité dans le bruit a été établie depuis de nombreuses années. Pourtant il n'existe pas de test réalisé de manière unanime en France. Le but de ce travail était l'évaluation d'un test d'audiométrie vocale rapide dans le bruit (VRB).

Méthode : Onze témoins normo-entendants et 43 patients du service d'Otologie et Oto-neurologie du CHRU de Lille ont été testés de mars à avril 2017. Le test consistait à reconnaître des listes de phrases présentées avec un bruit masquant variable pour obtenir des niveaux de rapport signal-sur-bruit (RSB) allant de 18 à -3 dB-RSB selon une procédure descendante. La perte de RSB était calculée par l'équation de Spearman-Kärber. Les résultats ont été comparés selon le degré de surdité de la classification BIAP. La corrélation entre la perte de RSB et différentes variables recueillies par l'évaluation audiométrique dans le silence a été analysée. Ces variables étaient la perte tonale moyenne globale (PTMg) ou à la meilleure oreille (PTMm), le seuil d'intelligibilité à la meilleure oreille (Slm), l'indice de presbycusie (IP) chez les patients ayant une audition symétrique, et l'indice d'asymétrie (IA) chez les patients ayant une audition asymétrique.

Résultats : La perte de RSB était de 0,29 dB-RSB (IC95 = [- 0,47 ; 1,05]) pour les sujets à audition normale ; 3,34 dB-RSB (IC95 = [2,06 ; 4,01]) pour les surdités légères et 5,88 dB-RSB (IC95 = [4,53 ; 7,23]) pour les surdités moyennes. La différence entre les groupes était significative ($p < 0,005$). Il existait une corrélation statistiquement significative entre la perte de RSB et la PTMg ($r = 0,78$; $p = 0,00$), la PTMm ($r = 0,54$; $p = 0,00$) et le Slm ($r = 0,57$; $p = 0,00$). Les résultats étaient similaires dans le sous-groupe à audition symétrique, et l'IP était aussi corrélé avec la perte de RSB ($r = 0,51$; $p = 0,01$). Dans le sous-groupe à audition asymétrique, seule la PTMg était statistiquement liée à la perte de RSB ($r = 0,54$; $p = 0,02$).

Conclusion : Les informations données par l'audiométrie tonale et vocale dans le silence ne sont pas de bons facteurs prédictifs de la compréhension dans le bruit. L'audiométrie VRB permet une évaluation simple, rapide et précise de la perte de RSB, et pourrait donc répondre aux besoins actuels de standardisation de l'audiométrie vocale dans le bruit en France.

C016 Innovation dans la mesure de la compréhension de la parole dans le bruit : Le Fra-Matrix, un test de phrase adaptatif dans le bruit

M. DEL RIO ⁽¹⁾

⁽¹⁾ Maître de conférence associé Université Bordeaux, Ecole d'Audioprothèse, Membre du Collège National d'Audioprothèse

La problématique de la compréhension dans le bruit est au cœur de notre activité quotidienne. Son évaluation est indispensable tant au niveau de la prise en charge que de la mesure de l'efficacité des traitements du bruit des aides auditives.

Ces dernières années, de nombreuses solutions sont venues en faciliter la pratique par l'audioprothésiste : par l'audiomètre, en multi-hauts parleurs, grand choix de matériel vocal, autocalibration on line...

L'objectif de cet atelier est d'approcher une nouvelle manière d'aborder l'AVB par l'utilisation d'un test de phrases avec un niveau de bruit adaptatif : Le matrix french test ou Fra-Matrix.

Ce test développé par les équipes de recherches allemandes d'Oldenburg (Pr Kollmeier) est aujourd'hui validé en langue française ⁽¹⁾. Son application initialement clinique est maintenant accessible grâce au développement informatique de la société Hoertech.

Ce nouveau test permet la recherche du seuil d'intelligibilité vocale dans le bruit (SRT) par une modification automatique du niveau de bruit ou de parole en fonction des réponses du patient. L'intérêt majeur de ce test est sa sensibilité par l'utilisation de phrases avec une structure syntaxique fixe (nom+verbe+nombre+adjectif+objet) mais dont la sémantique est imprévisible (Agnès achète deux anneaux blanc, Sophie voudrait quinze vélos verts, ...). Les phrases sont générés de manière aléatoire, et la mémorisation impossible au regard des 100 000 combinaisons possibles.

Après avoir expliqué l'utilisation et le fonctionnement très simple de ce nouveau test, nous mettrons l'accent sur les multiples applications pratiques de celui-ci (bénéfice appareillage stéréophonique, Cross, mises en situations).

⁽¹⁾ Jansen S, Luts H, Wagener KC, Kollmeier B, Del Rio M, Dauman R, James C, Fraysse B, VORMES E, Frachet, B, Wouters J, van Wieringen A (2012). Comparaison de trois types de français les tests de la parole dans le bruit: Une étude multi-centre. Int. J.Audiol. 51 (3) 164-173

C017 Le test de Fowler, caractérisant le recrutement, peut-il orienter le binôme ORL-audioprothésiste dans la réussite de l'appareillage auditif ?

S. SCHMERBER ^{(1) (2)}, J.-B. LEMASSON ⁽¹⁾

⁽¹⁾ CHU Grenoble Alpes, France

⁽²⁾ INSERM, UMR 1205 Grenoble

Le test de Fowler est un test d'audiométrie supraliminaire tonale qui analyse les distorsions d'intensité, de hauteur et de temps de l'oreille interne. Sa réalisation pratique est aisée et est indiquée dans le bilan auditif de la maladie de Ménière unilatérale en tant que marqueur de la perte de la symétrie binaurale. Le test de Fowler est le seul test audiométrique qui correspond exactement à la définition du recrutement. La limite principale de ce test est qu'il n'est utilisable qu'en cas de surdité unilatérale, puisque l'oreille controlatérale à l'oreille étudiée sert de contrôle intra-sujet.

Avec vous, acteur du parcours de santé auditive.



Fondé il y a près de 140 ans, Signia - Siemens est le fabricant N°1 de solutions auditives qui propose les innovations de demain grâce à :

- **Une écoute attentive des besoins** du marché et des professionnels de l'audition
- **Des investissements massifs en R&D**
- **Des exclusivités à la pointe de la technologie :**
 - » Des solutions pour les patients acouphéniques
 - » Des technologies qui garantissent une intelligibilité dans le bruit tout en assurant le confort d'écoute - cliniquement prouvé*
 - » Des solutions auditives faciles à utiliser (*rechargeables, télécommandables*), innovantes (*connectées, en adaptation immédiate*) et extrêmement performantes (*48 canaux de réglages, bande passante à 12kHz...*)
- **Un accompagnement au quotidien** avec des formations et supports techniques

Construisons ensemble un véritable partenariat pour une meilleure audition.

signia-pro.fr

* Deux études cliniques indépendantes menées par l'Université du Colorado (University of Northern Colorado), en 2015 ont démontré que les aides auditives binaurales Signia offrent des capacités auditives meilleures que celles des normo-entendants même dans des environnements bruyants. Juin 2017. Dispositif médical de classe IIa. TUV SUD, CE 0123. Ce dispositif médical est remboursé par les organismes d'assurance maladie. Classe D : Code générique (Base de remboursement) - de 20 ans : 2355084 (1400 €) et + de 20 ans : 2335791 (199.71 €). Pour un bon usage, veuillez consulter le manuel d'utilisation. Sivantos SAS est titulaire d'une licence de marque de Siemens AG. © Signia GmbH 2017.

Le test a une bonne valeur informative du recrutement pour le patient, étant son propre témoin.

Pour l'ORL, bien que suppléé par les tests objectifs, le test de Fowler demeure un test de routine facilement réalisable caractérisant au mieux les distorsions en intensité. Pour l'audioprothésiste, l'évaluation du seuil subjectif d'inconfort permettra de définir le champ dynamique auditif résiduel afin d'ajuster la dynamique des aides auditives. L'objectif principal de notre étude portant sur des patients atteints de maladie de Menière unilatérale invalidante était de déterminer la valeur prédictive, de faisabilité, de tolérance d'un appareillage auditif, en utilisant le test de Fowler. Ce test présente l'avantage d'être réalisable à la fois par l'ORL, l'audiologiste et l'audioprothésiste, pouvant optimiser le bénéfice patient dans l'appareillage auditif.

C018 Effet des dommages cochléaires sur la sensibilité à l'harmonie

D. BONNARD ⁽¹⁾⁽²⁾, R. DAUMAN ⁽¹⁾⁽²⁾, C. SEMAL ⁽¹⁾⁽³⁾, L. DEMANY ⁽¹⁾

⁽¹⁾ Institut de Neurosciences Cognitives et Intégratives d'Aquitaine, CNRS et Université de Bordeaux (UMR 5287), Bordeaux, France

⁽²⁾ Centre Hospitalier et Universitaire Pellegrin, Université de Bordeaux, Bordeaux, France

⁽³⁾ Institut Polytechnique de Bordeaux, Bordeaux, France.

Objectifs : Des sons purs simultanés dont les fréquences ont des relations harmoniques sont habituellement perçus comme un son unique, même si les composantes sont parfaitement résolues au niveau périphérique. Ce phénomène perceptif appelé « fusion harmonique » joue probablement un rôle important dans l'analyse des scènes auditives, lorsque l'auditeur doit ségréguer des sons complexes harmoniques simultanés de fréquences fondamentales différentes. Cette étude évalue les conséquences des surdités d'origine cochléaire sur la sensibilité à l'harmonie et la détection d'inharmonie.

Matériel et méthode : Un groupe de 12 sujets normo-entendants et un groupe de 8 sujets porteurs d'une surdité cochléaire légère à moyenne ont été inclus. Le seuil de détection d'un changement de rapport de fréquences entre sons purs simultanés a été mesuré pour chaque sujet. Le rapport de fréquences standard était soit harmonique (2:1, une octave), soit inharmonique (0.8 ou 1.2 octave). Les sons étaient présentés à un faible niveau de sensation (maximum 15 dB) dans un bruit large bande, minimisant leurs interactions cochléaires. Dans les conditions expérimentales principales, le registre de fréquences des stimuli variait aléatoirement, obligeant les sujets à juger les rapports de fréquences pour obtenir une bonne performance ; dans d'autres conditions au contraire, la discrimination de fréquences suffisait à réaliser parfaitement la tâche.

Résultats : Dans les deux groupes, les seuils obtenus dans les conditions expérimentales principales étaient meilleurs avec un rapport de fréquences standard harmonique qu'inharmonique. Cet effet, témoignant de la sensibilité à l'harmonie, était faible pour certains sujets sourds mais observé même en cas d'altération importante de la discrimination de fréquences. Les deux groupes différaient en revanche en ce qui concerne la détection d'inharmonie : dans le groupe normo-entendant, les déviations négatives par rapport à l'octave (compressions des rapports de fréquences) étaient mieux détectées que les déviations positives (étirements) ; dans le groupe des sujets sourds, le sens de la déviation n'avait pas d'effet sur la performance.

Conclusions : La sensibilité à l'harmonie apparaît particulièrement robuste, même si elle est réduite chez certains sujets porteurs d'une surdité cochléaire légère à moyenne. De plus, la détection d'inharmonie est asymétrique chez les sujets normo-entendants mais devient symétrique en présence de dommages cochléaires, laissant penser que ses mécanismes sont différents dans les deux groupes. Dans certaines circonstances, l'inharmonie peut être détectée sur la base de « battements » liés à l'interaction périphérique des composantes ; néanmoins, nos conditions expérimentales rendent peu probable l'utilisation de ce type d'indice.

C019 Evolution des capacités de fusion binaurale chez l'adulte normoentendant

A. LORENZI ⁽¹⁾⁽³⁾, J.C. CECCATO ⁽²⁾⁽³⁾, F. VENAIL ⁽¹⁾⁽²⁾⁽³⁾

⁽¹⁾ Service d'oto-rhino-laryngologie CHU Gui de Chauliac, Montpellier

⁽²⁾ Université Montpellier 1, Montpellier

⁽³⁾ Institut des Neurosciences de Montpellier, INSERM U1051, Montpellier

Contexte : L'audition binaurale joue un rôle fondamental lors de l'écoute en environnement bruyant. Ce processus s'appuie, notamment, sur la fusion binaurale c'est-à-dire la comparaison des indices fréquentiels et temporels provenant des deux oreilles, au niveau du système auditif central. Ce travail s'intéresse à l'effet de l'âge sur les capacités de fusion binaurale spectrale – c'est-à-dire, l'écoute simultanée de la partie basse fréquence d'un mot dans une oreille et la partie haute fréquence du même mot dans l'autre – chez une population adulte normoentendante.

Méthodologie : Soixante-neuf adultes âgés de 18 à 68 ans, droitiers, sans désordre cognitif et ayant un seuil audiométrique moyen inférieur à 30 dB HL, ont été inclus. La compréhension de mots a été évaluée dans trois conditions, 1) condition BF - partie basse fréquence uniquement [0 ; 0.5] kHz, 2) condition HF - partie haute fréquence uniquement [4 ; 8] kHz et 3) condition F - partie basse fréquence d'un côté, partie haute fréquence de l'autre (fusion binaurale).

Résultats : Le score de compréhension est significativement meilleur dans la condition F ($p < 0,001$) traduisant le processus de fusion binaurale. De plus, l'utilisation d'un modèle linéaire mixte met en évidence l'influence négative de l'âge avançant sur le score de compréhension dans la condition F ($p < 0,01$) – ce même score étant indépendant du seuil audiométrique.

Conclusion : L'effet de la surdité sur les performances auditives est connu mais l'altération de certains processus auditifs, telle que la fusion binaurale, pourrait également expliquer les difficultés de compréhension en environnement bruyant, et ce, même chez des adultes présentant une audition cliniquement normale.

C020 Bénéfices cognitifs de la réhabilitation audioprothétique chez des patients malentendants atteints de maladie d'alzheimer : étude ECLAP2A-COG

X. PERROT ⁽¹⁾⁽²⁾⁽³⁾, M-F. NGUYEN ⁽⁴⁾, A. ADRAIT ⁽⁴⁾,

M. GUEUGNON ⁽⁵⁾, A. ROUX ⁽⁵⁾, C. PETITOT ⁽⁴⁾, M. BONNEFOY ⁽²⁾⁽⁴⁾,

L. COLLET ⁽¹⁾⁽²⁾, GE-ECLAP2A ⁽⁶⁾

⁽¹⁾ Service d'Audiologie et Explorations Oto-Neurologiques, Hôpital Edouard Herriot, Hospices Civils de Lyon, 69437 Lyon Cedex 03

⁽²⁾ Faculté de Médecine et de Maïeutique Lyon Sud - Charles Mérieux, Université Claude Bernard Lyon 1, 69921 Oullins Cedex

⁽³⁾ Institut des Sciences et Techniques de la Réadaptation, Université Claude Bernard Lyon 1, 69373 Lyon Cedex 08

⁽⁴⁾ Service de Médecine Gériatrique, Centre Hospitalier Lyon-Sud, Hospices Civils de Lyon, 69495 Pierre-Bénite Cedex

⁽⁵⁾ Pôle Information Médicale Evaluation Recherche, Hospices Civils de Lyon, 69003 Lyon

⁽⁶⁾ Groupe d'Étude « Essai Clinique Alzheimer, Presbyacousie et Appareillage Auditif », Lyon

Introduction : Plusieurs études épidémiologiques ont montré que la surdité avait des conséquences néfastes sur le fonctionnement cognitif des personnes âgées. Plus récemment, un lien entre désafférentation auditive et accélération du déclin cognitif a été mis en évidence chez les patients Alzheimer.

Objectifs : L'étude « Maladie d'Alzheimer, surdité et appareillage auditif : une nouvelle stratégie de prise en charge » (PHRC national 2005) visait à évaluer le bénéfice cognitif d'une prise en charge audioprothétique de patients malentendants atteints de la maladie d'Alzheimer.

Méthodologie : Il s'agissait d'un essai thérapeutique monocentrique multihospitalier en double aveugle, impliquant des patients Alzheimer à un stade léger à modéré et présentant une presbyacousie non appareillée durant les deux années précédentes. Une randomisation a été réalisée, avec un groupe actif (appareillage auditif bilatéral actif d'emblée) et un groupe placebo (appareillage auditif bilatéral « inactif » pendant les six premiers mois puis activé les six derniers mois). Un suivi d'une année a été réalisé, avec une évaluation cognitive trimestrielle, comportant différents tests cognitifs (ADAS-Cog, MMSE, Grober & Buschke et Digit Symbol Test).

Résultats : Cinquante et un patients (âgés de 68 à 99 ans) ont été inclus. Seuls 48 patients, ayant débuté effectivement l'étude interventionnelle, ont été retenus pour l'analyse statistique « en intention de traiter ». À 6 mois, 14 patients actifs (82%) ne se sont pas dégradés au score ADAS Cog contre 15 patients placebo (88%) [différence intergroupe non significative : $p = 1.0$]. Aucune différence intragroupe n'a été observée après 12 mois pour le groupe actif et entre 6 et 12 mois pour le groupe placebo. Cette absence d'efficacité a été confirmée par l'analyse des patients compliants (analyse « per protocole » sur 14 patients actifs et 11 patients placebo). Pour ces patients, l'âge à l'inclusion s'est avéré le seul facteur prédictif de compliance ($p < 0.015$). Pour les autres tests cognitifs, aucune efficacité de l'appareillage auditif n'a été observée.

Discussion : L'absence de bénéfice cognitif pourrait être expliquée par l'âge élevé des patients - avec des capacités de plasticité cérébrale limitées - et par l'absence de rééducation orthophonique systématiquement associée.

Conclusions : Ce premier essai clinique français a confirmé la faisabilité d'une prise en charge audioprothétique chez les patients Alzheimer malentendants, sans pouvoir démontrer une efficacité thérapeutique. Il devra être complété par des études de plus grande envergure, s'adressant à des patients moins âgés, à un stade précoce ou prodromal de la maladie.

C021 Prendre en compte la cognition dans la pratique de l'audioprothèse

M. SICARD ⁽¹⁾, M.LAURENS ⁽²⁾, C. BOITEUX ⁽³⁾

⁽¹⁾ Audioprothésiste, Amplifon LATTES France

⁽²⁾ Manager International Centre de Recherche Scientifique Milan, Italie

⁽³⁾ Catherine Boiteux Directeur de la formation et du développement RH Amplifon Paris, France.

A partir de 60 ans, certaines fonctions cognitives voient leurs performances diminuer. Il serait intéressant d'évaluer certaines de ces fonctions qui ont un retentissement sur les performances auditives d'un patient appareillé.

En effet, aujourd'hui cette dimension n'est pas ou peu prise en compte lors de l'adaptation d'un appareillage auditif. Alors que la mémoire de travail, la rapidité d'analyse, la mémoire à long ou court terme peuvent dégrader et affecter la restitution du message auditif et donc impacter le succès de l'appareillage si le réglage n'est pas adapté aux capacités cognitives du patient

L'utilisation de test comme le Reading Span Test peut éventuellement aider lors de l'adaptation d'un appareillage. Le RST est un d'empan de lecture en langue française qui teste la mémoire spécifique du langage.

Dans cette étude chaque patient a une évaluation globale en pré-appareillage : une tonale, une vocale dans le calme, un test de phrases dans le bruit, un test d'ANL (pour évaluer sa capacité à supporter le bruit) et un RST.

A la suite de ses bilans, les patients sont divisés en deux groupes : le groupe A ayant un bon RST et un groupe B ayant un résultat faible au RST

Pour chaque groupe nous avons proposé 2 types de réglage un avec une compression lente et un traitement anti bruit important et un autre avec une compression rapide et un faible traitement anti bruit. On remarque lors des tests de contrôle post appareillage que pour le groupe avec A l'amélioration de la compréhension de phrases dans le bruit (SRT) est meilleure lorsque la compréhension est rapide et les traitements de bruit faible. Pour le groupe B ou les fonctions cognitives testées sont moins bonnes, il est préférable d'avoir un réglage avec une compression lente et un traitement anti bruit important.

En effet les patients du groupe B ont moins de capacité à traiter beaucoup d'information et de ce fait le message utile est « noyé » dans trop de stimulation. Il est donc intéressant de pouvoir évaluer certaines fonctions cognitives pour adapter le réglage des appareils auditifs et l'accompagnement du patient.

Ce type d'évaluation doit être mené avec précaution et doit s'inclure dans un bilan auditif plus global.

C022 La réhabilitation de l'audition : méthodologie et résultats

E. LACORE ⁽¹⁾, N. KHOURY ⁽¹⁾, Y. BELOUARD ⁽¹⁾, S. ROUX-VAILLARD ⁽¹⁾

⁽¹⁾ CERTA, 4 rue de l'abbé Frémont 49000 Angers - CHU Angers

L'accompagnement thérapeutique du patient présent un trouble de l'audition appareillé doit être proposé par l'orthophoniste. En tant que rééducateur, il doit mettre en place un entraînement auditif adapté aux besoins du patient. Si l'importance d'une binauralité n'est plus à démontrer d'un point de vue prothétique, l'efficacité de celle-ci peut être améliorée par des exercices spécifiques. L'efficacité de la stéréophonie requiert donc un entraînement à la localisation auditive spatiale. La localisation est un acte réflexe acquis qui peut, grâce à la plasticité neuronale, s'améliorer.

Depuis 8 ans, quelques orthophonistes proposent ce type de stimulation, en structure ou en libéral. Après un rappel de ce qu'est la localisation et les besoins du patient, nous décrivons la méthodologie utilisée et les moyens techniques nécessaires. Les résultats cliniques seront ensuite présentés.

Puis, nous nous intéresserons aux aptitudes secondaires développées grâce à cet entraînement (attention auditive, adaptation, compréhension dans le bruit...) et la nécessité d'un tel accompagnement orthophonique.

C023 Profil audioprothétique et déclin cognitif

V. KRAUSE, A. MADJLESSI, D. BOUCCARA ⁽¹⁾

⁽¹⁾ SOFRESC (Société Française de Réflexion Sensori Cognitive)

La mise en évidence de corrélations entre la sévérité de la presbyacousie et son évolutivité d'une part, et l'apparition et l'évolution de troubles cognitifs d'autre part, fait proposer lors de l'appareillage une démarche spécifique pour repérer ces troubles cognitifs. Le but de cette communication est de montrer les différents points d'intervention de l'audioprothésiste dans cette démarche, en l'illustrant par des situations cliniques.

C024 Analyse de données audioprothétiques sur une cohorte clinique

J. BOURIEN ⁽¹⁾, J-L PUEL ⁽¹⁾, F. DEJEAN ⁽²⁾

⁽¹⁾ Institut des Neurosciences - Inserm U1051 - Montpellier

⁽²⁾ Amplifon - Montpellier

Si la perte auditive est communément évaluée par la seule audiométrie tonale liminaire, elle n'en demeure pas moins un déficit sensoriel complexe ayant un retentissement différent selon le sujet. Une analyse réalisée en 2014 sur 8000 patients a mis en évidence une grande disparité d'auto-évaluation du handicap avant appareillage pour un même niveau de perte auditive.

L'adaptation d'aides auditives est la principale solution thérapeutique retenue pour compenser une déficience auditive. Les progrès en matière d'amplification et de miniaturisation permettent de proposer des prothèses auditives performantes. Or il existe une grande variabilité de bénéfice et de satisfaction pour des patients présentant pourtant une perte auditive équivalente.

Notre analyse de données audio prothétiques sur une grande cohorte apporte un éclairage sur ces inégalités en étudiant notamment les différentes configurations audiométriques par les variables proposées par Demeester en 2010

VOS RENDEZ-VOUS

RESTAURATION

Les déjeuners lunch box ainsi que les pauses café auront lieu sur l'espace exposition.

HORAIRES OUVERTURE ACCUEIL

Vendredi 29 septembre : 7h30 - 19h00
Samedi 30 septembre : 7h30 - 18h30

SOIREE DU CONGRES

Vendredi 29 septembre à 19h30 (sur préinscription obligatoire et payante).

Lieu : **Le Procope**
13 rue de l'Ancienne Comédie,
75006 Paris

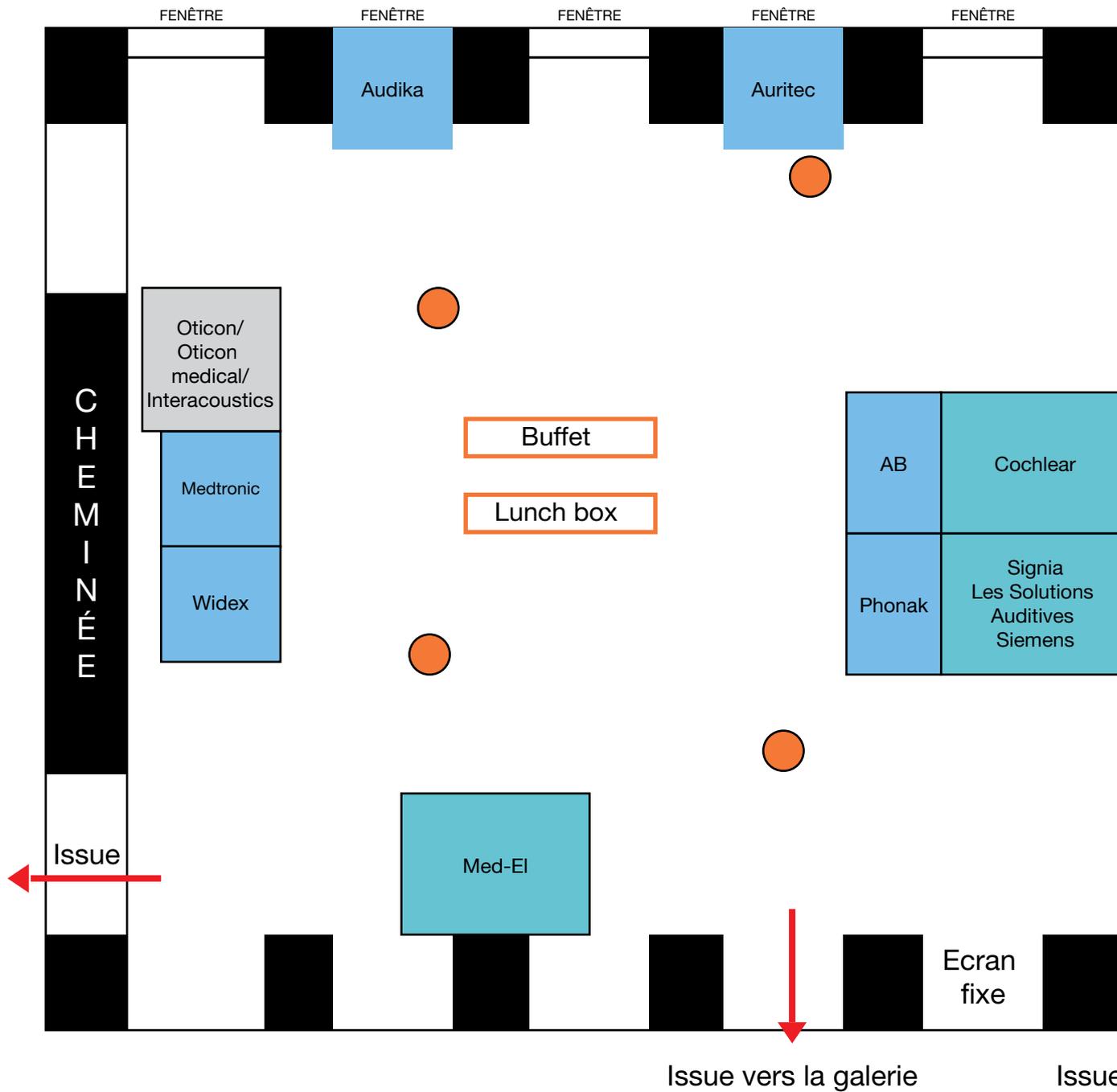
PREVIEW

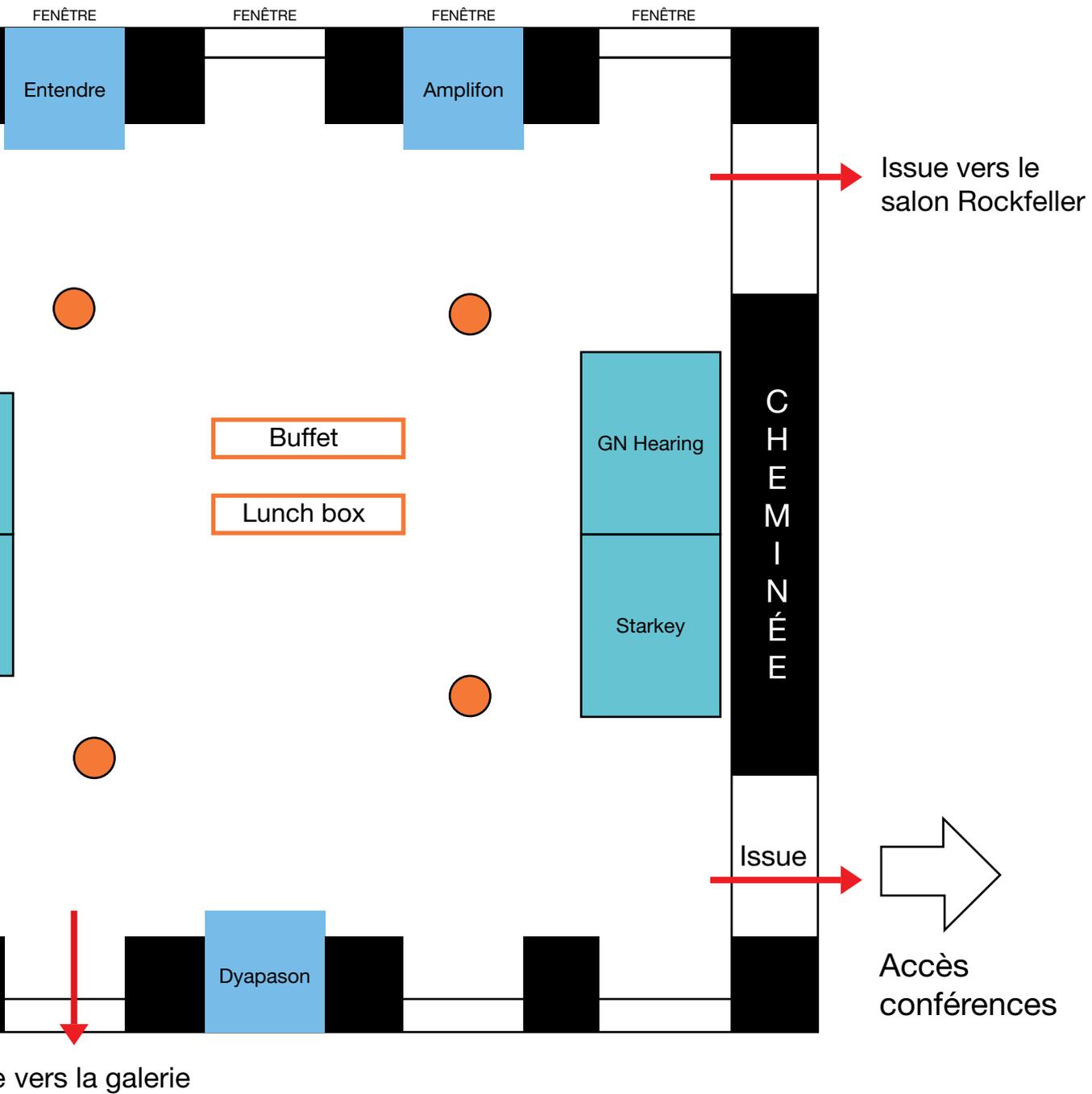
Les conférenciers doivent se rendre **au minimum une heure avant le début** de leur session en régie au fond de la salle où un technicien téléchargera leur présentation.

SECRETARIAT DU CONGRES

ANT CONGRES - 154, avenue de Lodève - 34 000 Montpellier
Tél : 04 67 10 92 23
Email : sfa2017@ant-congres.com

PLAN DE L'EXPOSITION





REMERCIEMENTS AUX PARTENAIRES



Hear now. And always

GN Hearing

MED⁹EL

signia

Life sounds brilliant.

Solutions
Auditives

SIEMENS



oticon
PEOPLE FIRST

oticon
MEDICAL


Interacoustics



amplifon

AUDIOL^{infos}GY

AURITEC

Les Cahiers de
l'Audition LA REVUE
DU COLLEGE
NATIONAL
D'AUDIOPROTHESE

Medtronic

PHONAK
life is on

WIDEX[®]
OUÏE POUR LA VIE

Veille acouphènes

Stress et acouphène - 3^{ème} partie



Evolution du stress perçu après la prise en charge audioprothétique

Depuis quelques années, le lien entre stress et acouphène fait l'objet de nombreuses recherches. Certaines théories affirmeraient que l'acouphène serait induit par le stress. D'autres suggèrent le contraire : que l'acouphène serait une source de stress. La plupart des scientifiques sont d'accord sur le fait qu'il existe une relation entre ces deux entités. Nous avons répertorié quelques-unes de ces recherches dans la bibliographie ci-jointe et classé celle-ci en littérature favorable ou non à l'établissement d'un lien clair et net entre stress et acouphène. La présente veille relate une expérimentation réalisée par le croisement de différentes bases de données relatives à divers questionnaires : le questionnaire THI réalisé en routine clinique ainsi que les deux questionnaires de stress perçu décrits dans notre précédente veille. Certains questionnaires (THI, PSQ) furent réalisés deux fois, avant et après TRT soit avec un intervalle d'environ trois mois entre les deux passations. Si l'évolution du THI est attendue, connue et déjà maintes fois étudié (Lurquin & Fuks 2015) l'analyse relative au PSQ est une première.

Expérimentation

Matériel et méthodes

Une première partie de nos résultats fut publiée dans notre précédente veille acouphène (Lurquin, Soyer & Real 2017). Celle-ci concernait une des questions du questionnaire THI relative au stress perçu et son évolution favorable dans 29 % des cas (n=161) après TRT. Nous poursuivons ci-après la description de nos résultats au moyen de l'analyse de questionnaires spécifiques de stress perçu (PSS et PSQ) décrits précédemment.

Au total, 166 patients ont participé à notre étude : 93 hommes et 73 femmes, dont l'âge varie de 21 à 88 ans ; soit une moyenne de 53,1 ans. Tous ces patients acouphéniques se plaignent d'acouphènes subjectifs chroniques et continus. Ils sont venus consulter à l'Hôpital Saint-Pierre de Bruxelles dans l'objectif de participer à une TRT.

Méthodes

Tous les patients ont été évalués par THI dès leur arrivée en consultation. Le questionnaire leur a été proposé oralement. Une partie de ceux-ci ont été invités à réaliser deux questionnaires complémentaires relatifs à leur stress : Les questionnaires Perceived Stress Scale et Perceived Stress Questionnaire.

Différentes cohortes ont donc été créées au fur et à mesure de la collecte de données ; nous précisons à chaque fois l'importance de l'échantillon testé pour chaque item mesuré.

Résultats

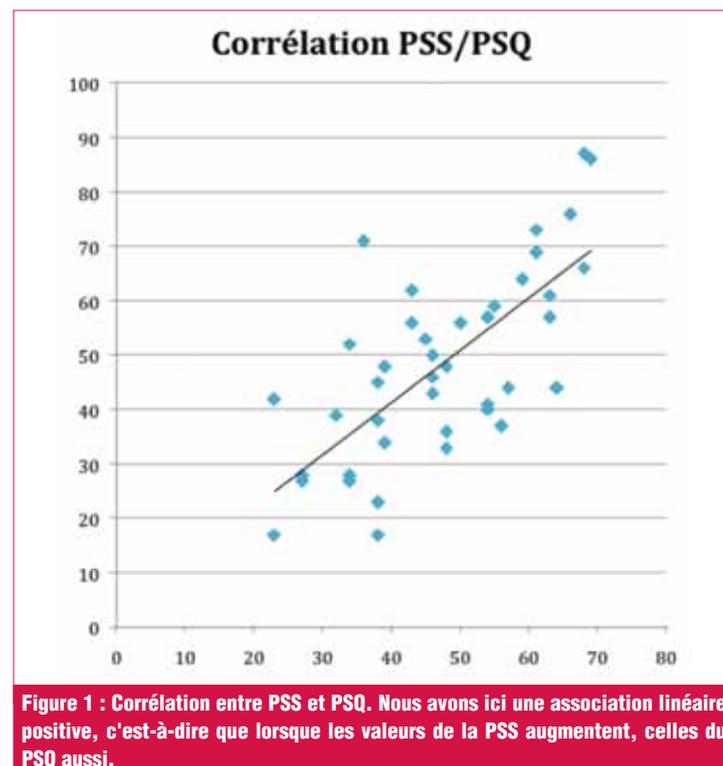
Existe-il une corrélation entre les scores de la PSS et ceux du PSQ ? (n= 43)

Soient X les données du PSS, de moyenne m_x et d'écart type S_x et Y, les scores du PSQ, de moyenne m_y et d'écart type S_y :

| | Score PSS (%) | Score PSQ (%) |
|------------|---------------|---------------|
| Moyenne | 47,21 | 48,28 |
| Ecart type | 13,03 | 17,55 |

Nous pouvons tout d'abord observer que les valeurs de PSQ sont légèrement plus élevées que celles de la PSS.

Nous avons étudié la corrélation entre les données de la PSS et celles du PSQ grâce au coefficient r de Bravais-Pearson. Grâce à nos données, nous obtenons $r = 0,69$ soit une très bonne corrélation.



Philippe LURQUIN



Audioprothésiste,
Bruxelles-Charleroi
Chargé de cours
Membre du
Collège National
d'Audioprothèse

Chloë SOYER



Audioprothésiste



Cette conclusion nous amènera afin de ne pas perdre le lecteur dans des comparaisons devenues inutiles à nous concentrer désormais uniquement sur le questionnaire PSQ.

Existe-t-il une prévalence du stress en fonction du sexe ? (n=27)

Plusieurs auteurs ont évoqué une plus grande prévalence du stress parmi la gent féminine. (Seydel 2010) Les femmes sont-elles plus stressées que les hommes ?

Nous avons d'abord vérifié que nos deux échantillons (homme et femme) suivaient bien la loi normale grâce au test de Shapiro-Wilk. Nous observons que $p > 0,05$. Notre échantillon suit bien la loi normale. Nous pouvons donc utiliser le test t de Student.

Grâce aux formules citées précédemment, nous obtenons qu'il n'y a pas de différence significative entre les deux échantillons. Les femmes ne sont donc pas plus stressées que les hommes dans l'étude que nous avons réalisée.

Existe-il une corrélation entre les scores du THI et ceux du PSQ ? (n=25)

Voici les données du PSQ avant TRT, de moyenne m_G et d'écart type s_G et H, les scores du THI, de moyenne m_H et d'écart type s_H :

| | Scores PSQ | Scores THI |
|------------|------------|------------|
| Moyenne | 0,54 | 57 % |
| Ecart Type | 0,178 | 0,193 |

Nous cherchons à déterminer s'il existe une corrélation entre les scores de PSQ et ceux du THI grâce au coefficient r de Bravais-Pearson. Le calcul réalisé, nous obtenons **$r = 0,347$ soit une assez mauvaise corrélation.**

Nos résultats ne sont donc pas significatifs et ne permettent pas d'affirmer qu'il existerait une corrélation entre les scores du PSQ et ceux du THI

Les scores au THI évoluent-ils avec la TRT ? (n=135)

Nous avons d'abord vérifié que nos deux échantillons suivaient bien la loi normale grâce au test de Shapiro-Wilk.

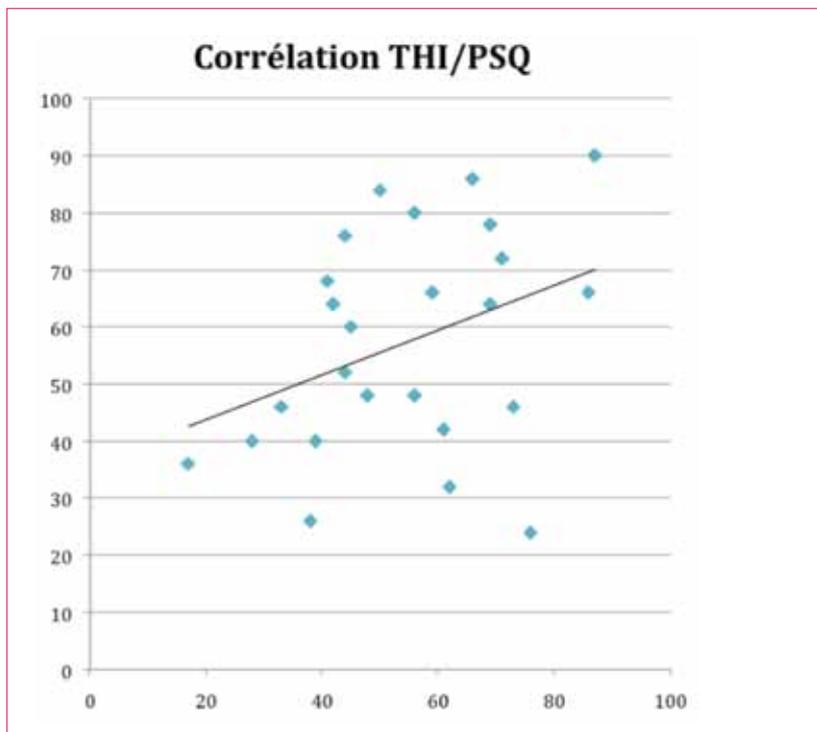


Figure 2 : régression entre les scores à deux questionnaires : le THI et le PSQ. La valeur du coefficient de corrélation reste faible (inférieure à 0,5).

Nous observons que $p_e > 0,05$. Notre échantillon suit bien la loi normale. Nous allons donc utiliser le test paramétrique t de Student afin d'analyser nos résultats. De plus, nos deux séries sont cette fois appariées puisque nous observons des scores de THI avant et après la TRT, auprès des mêmes patients.

Après calcul, nous obtenons : **$|t_3| = 22,086$** . Grâce à la table de Student, pour un degré de liberté égal à l'infini et un risque α valant 1% (risque de conclusion erroné faible), nous obtenons qu'il y a donc une différence significative entre nos deux groupes de données. **Après la TRT, les scores des patients au THI ont diminué de façon significative : de 34 points en moyenne.**

Les scores au PSQ sont-ils différents avant et après la TRT ? (n= 14)

Nous avons d'abord vérifié que nos deux échantillons suivaient bien la loi normale grâce au test de Shapiro-Wilk.

Nous observons que $p_e > 0,05$. Notre échantillon suit bien la loi normale. Nous pouvons donc utiliser le test t de Student. Une nouvelle fois, nos séries sont appariées. Après calcul, nous obtenons : **$|t_3| = 3,397$**

Grâce à la table de Student, pour un degré de liberté égal à l'infini et un risque α valant 5% , nous obtenons qu'il y a donc dans notre échantillon une différence notable entre les deux résultats. **Les scores au PSQ sont significativement plus faibles après la TRT, de 25% en moyenne.**

Discussion

Une très grande majorité de nos patients (80 %) ont la sensation que l'intensité de leur acouphène augmente lorsqu'ils sont stressés. Cette impression n'est pas liée à l'âge. Henry et coll avaient pu mettre en évidence une telle relation par le passé (Hébert & Lupien 2007, Henry & Wilson 2001). Parmi ces patients, un tiers d'entre eux ressent moins ou plus du tout cette sensation à la fin de la TRT.

Les femmes ne montrent pas de gêne liée à l'acouphène plus importante que celle des hommes. Nos résultats sont en accord avec ceux de Bolduc et coll (2014).

Les scores de la PSS et du PSQ sont corrélés. C'est ce qu'indiquaient Levenshtein et coll en 1993. Comme eux, nous n'avons trouvé aucune différence significative entre les données des hommes et celles des femmes. Nos résultats vont toutefois à l'encontre de ceux de Seydel et



coll, (2010) qui ont trouvé des scores plus importants chez les femmes. Suite à ces résultats, nous avons choisi d'utiliser le PSQ pour la suite de notre analyse car ses items sont plus simples à interpréter. De plus, un nombre plus important d'études évaluant le niveau de stress perçu chez des patients acouphéniques utilise ce questionnaire.

Hébert et coll ont montré une corrélation entre la gêne provoquée par l'acouphène et l'anxiété (2009). Nous n'avons obtenu aucune corrélation réellement significative entre les scores au PSQ et au THI ($r = 0,35$). Cette mauvaise corrélation est probablement dû au fait que le THI n'interroge pas le patient acouphénique uniquement sur son stress ; les questions sont soit d'ordre émotionnel, soit fonctionnel ou encore catastrophique. On peut donc sembler t'ilmême si notre échantillon est petit pour l'affirmer avec force être stressé et avoir peut de handicap lié à l'acouphène ou inversement se dire peu stressé et être fort invalidé par un acouphène gênant.

En 2007, Alpini et coll obtenaient une diminution des scores aux Tinnitus Reaction Questionnaire et Tinnitus Cognitive Questionnaire grâce à une TRT « améliorée », de même que Seydel et coll. Dans leur sens, nous avons pu constater une diminution conséquente des scores de THI après la TRT (34 points en moyenne). Nos résultats concernant l'évolution des résultats au PSQ vont également dans ce sens. De plus, notre moyenne de PSQ est proche de celle de Seydel et coll (48,3 et 45,6 %). Ce dernier point correspond positivement à notre hypothèse de départ.

Il faut également noter que des biais sont présents dans notre étude, comme la taille réduite de notre échantillon ayant participé à l'évaluation du stress perçu, l'interprétation des items aux questionnaires ou les conditions de passation qui ont pu être modifiées d'un testeur à l'autre. De plus, nous n'avons pas sélectionné les patients selon leurs données socio-démographiques. Notre échantillon peut être disparate de ce point de vue. La consommation de tabac, d'alcool, de drogues ou de médicaments peut altérer la perception du stress en l'augmentant ou en l'atténuant. Également, les questionnaires de stress perçu concernent la perception des patients sur le dernier mois écoulé. Un événement qui se sera déroulé la veille du test peut donc avoir plus d'influence que s'il s'était produit deux semaines plus tôt et en modifier les résultats.

Conclusion

La réaction de stress est un ensemble de mécanismes psychosomatiques qui permettent à l'organisme de respecter son homéostasie lorsque l'individu se sent agressé. Si en principe le stress est un concept essentiel au bon fonctionnement du corps humain, il peut avoir des répercussions négatives, notamment lorsqu'il est aigu ou devient chronique.

Nous avons vu dans ce mémoire que plusieurs théories indiquent l'existence d'une relation entre le stress chronique et l'acouphène.

Dans notre étude, nous avons cherché à mettre en évidence un lien entre ces deux problèmes de santé publique.

Plus de 80 % de nos patients avaient la sensation que l'intensité de leur acouphène augmentait lorsqu'ils étaient stressés. Nous avons obtenu une diminution de cette perception pour 30% d'entre eux grâce à la TRT.

Nos résultats ne montrent aucune corrélation nette entre les scores de stress perçus et ceux liés à la gêne de l'acouphène. En revanche, la TRT permet une diminution importante de cette dernière (plus de 50%). Nous observons également une amélioration du stress perçu après cette thérapie (environ 14%).

D'autres études ont montré une diminution de ces scores de stress grâce à des TRT associées notamment à de la relaxation ou de l'exercice physique. Toutefois, une collaboration pluridisciplinaire avec un psychologue ou un sophrologue pourrait permettre d'obtenir des résultats encore plus significatifs concernant le stress perçu.

Une amélioration de la gêne liée à l'acouphène n'est pas obligatoirement liée à une diminution du stress et inversement. La création d'un questionnaire mettant en évidence la relation entre stress et acouphène pourrait être un outil de travail précieux pour étudier cette connexion.

Il pourrait également être intéressant d'étudier l'évolution du stress avant et après la TRT sur une plus longue période, et grâce à une analyse du taux de cortisol salivaire ou capillaire. Cette méthode objective permettrait d'éviter le biais qu'est l'interprétation des questionnaires de stress perçus par les patients.

Bibliographie

Pour bien démarrer l'étude du lien entre stress et acouphène nous recommandons de commencer par la lecture de nos deux précédentes veilles acouphènes :

P. Lurquin, C. Soyer : Stress et Acouphène : 1^{ère} partie Les Cahiers de l'Audition vol 30 N°2 pp 63-67

P. Lurquin, C. Soyer, M. Real : Stress et Acouphène : 2^{ème} partie Les Cahiers de l'Audition vol 30 N°3 pp 48-54

A) Littérature favorable à un lien clair entre stress et acouphène

Alpini D, Cesarani A, Hahn A. Tinnitus school : an educational approach to tinnitus management based on a stress-reaction tinnitus model. *The International Tinnitus Journal*, vol 13, p.63-68, 2007

Budd R J, Pugh R. tinnitus coping style and its relationship to tinnitus severity and emotional distress. *Journal of Psychosomatic Research*, vol 41, p.327-335, 1996

Hasson D, Theorell T, Wallén M B, Leineweber C, Canlon B. Stress and prevalence of hearing problems in the Swedish working population. *BMC Public Health*, vol 11, p.130, 2011

Hébert S, Canlon B, Hasson D. Emotional Exhaustion as a predictor of tinnitus. *Psychotherapy and Psychosomatics*, vol 81, p.324-326, 2012

Hébert S, Lupien S J. Salivary cortisol levels, subjective stress, and tinnitus intensity in tinnitus sufferers during noise exposure in the laboratory. *International Journal of Hygiene and Environmental Health*, 212, p.37-44, 2009

Hébert S, Carrier J. Sleep complaints in elderly tinnitus patients : a controlled study. *Ear and Hearing*, vol 28, p.649-655, 2007

Hébert S, Lupien S J. The sound of stress : blunted cortisol reactivity to psychosocial stress in tinnitus sufferers. *Neuroscience Letters*, vol 411, p.138-142, 2007

Hébert S, Paiement P, Lupien S J. A physiological correlate for the intolerance to both internal and external sounds. *Hearing Research*, vol 190, p.1-9, 2004

Heinecke K, Weise C, Schwarz K, Rief W. Physiological and psychological stress reactivity in chronic tinnitus. *Journal of Behavioral Medicine*. Vol 31, p.179-188, 2008

Henry J L, Wilson P H. *The Psychological Management of Chronic Tinnitus*. Allyn Bacon, Boston, 2001

Jastreboff P J. The neurophysiological model of tinnitus. *Tinnitus : Theory and Management*, Chapter 8, de James Bayron Snow, p.96-106, 2012

Mazurek B, Haupt H, Olze H, Szczepek A. Stress and tinnitus – from bedside to bech and back. *Frontiers in Systems Neuroscience*, vol 6, p.47, 2012



> VEILLE ACOUPHÈNES

Ruel J, Wang J, Rebillard G, Eybalin M, Lloyd R, Pujol R, Puel J L. Physiology, ddiiddpharmacology and plasticity in the inner hair celle synaptic complex. Hearing dResearch, vol 227, p.19-27, 2007

Schmitt C, Patak M, Kroner-Herwig B. Stress and the onset of sudden hearing loss and dtinnitus. Tinnitus Journal, vol 6, p.41-49, 2000

Scott B, Lindberg P. Psychological profile and somatic complaints between help- dseeking and non help-seeking tinnitus subjects. Psychosomatics, vol 41, p.347-352, d2000

Seydel C, Haupt H, Szczepek A J, Klapp B F, Mazurek B. Long-term improvement in dtinnitus after modified tinnitus retraining therapy enhanced by a variety of dpsychological approaches. Audiology and Neuroto- logy, vol 15, p.69-80, 2010

Teggi R, Caldirola D, Perna G, Bussi M. The "emotional side" of subjective tinnitus. Up dto Date on Tinnitus, de Fayez Bahmad Jr, Chapitre 10, Editions InTechOpen, 2011

Weber C, Arck P, Mazurek B, Klapp B F. Impact of a relaxation training on psychometric and immunologic parameters in tinnitus suffe- rers. Journal of Psychosomatic Research, vol 52, p.29-33, 2002

B) Littérature favorable à un lien possible entre stress et acouphène

Baguley D, McFerran D, Hall D. Tinnitus. The Lancet, vol 382, p.1600-1607, 2013

Hallam R, Rachman S, Hinchcliffe R. Physio- logical aspects of tinnitus. Contribution to medical psychology, Oxford Pergamon, 1984

Kocalevent R D, Levenstein S, Fliege H, Schmid G, Hinz A, Brähler E, Klapp B F. Contribution to the validity of the Perceived

Stress Questionnaire from a population- based survey. Journal of Psychosomatic Research, 63, p.71-81, 2007

Mazurek B, Szczepek A J, Hebert S. Stress and tinnitus. HNO, vol 63, p.258-265, 2015

C) Littérature défavorable à un lien entre stress et acouphène

Nagaraja M N, Bose A. A study of tinnitus profile. Indian Journal of Otolarngology and Head and Neck Surger, vol 49, p.101-105, 1997

ASSURANCES aides auditives

Cabinet **BAILLY**

Fondé en 1907 - 52600 HORTES

Des garanties complètes :

PERTE (toutes causes)
VOL
CASSE
PANNE

Des durées au choix :
1 an ou 4 ans
Appareils assurés pendant le prêt

Audioprothésistes,
économisez jusqu'à 40% sur
votre multirisque professionnelle !

**A partir de 25€/an
CONTRAT
PARTENAIRES***

Tél : 03.25.87.57.22
Fax : 03.25.84.93.34
Courriel : ab2a.bailly@orange.fr
Site internet : www.ab2a.fr

* Pour vous : notre contrat multipro
Pour vos clients : des garanties et tarifs revus
CONTACTEZ NOUS !!!

SARL au capital de 1.000.000 € RCS Charente 451 620 298
N° ORIAS : 07013032 <http://www.orias.fr>

Veille Technique

Les innovations des industriels



MED^oEL

— MED-EL

Nouvelle génération de solutions auditives à conduction osseuse : ADHEAR



Collez. Clipsez. Ecoutez !

C'est la promesse de MED-EL avec le nouveau système ADHEAR, une technologie innovante pour traiter simplement la surdité de transmission. Le secret ? Un système auditif à conduction osseuse **non implantable**.

ADHEAR est une excellente option pour les personnes atteintes de surdité de transmission et qui ne peuvent pas, ou ne veulent pas, subir une opération pour la pose d'un implant à conduction osseuse.

Cette invention est composée de deux éléments externes : un adaptateur adhésif et un audio processeur. L'audio processeur capte les ondes sonores, les convertit en vibrations et les transmet à l'os par l'intermédiaire d'un adaptateur adhésif porté derrière l'oreille. L'os transfère ensuite les vibrations vers l'oreille interne où elles sont traitées naturellement. La conduction osseuse utilise l'os du crâne pour transmettre les ondes sonores directement vers l'oreille interne.

Le ADHEAR constitue une option appropriée pour les personnes souffrant d'une déficience auditive liée à des problèmes au niveau du tympan, du canal auditif ou de l'oreille moyenne.

Le Dr Ingeborg Hochmair, PDG de MED-EL a déclaré : « MED-EL a toujours été le pionnier des innovations technologiques pour le traitement des déficiences auditives et ADHEAR vient compléter notre gamme croissante de solutions auditives de haute qualité. Il ouvre la porte sur un nouveau monde sonore pour les personnes atteintes de surdité de transmission, ce qui nous permet d'aider plus de gens à surmonter leur perte auditive, qu'ils vivent comme une barrière à la communication. »

Patrik Westerkull, inventeur du ADHEAR, a déclaré : « Il y avait un réel besoin de développer une solution à conduction osseuse confortable, discrète et non chirurgicale. Avec ADHEAR nous avons enfin un système facile à utiliser et agréable à porter et qui offre un accès constant au monde sonore. Il peut être porté discrètement derrière l'oreille. Je suis ravi que les personnes ayant une déficience auditive soient désormais en mesure de bénéficier de ce système révolutionnaire. »

Performance et Connectivité

Même avec sa petite taille, le ADHEAR offre une autonomie d'environ deux semaines. Il offre aux utilisateurs une réelle liberté vers la connectivité puisqu'il peut se connecter aux appareils audio (téléphones portables, lecteurs MP3...), streamers et accessoires Bluetooth, systèmes FM et aux boucles magnétiques.

ADHEAR a obtenu le marquage CE et sera disponible dans les pays concernés. En France, il est en cours d'inscription sur la LPPR.

À propos de MED-EL

Basé à Innsbruck, MED-EL Medical Electronics est fabricant de systèmes d'implants auditifs. La société familiale fait partie des pionniers du secteur. Les deux scientifiques autrichiens, le Dr Ingeborg et le Prof Erwin Hochmair, ont développé le premier implant cochléaire micro-électronique et multicanaux du monde en 1977. L'implant cochléaire était et continue à être le premier remplacement d'un sens humain : l'ouïe. En 1990, ils ont posé les fondations pour la croissance réussie de la société quand ils ont embauché leurs premiers salariés. MED-EL emploie désormais plus de 1,800 personnes à travers le monde.

Aujourd'hui, MED-EL offre la plus large gamme de solutions implantables au monde, pour traiter les degrés variables de la surdité : systèmes d'implant cochléaire et d'implant d'oreille moyenne, système d'implant auditif EAS (Stimulation Electric Acoustic), implants du Tronc Cérébral ainsi que le premier implant actif à conduction osseuse au monde (le Bonebridge). Dans une centaine de pays, des personnes peuvent bénéficier des produits MED-EL.

www.medel.com



PHONAK life is on

Les adolescents et la technologie



Etude auprès d'élèves sur l'utilisation et l'abandon de microphones déportés

L'utilisation de microphones déportés permet d'aider les enfants dans la salle de classe. On constate cependant un déclin régulier de l'utilisation de ces systèmes au fil de leur scolarité. Pour en comprendre les raisons, une étude a été réalisée auprès de 83 élèves de 13 à 18 ans. Les conclusions ont montré que les élèves continuant à utiliser les microphones déportés (RM) ont reconnu les avantages de ces systèmes en classe et prennent la responsabilité d'utiliser ces systèmes, faisant alors preuve d'une forte capacité à s'exprimer par eux-mêmes. Au contraire, les non-utilisateurs ont déclaré percevoir des avantages moindres, n'aiment pas l'esthétique du microphone et préfèrent éviter de tendre le microphone vers l'enseignant. Ces réponses soulignent le potentiel d'augmentation de l'utilisation des microphones déportés chez les adolescents en améliorant leurs performances par la diversification de l'utilisation de ces systèmes et par l'amélioration de leur esthétique avec des produits plus discrets et une manipulation plus aisée.

Introduction

Les audioprothésistes indiquent souvent que les enfants commencent à abandonner l'utilisation d'aides auditives et de systèmes sans fil lorsqu'ils entrent dans l'adolescence. Les éducateurs redoutent cette tendance car elle apparaît au moment où les études se compliquent. De plus, l'apprentissage entre camarades et en groupe, qui peut représenter des défis auditifs supplémentaires pour les personnes malentendantes, occupe une place considérable dans la journée scolaire d'un adolescent (Feilner, Rich

& Jones, 2016). Les conclusions de Feilner ont montré que le travail en groupe était particulièrement complexe pour les élèves malentendants. Malgré la difficulté croissante du contenu et de l'environnement acoustique, les adolescents refusent souvent d'utiliser les technologies d'amplification et d'aide à l'écoute. L'étude permet d'explorer les raisons poussant les adolescents à utiliser ou ne plus utiliser ces systèmes.

Méthodologie

83 adolescents âgés de 13 à 18 ans (âge moyen = 15 ans) ont répondu à une étude comprenant 11 questions. La figure 1 montre la répartition des âges de tous les participants. 63 % des participants (52) sont de sexe masculin.

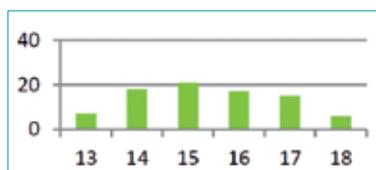


Figure 1. Répartition des âges des élèves ayant participé à l'étude.

L'audiogramme de chaque élève a été fourni avec leurs réponses à l'étude et tous les élèves ayant participé ont été jugés candidats potentiels à l'utilisation d'un microphone déporté (RM) par leur audioprothésiste. 5 élèves présentaient une audition normale mais souffraient d'un trouble du traitement auditif central, 25 d'une perte auditive unilatérale et 53 d'une perte auditive neuro-sensorielle bilatérale. Le degré de perte auditive de tous les participants est indiqué en figure 2.

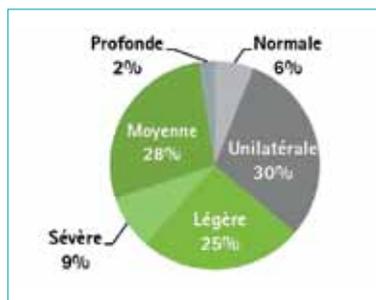


Figure 2. Participants à l'étude classés par degré de perte auditive.

64 % des élèves ont indiqué utiliser des aides auditives et 5 % un ou plusieurs implants cochléaires. 70 % des élèves ont utilisé un système RM par le passé et ont prévu d'en utiliser un pour l'année scolaire à venir. 24 % ont utilisé un système RM par le passé mais ne prévoient pas d'en utiliser un cette année. 6 % des participants ont indiqué n'avoir jamais utilisé de système RM et n'ont pas prévu d'en utiliser un cette année. Au total, 70 % des élèves étaient utilisateurs et 30 % non-utilisateurs.

Résultats

Il a été demandé aux utilisateurs de RM de classer par ordre d'importance les raisons pour lesquelles ils continuaient à utiliser un système RM. Leurs réponses sont indiquées figure 3. Les raisons les plus importantes étaient un meilleur accès à la parole de l'enseignant, une meilleure compréhension dans le bruit et une plus grande confiance. Ces réponses étaient suivies dans le classement par une meilleure concentration et une meilleure attention et de meilleures notes. Il est également intéressant de noter les raisons les moins importantes aux yeux des élèves pour l'utilisation continue du RM. Les facteurs considérés comme « Pas important » par la plupart des participants étaient entre autres l'utilisation de ces systèmes par les parents, audioprothésistes et enseignants et une fatigue moindre. En général, ces réponses indiquent que les élèves qui ont continué à utiliser le RM pendant leur adolescence étaient ceux qui avaient compris et remarqué les avantages de ces systèmes et qui montraient une grande détermination à les utiliser.

En plus des raisons qu'ils ont d'utiliser le RM, les adolescents ont indiqué l'importance des avantages du RM perçus dans certaines situations. Les résultats sont indiqués figure 4. En général, les résultats montrent que les élèves n'utilisent les systèmes que dans les salles de classe traditionnelles. Plus de la moitié des participants a indiqué ne jamais avoir utilisé de système RM hors de la salle de classe. La compréhension de l'enseignant, des camarades et l'accès



aux médias ont été identifiés comme les situations dans lesquelles les avantages étaient les plus flagrants.

Pour finir, l'étude a évalué les raisons de l'arrêt de l'utilisation du RM parmi les 24 % d'anciens utilisateurs (figure 5).

Les données révèlent que la principale raison citée par les adolescents est d'ordre esthétique. Ils n'aiment pas son aspect ou son port. Ils déclarent ensuite que le RM ne les aide pas à mieux entendre l'enseignant et/ou leurs camarades. Les élèves ont enchaîné par des griefs concernant l'excès de bruit ou d'interférences dans le système RM et ont déclaré ne pas apprécier partager le microphone avec l'enseignant. En plus de ces données, il est important de mentionner que 50 % des élèves interrogés utilisaient Roger et 50 % utilisaient encore des systèmes FM traditionnels. Le nombre considérable d'élèves utilisant encore la transmission FM peut expliquer le nombre important d'élèves rapportant des problèmes d'interférences. Depuis que le système Roger utilise la transmission numérique 2,4 GHz, avec un couplage point à point, les interférences sont éliminées.

Parmi les cinq enfants n'ayant jamais utilisé un RM, trois ont indiqué ne pas apprécier la sonorité du système ou pensent qu'ils n'en ont pas besoin.

Conclusion

Les résultats de cette étude ont indiqué qu'une majorité d'élèves de cette école de banlieue sont des utilisateurs convaincus et enthousiastes des systèmes RM. D'un autre côté, des opportunités existent pour environ un quart des lycéens ayant choisi de ne plus utiliser de systèmes RM, principalement pour des raisons esthétiques et pour des avantages selon eux trop limités. Toutes les principales raisons citées indiquent que les prochaines innovations des RM pourront mieux répondre aux attentes de cette population. Les détails concernant l'amélioration de l'esthétique des systèmes n'ont pas été explorés, mais des aides auditives et des émetteurs portés à l'oreille plus petits, que les enfants n'auraient pas besoin de donner à l'enseignant, seraient plus intéressants pour eux. Les technologies telles que Roger Touchscreen Mic peuvent adapter le comportement du microphone selon la situation, en fonction de la position de l'appareil et diffuser la voix des camarades lors d'un travail en groupe. La pertinence de ces comportements

adaptatifs doit être explorée plus en profondeur pour une utilisation en salle de classe. Pour finir, comme il a été montré que les adolescents utilisant le système RM avec succès le faisaient de leur propre gré car ils en percevaient des avantages, une exploration continue des besoins et

des préférences de ce groupe pourrait fournir une base pour les innovations à venir et encourager davantage d'élèves à continuer d'utiliser les systèmes RM.

Plus d'informations sur www.phonakpro.fr/etudes : -Phonak Field Study News I Les adolescents et la technologie (Mars 2017)

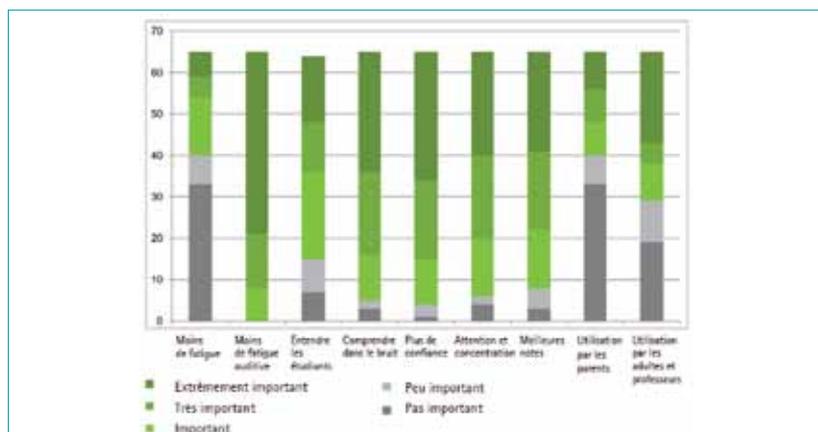


Figure 3. Classement des raisons des adolescents pour l'utilisation du RM.

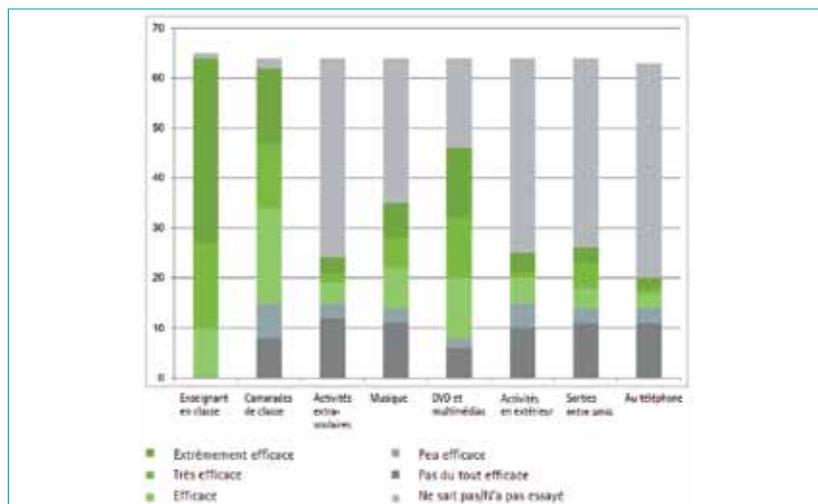


Figure 4. Évaluation des avantages du microphone déporté dans certaines situations auditives.

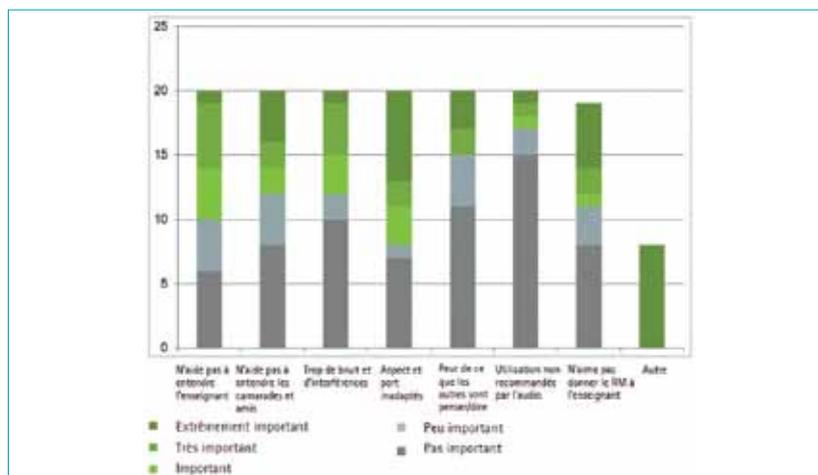


Figure 5. Classement des raisons des adolescents pour la non-utilisation du RM.



■ Signia Solutions Auditives Siemens

2017, Signia - Siemens révolutionne le marché.

Rétrospective

Pour proposer les plus hauts niveaux de précision, de fiabilité et de facilité d'utilisation en parfaite adéquation avec les attentes des patients et des professionnels de santé, Signia - Siemens consacre des investissements conséquents et des années de R&D, d'études et d'essais intensifs. Au-delà des performances audiologiques incontestables, ce sont aujourd'hui de toutes nouvelles perspectives qui sont proposées aux malentendants. Preuve à l'appui, depuis le début de l'année 2017, Signia - Siemens ne cesse de révolutionner le marché en introduisant notamment cinq grandes innovations inédites par leur approche novatrice et leurs avancées technologiques.



Une innovation dans le rechargeable : Cellion

Une innovation dans le rechargeable : Cellion

Signia, expert et leader de la technologie rechargeable depuis plus de 10 ans, a lancé Cellion, l'aide auditive RIC qui intègre les technologies lithium-ion et inductive pour proposer une nouvelle approche du rechargeable : 24h d'autonomie dans tous les environnements - y compris en streaming - avec marche/arrêt automatique, option de charge rapide en 30mn et certification IP68 ! En click dôme ou embout sur mesure, Cellion est l'une des plus petites aides auditives utilisant la technologie de charge inductive, pour les pertes jusqu'à profondes.



Le nouvel intra-auriculaire ultra confortable en adaptation immédiate

Le nouvel intra-auriculaire ultra confortable en adaptation immédiate

Silk, bijou de technologie modulaire et extrêmement miniaturisé, est la réponse aux attentes des utilisateurs mais aussi des professionnels. Intra-auriculaire hybride CIC-RIC, Silk s'adapte immédiatement, sans prise d'empreinte, en se logeant en toute discrétion au fond du conduit auditif grâce à son dôme manchon en silicone, pour un confort instantané. Cette innovation est équipée de la toute dernière technologie de la marque pour les plus hautes performances techniques avec une qualité sonore optimale associée à une réduction, voire disparition de l'autophonation, l'ensemble avec la connectivité moderne attendue !



Pure 13 BT, l'oreille connectée

Pure 13 BT, l'oreille connectée

Pouvoir entendre, directement dans ses aides auditives, le son de son téléphone portable, de sa télévision, de ses applications ou de sa musique préférée est un élément qui est plus largement considéré par les utilisateurs d'aides auditives. Cependant, la qualité, le confort d'écoute ainsi que la bonne

compréhension dans les milieux bruyants restent des paramètres majeurs et essentiels dans ce choix. Le nouveau Pure 13 BT de Signia est aujourd'hui la seule aide auditive qui associe la directivité binaurale (e2e Haute Définition) pour une compréhension optimale dans le bruit, au confort du streaming direct. Et au-delà de ces deux caractéristiques, Pure 13 BT est le premier et seul appareil à marier ces deux technologies pour élever encore plus haut les performances audiologiques de l'appareillage. En effet, l'information liée au mouvement détectée par le smartphone, est maintenant à l'aide auditive, permettant une détection d'environnement améliorée et donc une audition optimale. Pour profiter de cette technologie, l'utilisateur a besoin d'un iPhone et de l'application gratuite myControl de Signia. Pure 13 BT est aussi une aide auditive extrêmement discrète qui propose l'ensemble des performances technologiques de primax, et ce sans compromis.

Au-delà du développement de solutions auditives en réponse aux attentes des malentendants, Signia consacre notamment sa R&D à la maîtrise des acouphènes et à des solutions 2.0 qui peuvent améliorer le quotidien des patients et audioprothésistes.

Un nouvel outil pour la gestion des acouphènes avec TIL

Au cours de leur vie, 15% des français seront sujets à des acouphènes. Sans gravité dans 95 % des cas, ces phénomènes, quand ils deviennent chroniques, sont impossibles à faire disparaître complètement. En développant une nouvelle approche de la gestion des acouphènes par amplification encochée, la Thérapie d'Inhibition Latérale (TIL), Signia prouve que des thérapies efficaces existent, pouvant considérablement réduire les symptômes de façon qu'ils ne perturbent plus la vie des patients.

La mise en œuvre de la Thérapie d'Inhibition Latérale se fait en appliquant une encoche étroite sur la courbe de réponse de l'appareil. Cette encoche de 25 dB de profondeur et d'une demi-octave de largeur est positionnée sur la fréquence de l'acouphène et crée une forte augmentation du contraste dans l'activité des neurones de cette zone. Ce fort contraste provoque un effondrement de l'activité des neurones responsables



de l'acouphène par un phénomène appelé Inhibition Latérale.

Cette Thérapie apporte au patient une réduction de la perception de l'acouphène, voire une suppression totale ou partielle, permanente ou non. La recherche récente sur cette thérapie montre que cette approche est particulièrement bénéfique pour les patients souffrant d'acouphènes sévères. Pour une efficacité maximale, il est recommandé d'utiliser cette nouvelle thérapie sur tous les programmes d'écoute afin que le patient en bénéficie toute la journée. Bien que certains patients aient eu des améliorations notables dès 3 semaines de port, il est plus commun d'obtenir des bénéfices significatifs au bout de 6 semaines à 3 mois.

Cette nouvelle approche s'ajoute aux autres outils de gestion des acouphènes déjà proposés par Signia - Solutions auditives Siemens.



TeleCare, pour un accompagnement de proximité

TeleCare, pour un accompagnement de proximité

Lors d'une adaptation, la période d'essai et le suivi sont des moments cruciaux pour la réussite de l'appareillage. Il peut parfois subsister un éventuel manque de proximité entre le patient et l'audioprothésiste et un besoin d'accompagnement complémentaire pour le patient.

Avec l'introduction de TeleCare de Signia sur le marché, il est désormais possible de remédier à ces points manquants. Grâce à cette application de suivi d'adaptation et de satisfaction patient, avec interface de communication, Signia met à la disposition des professionnels de santé un outil exclusif et réinvente la relation patient/audioprothésiste pour une meilleure réussite de l'appareillage.

Ainsi, TeleCare permet à l'audioprothésiste de suivre le taux d'utilisation des aides auditives, le niveau de satisfaction de son patient en temps réel et donc de réagir et conseiller en conséquence. Une approche totalement personnalisée, des plus efficaces !

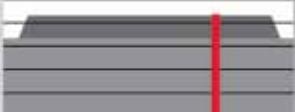
Quant à l'utilisateur, depuis myHearing (l'application gratuite de TeleCare destinée au grand public) il fait part de sa satisfaction, bénéficie de tutoriaux et d'une base FAQ pour l'accompagner dans son adaptation mais peut aussi communiquer avec l'audioprothésiste lorsque cela est nécessaire.

Afin de mesurer l'impact de TeleCare sur le quotidien d'un audioprothésiste, des essais* ont été menés en 2016 aux

États-Unis et en Allemagne pour évaluer l'efficacité de TeleCare auprès de 25 audioprothésistes et 150 de leurs patients durant 4 mois. Les données, montrent que TeleCare a réduit la durée de la période d'essai de 25%, le nombre de visites de suivi de 35% et le taux de retour de 20%.

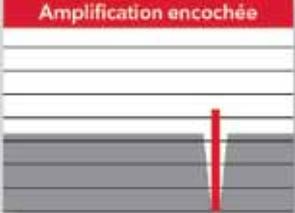
TeleCare est donc l'outil par excellence pour mettre fin aux aides auditives laissées dans le tiroir, sans aucun suivi, mais aussi aux difficultés de déplacement de certains utilisateurs, qui ne peuvent alors pas bénéficier, aussi souvent que souhaité, de conseils appropriés et rapides du professionnel de santé.

Enrichissement sonore



Par ajout d'un signal sonore, agréable, la thérapie traditionnelle « couvre » l'acouphène gênant et en détourne l'attention du patient.

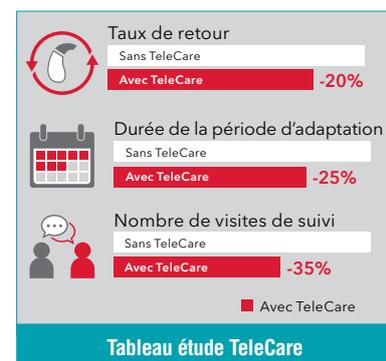
Amplification encochée



Avec la Thérapie d'Inhibition Latérale, la fréquence de l'acouphène est définie avec précision. L'amplification de cette fréquence est alors réduite de telle sorte que l'acouphène s'intègre discrètement dans l'environnement sonore global.

- Sortie de l'ACA
- Acouphène
- GBB du bruit de vague
- Encoche sur le signal amplifié

Un nouvel outil pour la gestion des acouphènes avec TIL



* Des essais ont été menés en 2016 aux États-Unis et en Allemagne par Sivantos pour évaluer l'efficacité de TeleCare auprès de 25 audioprothésistes et 150 de leurs patients durant 4 mois. Les résultats de cette étude sont présentés dans la documentation "Signia TeleCare - the Future of Hearing Care Starts Now".



Le bruit, ennemi numéro un du malentendant

Entretien avec Christophe Michey

Si certains malentendants pourraient aisément passer pour des normo-entendants dans des conditions parfaites (dans un environnement silencieux, lorsqu'ils sont placés en face de leur interlocuteur, etc.), les choses se corsent sérieusement dans les environnements bruyants. Christophe Michey, directeur européen de la recherche chez Starkey France, nous explique les raisons physiologiques de ce phénomène et les solutions innovantes proposées par Starkey pour y pallier.



IN (Innovations) : Le bruit est perçu par certains comme un stress, mais pour les malentendants, cela peut être très pénible. Comment se manifeste le bruit pour un malentendant ?

CM (Christophe Michey) : Pour le malentendant, le bruit se manifeste par une gêne plus importante : un sujet normo-entendant est capable de suivre une conversation dans un bar, par exemple, sans trop de difficultés ; pour le malentendant, cette tâche va s'avérer beaucoup plus difficile, voire impossible dans certains cas. L'intelligibilité de la parole en présence de bruit devient tellement mauvaise que certains malentendants vont tout simplement se désengager de la situation, et cesser d'écouter.

Lorsqu'il est confronté à des bruits que l'on qualifie de fluctuants, ce qui veut



Les malentendants éprouvent plus de difficultés à aller chercher le signal dans les moments où le bruit est un peu moins fort. Ces difficultés entraînent une fatigue d'écoute et une gêne plus importante que pour le normo-entendant, et nécessitent un effort cognitif nettement supérieur.

dire que leur intensité n'est pas constante mais varie au cours du temps, les normo-entendants sont généralement capables d'aller chercher le signal sélectivement dans les moments où le bruit est un peu moins fort, un effet dit « d'écoute dans les trous ». Les malentendants éprouvent plus de difficultés à faire la même chose. Ces difficultés entraînent une fatigue d'écoute et une gêne plus importante que pour le normo-entendant, et nécessitent un effort cognitif nettement supérieur.

IN : Qu'est-ce qui explique ces difficultés d'un point de vue psychoacoustique ?

CM : On ne sait pas encore très précisément quelles sont les origines de ces difficultés. Plusieurs hypothèses explicatives ont été formulées par les chercheurs en sciences auditives durant les trente à cinquante dernières années.

Selon l'une de ces hypothèses, la cause serait d'origine cochléaire et toucherait la mécanique de la cochlée.

Cela se traduirait par une perte de la sélectivité fréquentielle, c'est-à-dire la capacité que possède la cochlée de filtrer les sons en différentes bandes de fréquences. En cas d'atteinte cochléaire, et plus particulièrement des cellules ciliées externes, on assiste à un amoindrissement de cette

capacité de résolution fréquentielle. Il faut s'imaginer la cochlée comme un banc de filtres sélectifs. Lorsque ces filtres deviennent moins sélectifs, ils laissent passer le signal, mais aussi plus de bruit que chez un normo-entendant doté d'une cochlée saine. C'est la première explication d'origine cochléaire.

D'autres hypothèses, plus récentes, concernent moins la résolution fréquentielle et davantage la résolution temporelle. Lorsque des fibres du nerf auditif sont stimulées par des sons périodiques, c'est-à-dire qui se répètent dans le temps, on observe des potentiels d'actions synchronisés sur la période du signal ; de façon précise, le nerf auditif est capable de suivre la périodicité du stimulus. Depuis quelques années, une hypothèse stipule que cet encodage de la structure temporelle fine est dégradé chez le malentendant.

On ignore à quel étage du système auditif cette dégradation intervient ; elle pourrait se produire au-delà de la cochlée ou du nerf auditif, peut-être même dans des étages centraux.

Enfin, d'autres hypothèses ciblent des étages encore plus élevés dans le système de traitement, au niveau du système auditif central. Il s'agirait là d'un mécanisme d'ordre cognitif, entraînant un ralentissement de la capacité à traiter les informations auditives. Ce ralentissement



se manifeste particulièrement par une perte de la capacité à entendre sélectivement un signal, comme la parole, dans des situations où le bruit est fluctuant et d'amplitude plus faible.

IN : Comment les aides auditives existantes prennent-elles en charge cette gestion du bruit pour plus de confort pour le malentendant ?

CM : Les aides auditives intègrent des débruiteurs. Chez Starkey, nous avons mis au point depuis de nombreuses années (ndlr : 2010) un algorithme de débruitage baptisé Voice IQ, capable de détecter spécifiquement quand le bruit ou la parole sont présents et qui va atténuer sélectivement le bruit tout en essayant de préserver au maximum la parole. Cet algorithme fonctionne sur une échelle de temps très rapide et il est donc capable d'atténuer sélectivement le bruit détecté même pendant les courtes pauses entre les sons de parole.

IN : Il existe aussi des solutions qui prennent en compte la personnalisation...

CM : En effet. Depuis quelques années, grâce à la connectivité des aides auditives avec les smartphones comme l'iPhone,

“ Les aides auditives Starkey sont dotées d'un algorithme dit de classification automatique d'environnement, qui analyse en permanence l'environnement acoustique de l'utilisateur et qui le classe en fonction du type de bruit présent, qu'il s'agisse de vent, du bruit émanant de la circulation, d'une machine, etc. ”

L'intelligibilité de la parole en présence de bruit devient tellement mauvaise que certains malentendants vont tout simplement se désengager de la situation, et cesser d'écouter.

© Stock-shirasov

nous offrons la possibilité au patient d'activer sélectivement certains réglages qui seront plus confortables dans certaines ambiances bruitées.

En plus de cela, les aides auditives Starkey sont dotées d'un algorithme dit de classification automatique d'environnement, qui analyse en permanence l'environnement

acoustique de l'utilisateur et qui le classe en fonction du type de bruit présent, qu'il s'agisse de vent, du bruit émanant de la circulation, d'une machine, etc.

Le système peut sélectivement activer certains algorithmes de traitement tels que le débruiteur dont nous avons parlé, en fonction du type d'environnement.

C.N.A

Collège National d'Audioprothèse

Organisé par le Collège National d'Audioprothèse
et les Directeurs d'Enseignement d'Audioprothèse

XXII^E ENSEIGNEMENT POST- UNIVERSITAIRE

LE FUTUR DE L'AUDIOPROTHÈSE :
QUELLES TECHNOLOGIES POUR QUELS ACTES
ET POUR QUELS PATIENTS ?

1 et 2 décembre 2017

Centre des Congrès de La Villette

Cité des Sciences et de l'Industrie

30, avenue Corentin Cariou - 75019 Paris

Renseignements et inscription :

audioepu2017@ant-congres.com

04 67 10 92 23

www.college-nat-audio.fr

Actualités du monde de l'audiologie



■ EPU 2017

Le futur de l'audioprothèse : quelles technologies pour quels actes et pour quels patients ?

1 et 2 décembre 2017

Paris - La Villette



Organisé par le Collège National
d'Audioprothèse avec les
Directeurs d'Enseignement
d'Audioprothèse

Vendredi 1^{er} décembre

8h00 : Accueil des participants

8h45 - 9h00 : Introduction à l'EPU
2017

S. LAURENT, Audioprothésiste,
Gourin

Président du Collège National
d'audioprothèse

Séance du matin

9h00 - 9h30 : Sociologie
des patients : leur profil a-t-il
changé ? Quelles sont leurs
Modes de vie, leurs habitudes de
« consommation » de santé ?
(Sujet réservé)

9h30 - 10h30 : Traitement de
signal : quels progrès réalisés ces
20 dernières années ?

C. GUEMAS, Audioprothésiste,
Carhaix

X. DELERCE, Audioprothésiste, Mont
de Marsan

10h30 - 11h00 : Que peut-on
attendre du traitement de signal de
demain ?

L. FONTAN, Responsable R & D,
Archean Technologies, Division
dessystèmes d'analyse et de la
mesure de la parole, Montauban

11h00 - 11h30 : Pause

11h30 - 12h00 : Interactions
patient / appareil /
audioprothésiste : le smartphone en
prolongement des aides auditives,
pour le meilleur ? (Sujet réservé)

12h00 - 12h20 : Métrologie
(chaînes de mesure, mesures au
tympan, signaux, etc.)
(Sujet réservé)

12h20 - 13h50 : Déjeuner

Séance de l'après-midi

14h00 - 14h30 : Explorations
fonctionnelles ? L'audiogramme
a-t-il encore un avenir ?

Pr P. AVAN, Président de
l'Association « Handicap
Neurosensoriel et Audiologie »,
Clermont-Ferrand

14h30 - 14h50 : La prise
d'empreinte est-elle en voie de
disparition ? (Sujet réservé)

14h50 - 15h20 : Ambiances
sonores simulées ou tests en milieu
réel : l'avenir des dans le bruit
Dr C. FULLGRABE, Chercheur, MRC
Institute of Hearing Research,
Nottingham University

15h20 - 15h50 : Pause

15h50 - 16h20 : Vision de
l'avenir technologique : quelles
perspectives ?
C. MICHEYL, Directeur Européen de
la Recherche, Starkey France
Membre associé, Equipe « Cognition
Auditive et Psychoacoustique »,
Lyon I

Membre associé, Laboratoire des
Systèmes Perceptifs, Paris

16h20 - 17h05 : Table ronde : place
de la technologie, et si la relation
humaine restait le meilleur atout du
patient ?

C. MICHEYL, Directeur Européen de
la Recherche, Starkey France
Membre associé, Equipe « Cognition
Auditive et Psychoacoustique »,
Lyon I

Membre associé, Laboratoire des
Systèmes Perceptifs, Paris

17h05 - 18h05 : Déficience
auditive et conséquences sur le
vieillessement, les enjeux.
Repérage précoce des troubles :
comment le mettre en place ?
Spécificités de la démarche
prothétique, comment intégrer la
dépendance et les troubles
cognitifs ?
Comment coordonner l'action des
différents professionnels
impliqués ?

Quelle place et quelle utilisation
pour les plateformes de
télé-audiologie et de suivi
prothétique ?

Exemple d'expériences avec les
sujets du 4^{ème} âge.

L'avenir : la cohérence de la prise
en charge globale, pluridisciplinaire.
C. RENARD, Audioprothésiste, Lille

Samedi 2 décembre

8h30 : Accueil des participants

Séance du matin

9h00 - 9h30 : Bilan du dépistage
néo-natal systématique mis en
place : tous les départements sont-ils
concernés ?

Combien de bébés repérés ?

Quelles suites thérapeutiques pour
les bébés dépistés ?

F. DEJEAN, Audioprothésiste,
Montpellier

9h30 - 10h00 : Le point sur
les explorations fonctionnelles
objectives : PEA, ASSR, etc ...
quelles sont les innovations
et utilisations en audiologie
pédiatrique ? Comment tester
l'audition d'un bébé ?

Quel progrès à venir ?
(Sujet réservé)

10h00 - 10h30 : Le point sur
la génétique, thérapie génique,
cellules souches, etc.
Est-ce pour bientôt ? (Sujet réservé)

10h30 - 11h00 : Pause

11h00 - 11h30 : Quels progrès
dans la prise en charge
prothétique ?



La technologie semble faire la part belle aux catégories adultes, y a-t-il eu des innovations récentes primordiales ? Que peut-on attendre dans les années à venir ? Tous les bébés seront-ils implantés ? (Sujet réservé)

11h30 - 11h45 : Un exemple d'appareillage précoce (Sujet réservé)

11h45 - 12h45 : Le point sur les dispositifs implantés actuels et prochains (osseux, IOM, cochléaires) IC et appareil contro-latéral : 1er bilan de l'étude multi-centrique en cours Communication IC et appareil : quelles synergies entre l'aide auditive et le processeur ?

Pr B. GODEY, Faculté de Médecine, Université de Rennes I

Dr M. MARX, CCI du Lot, Ecole d'Audioprothèse de Cahors
P.E. WATERLOT, Audioprothésiste, Aire sur La Lys

12h20 - 13h50 : Déjeuner

Séance de l'après-midi

14h15 - 15h15 : Le point sur les patients : combien ? Evolution ? Quelles explorations fonctionnelles doit-on envisager prochainement ? Quelles techniques audioprothétiques ? Quelles prises en charge ?

Le « coaching » digital peut-il être une aide dans ce domaine ? Un exemple concret de prise en charge disciplinaire

H. BISCHOFF, Audioprothésiste, Paris
P. LURQUIN, Audioprothésiste, Bruxelles

15h15 - 15h45 : Pause

15h45 - 16h15 : Quelle formation pour demain ?

F. LE HER, Audioprothésiste, Rouen
S. LAURENT, Audioprothésiste, Gourin
Président du Collège National d'Audioprothèse

16h15 - 17h00 : Cas cliniques Nouveaux élus au CNA 2017

17h00 - 17h45 : Synthèse, conclusion et introduction à l'EPU 2018
S. LAURENT, Audioprothésiste, Gourin
Président du Collège National d'Audioprothèse

17h45 : Clôture de l'EPU

Renseignements et inscription

audioepu2017@ant-congres.com
04 67 10 92 23
www.college-nat-audio.fr



Formations

De la communication à la construction de la langue chez l'enfant sourd

12 et 13 octobre 2017

Contenu

L'objectif de la formation est d'aborder les développements du langage chez les enfants sourds et les enfants entendants dès la communication préverbale jusqu'à l'acquisition des langues :

- LSF, langue vocale, langue écrite.
- Réflexion sur le développement de l'enfant dans sa globalité : construction des connaissances : physiques, logiques, symboliques, langagières.
- L'enfant sourd est lui aussi un sujet communicant: comment préserver et favoriser son désir et son besoin de dire.
- Du langage aux langues un chemin à réinventer ?

Modalités

Exposés théoriques, vidéos sur la pratique avec des enfants sourds, discussions

Intervenantes

Brigitte GÉVAUDAN, Orthophoniste
Philippe SÉRO-GUILLAUME, Linguiste
Marta TORRES, Enseignante spécialisée, Chercheur

27 et 28 novembre 2017

Retard linguistique, évolution lente, résultats limités après implant cochléaire

Objectifs

- Définir les retards d'évolution linguistiques,
- Améliorer le dépistage des troubles associés chez l'enfant implanté et proposer un algorithme diagnostic,
- Répondre aux interrogations des professionnels concernant la prise en charge pratique des enfants implantés ayant des troubles linguistiques spécifiques.

Contenu

- Facteurs de risque et contexte médical/ bilan médical/bilan psychométrique,
- Eléments cliniques et orthophoniques,
- Evaluation orthophonique et neurolinguistique,
- Quels aménagements de prise en charge ?
- Cas cliniques.

Modalités

Exposés théoriques - vidéos - discussions

Intervenantes

Chantal DESCOURTIEUX, Orthophoniste
Dr Marine PARODI, ORL
Isabelle PRANG, Orthophoniste
Caroline REBICHON, Psychologue

Renseignements

Acfos

11 rue de Clichy - 75009 Paris
Tél. 09 50 24 27 87
Fax. 01 48 74 14 01
contact@acfos.org - www.acfos.org



Colloque ACFOS XIII

Musique et surdité

9 et 10 novembre 2017

Espace Reuilly

21 rue Hénard 75012 Paris

Ce colloque ACFOS XIV a pour thème « Musique et surdité ». Des chercheurs, des pédagogues, des cliniciens et des musiciens sourds et entendants y témoignent des avancées les plus récentes. En quoi la musique peut-elle enrichir notre cognition ? Comment les personnes sourdes appareillées peuvent-elles percevoir la musique ? Quels sont ses liens avec le langage ?... Différentes pistes seront ici abordées.

ACFOS, en organisant ce colloque, participe à ces réflexions et contribue ainsi à enrichir les pratiques auprès des enfants et adultes sourds.



9 novembre 2017

8h00 Accueil

8h50 Introduction au colloque par Martial FRANZONI, Orthophoniste, Directeur du CEOP, Président d'ACFOS, Paris

9h00 - 9h30 Musique, cerveau, surdit  Emmanuel BIGAND, Professeur de psychologie cognitive, LEAD, CNRS, Dijon

9h30 - 10h30 Sound : Invisible ally and enemy of brain health

Nina KRAUS, Ph.D, Northwestern University, Chicago

10h30 - 10h45 Discussion

10h45- 11h15 Pause

11h15 - 11h45 Musique, langage et plasticit  c r brale

Daniele SCHON, Chercheur - Institut de Neurosciences des Syst mes, INSERM & Aix-Marseille Universit 

11h45 - 12h15 Stimulation auditive rythmique pour am liorer le traitement langagier de l'enfant sourd
Barbara TILLMANN, Centre de Recherche en Neurosciences, Lyon

12h15 - 12h30 Discussion

12h30 - 14h D jeuner

14h00 - 14h30 Daniel PRESSNITZER, Directeur de recherche CNRS, Ecole Normale Sup rieure, Paris

14h30 - 15h00 Pourquoi les utilisateurs d'implants cochl aires  cotent-ils toujours de la musique ?

Jeremy MAROZEAU, Professeur Associ  au Technical University of Denmark, Copenhague.

15h00 - 15h30 Perception musicale chez les personnes implant es cochl aires
Olivier MACHEREY, Charg  de recherche CNRS, LMA, Marseille

15h30 - 15h45 Discussion

15h45 - 16h15 Pause

16h15 - 16h45 Pratique musicale professionnelle : effets sur le syst me auditif

Xavier PERROT, Ma tre de conf rences des universit s & Praticien hospitalier, Universit  Claude Bernard Lyon 1 & Hospices Civils de Lyon

16h45 - 17h15 Traitement central de l'information sonore et appareillage auditif des malentendants m lomanes
Arnaud COEZ, Audioproth siste (PharmD, PhD), INSERMU1000 & Laboratoire de correction auditive Bizaguet, Paris

17h15 - 17h45 Discussion

10 novembre 2017

9h00 - 10h00 Neurobiology of everyday : what we have learned from music ?

Nina KRAUS, Ph.D, Northwestern University, Chicago

10h00 - 10h30 Agir et entendre, un cerveau multidimensionnel
Benjamin MORILLON, Chercheur - Institut de Neurosciences des Syst mes, INSERM & Aix-Marseille Universit 

10h30 - 10h45 Discussion

10h45 - 11h15 Pause

11h15 - 11h45 Un atelier musical pour enfants sourds

Sandrine PERRAUDEAU, Professeur CAPEJS et doctorante en musicologie, CEOP, Paris

11h45 - 12h15 T moignage
Christian GUYOT, Musicien sourd, Paris

12h15 - 12h30 Discussion

12h30 - 14h D jeuner

14h00 - 14h30 Ateliers musicaux
Emmanuel BIGAND, Professeur de psychologie cognitive, LEAD, CNRS, et Alexis BOZORG GRAYELI, ORL, CHU, Dijon

Traitement de la musique : pistes d'avenir

14h30 - 14h40 Cochlear, Australie

14h40 - 14h50 Advanced Bionics, Etats-Unis

14h50 - 15h00 Med-El, Autriche

15h00 - 15h10 Neurelec, France

15h10 - 15h30 Discussion

15h30-16h00 Pause

16h00 - 16h20 T moignage Hugues PAYEN, Parent d'enfant sourd, Caravan Palace, Paris

16h20 - 16h40 T moignages

16h40 - 17h00 Discussion

17h00 - 17h15 Synth se et conclusion du colloque

Emmanuel BIGAND, Professeur de psychologie cognitive, LEAD, CNRS, Dijon

Comit  scientifique

Pr sident : Emmanuel BIGAND
Professeur de psychologie cognitive, LEAD, CNRS, Dijon

Arnaud COEZ, Audioproth siste, Pr sident de la SFA, Paris

Martial FRANZONI, Orthophoniste, Directeur du CEOP, Paris

Clara LEGENDRE, Orthophoniste, Paris

Dr Yannick LEROSEY, ORL, CHU Rouen

Dr Xavier PERROT, MCU-PH, Universit  C. Bernard Lyon 1 & Hospices Civils de Lyon

Renseignements

Acfos - 11 rue de Clichy - 75009 Paris
T l. 09 50 24 27 87/Fax. 01 48 74 14 01
contact@acfos.org - www.acfos.org

Tarifs

Adh rents :

- Inscription individuelle : 200 euros
- Inscription individuelle formation continue : 300 euros
- Tarif de groupe formation continue : 250 euros

Non adh rents : 350 euros

Tarif r duit* : 70 euros

* Etudiants, parents, personnes sourdes (copie carte  tudiant, tampon d'une association ou d'un professionnel)

En cas d'annulation avant le 10 octobre 2017 seuls les frais de dossiers (50 euros) seront conserv s.

Colloque organis  avec le parrainage du BIAP (bureau international d'audiophonologie)

Under the auspices of the CEMORL and SMEVE

1st INTERNATIONAL SYMPOSIUM ON *INNER EAR THERAPIES*



2017 Marrakech
NOVEMBER 01-03



KEYNOTE SPEAKERS

Emmanuelle CHARPENTIER, Max Planck Institute, Berlin, Germany
Ingeborg HOCHMAIR, MED-EL, Innsbruck, Austria
Marina CAVAZZANA, Hospital Necker, Paris, France

CONFIRMED SPEAKERS

Karen AVRAHAM, Tel Aviv University, IL
John BRIGANDE, Oregon Hearing Research Center, USA
Wade CHIEN, National Institutes of Health, USA
Deniz DALKARA, Institut de la Vision, Paris, France
Nils GUINAND, University of Geneva, Switzerland
Jean-Philippe GUYOT, Geneva University, Switzerland
Eri HASHINO, Indiana University School of Medicine, USA
Jeffrey HOLT, Harvard Medical School, USA
Charles LIBERMAN, Harvard Medical School, USA
Lawrence R LUSTIG, Columbia University Medical Center, USA
Federico MINGOZZI, Genethon, UPMC, Paris, France
Vladan JANKOVIC, Göttingen University Medical Center, GER
Yehoash RAPHAEL, Kresge Hearing Research Institute, USA
Marcelo RIVOLTA, Sheffield University, UK
Hinrich STAECKER, University of Kansas Medical Center, USA

MAIN THEMES

GENE THERAPY
GENE EDITING
STEM CELL THERAPY
INNER EAR ORGANOIDS
OPTOGENETICS
PHARMACOTHERAPY
INNER EAR IMPLANTS

DEADLINE

abstract submission
September 15th, 2017

ORGANIZING COMMITTEE

Christine Petit, Pasteur Institute, France (President)
Saaid Safieddine, Pasteur Institute, France (Co-President)
Raji Abdelaziz, CHU Mohammed VI, Marrakech, Morocco

SCIENTIFIC ORGANIZERS

Paul Avan, University of Clermont Auvergne, France
Christian Chabbert, Aix-Marseille University, France
Aziz El-Amraoui, Pasteur Institute, France
Lawrence R Lustig, Columbia University Medical Center, USA
Azel Zine, University of Montpellier, France

CONTACT

saaid.safieddine@pasteur.fr



Communiqué de presse

PHONAK

Les Universités d'été Phonak 2017

Bron, France - 3 juillet 2016 - La 6^{ème} édition des Universités d'été Phonak a réuni près de 60 étudiants dans la capitale des Gaules



Une soixantaine d'étudiants venus des 4 coins de la France s'est donnée rendez-vous pour assister aux Universités d'été Phonak. Cet événement axé autour d'ateliers de travail, de présentations, de manipulations permet à ces futurs audioprothésistes de découvrir les équipes et les solutions Phonak et de bonne humeur, valeurs chères à Phonak.

Les étudiants de 2^{ème} année venus des sept universités d'audioprothèse ont été accueillis samedi matin par les équipes Phonak (Ventes, Marketing et Audiologie).

La journée du samedi a été consacrée à des ateliers de travail en petits groupes afin de découvrir et tester les produits, la technologie et les solutions Phonak sous forme de présentations, de démonstrations sonores, de jeux de rôles et de manipulations. Chaque groupe devait participer aux 4 workshops proposés :



- Virto B Titanium
- Démonstration Sonore
- La Chaîne de Mesure
- La Connectivité avec les aides auditives et les implants AB

Les mots des étudiants à l'issue de ces ateliers témoignent de leur grand intérêt pour ces sujets et ce type de formation : super, instructif, intéressant, concret, participatif, interactif, détendu...

Cette journée de travail a été clôturée par une soirée dans un club de la ville.

Le dimanche matin, tous les étudiants ont été réunis en plénière afin de découvrir le Groupe Sonova, la philosophie de l'entreprise mais également les outils et programmes marketing de Phonak à travers une présentation d'Elise Neyron, Chargée de la Relation Etudiante.

Enfin, Elise a laissé la parole à Adrian Travo, Responsable Support Clinique chez Advanced Bionics pour une intervention sur le Bimodale, intervention très appréciée par les étudiants.

Ce week-end a été clôturé par un brunch dominical !

Elise Neyron, conclut cette 6^{ème} édition des Universités d'été Phonak : « Cet événement nous permet d'aller à la rencontre des étudiants afin de leur faire découvrir nos dernières innovations technologiques, nos produits, nos équipes et nos valeurs, le propice à la réflexion et aux échanges.

Nous avons vocation à sensibiliser ces futurs audioprothésistes sur les challenges technologiques d'aujourd'hui et de demain et leur montrer que Phonak se place en véritable partenaire de leur avenir professionnel. Les retours très positifs reçus à l'issue de cet événement nous encouragent à poursuivre nos initiatives et à investir durablement pour nos partenaires de demain ».

Pour plus d'informations, contactez :
 Maud Garrel - Sonova France -
 Relations Publiques / Presse
 Tél : 04 72 14 50 00
 Email: maud.garrel@sonova.com





ADHEAR

Collez. Cliquez. Ecoutez.

Fini d'attendre ! C'était une nécessité... MED-EL l'a fait en proposant un nouveau système auditif non implantable à conduction osseuse.

Ce qui est différent ?

Un adaptateur adhésif, non chirurgical, qui évite toute pression sur la peau et offre une solution simple et esthétique pour les personnes atteintes de surdité de transmission ou de surdité neurosensorielle unilatérale.

hearLIFE

medel.com

Une technologie à conduction osseuse inédite

Le système à conduction osseuse non implantable ADHEAR est fabriqué par MED-EL GmbH, Autriche. Il s'agit d'un dispositif de classe IIa dont les indications sont décrites dans le manuel d'utilisation. Il porte le marquage CE (Numéro de l'organisme notifié : 0123). Lire attentivement les notices d'utilisations. Date de dernière modification : 06/2017. MED-EL - 400, Avenue Roumanille, Bat. 6 - CS 70062, 06902 Sophia Antipolis Cedex. Tel : +33 (0)4 83 88 06 00 Fax : +33 (0)4 83 88 06 01



STARKEY

Brandon Sawalich est le nouveau Président de Starkey Hearing Technologies



Brandon Sawalich
Nouveau président
de Starkey Hearing
Technologies

Starkey® Hearing Technologies a annoncé le 6 juillet 2017 la nomination de Brandon Sawalich au titre de président.

Il succède à William F. Austin, fondateur et président de Starkey Hearing Technologies. Cependant, William F. Austin reste Chef de la direction et continuera activement à participer à l'orientation stratégique de l'entreprise.

Brandon Sawalich a rejoint l'entreprise en 1994. Depuis, il a occupé de nombreux postes de direction dont le plus récent celui de vice-président principal. En plus de sa fonction chez Starkey Hearing Technologies, il est président de l'Hearing Industries Association (HIA), siège à des conseils d'administration au bénéfice de l'industrie des technologies auditives et soutient plusieurs associations caritatives à travers les Etats-Unis.

«Après 23 années passées chez Starkey, Brandon m'a prouvé qu'il est un leader de confiance dont Starkey peut être fier. Il partage ma passion et mon engagement envers nos employés, notre industrie et les personnes que nous servons», a déclaré M. Austin. Il a contribué à renforcer le rôle de leadership de l'équipe dirigeante de Starkey.»

A mes côtés, ces derniers 22 mois, sous une pression très importante, il a guidé les évolutions technologiques de l'entreprise et un engagement inconditionnel au service de nos clients. Il a mis en place une équipe de direction talentueuse en leur transmettant les valeurs et l'éthique sur lesquelles j'ai fondé cette entreprise. Je n'aurai pas pu espérer un plus dévoué partenaire.»

«C'est avec beaucoup d'humilité et de gratitude que je reçois cette nomination. C'est un grand honneur de diriger cette

merveilleuse organisation et cette équipe talentueuse», a déclaré M. Sawalich. «Il y a cinquante ans, Bill Austin a fondé Starkey sur la valeur fondamentale de connecter les personnes grâce à une meilleure audition. C'est un leader attentionné qui a consacré sa vie à servir les personnes dans le besoin. Je suis impatient de participer à poursuivre son histoire et je suis enthousiasmé par notre équipe de direction qui a un potentiel illimité.»

Nomination d'Achin Bhowmik au poste de CTO et EVP R&D chez Starkey Hearing Technologies



Achin Bhowmik, Ph. D.
CTO & EVP
Recherche & Développement
Starkey Hearing
Technologies

L'ancien dirigeant d'Intel, Achin rejoint l'équipe de direction de Starkey Hearing Technologies à la tête de la division internationale en charge des nouvelles technologies et de solutions auditives innovantes Starkey® Hearing Technologies a annoncé le 7 août 2017 la nomination d'Achin Bhowmik, Ph. D. au titre de CTO (Chief Technology Officer/Directeur des Nouvelles Technologies) et EVP (Executive Vice President/Vice-président Exécutif). Des fonctions qui lui confèrent la responsabilité des efforts de recherche et de développement de l'entreprise.

Le Dr Bhowmik est une figure reconnue de la Silicon Valley en qualité de Vice-président et Directeur général de la division «Informatique Perceptuelle» d'Intel Corporation. Il représente le savoir et l'autorité en matière de technologies et apporte ses années d'expérience dans la recherche et le développement de produits de pointe. Achin Bhowmik était en effet responsable, outre la R&D, des opérations du marché de la détection 3D et des systèmes informatiques interactifs, de la vision et de l'intelligence artificielle, des robots et drones autonomes, ainsi que des dispositifs dits de réalité fusionnée et de réalité virtuelle immersive. La division

«Informatique Perceptuelle», principale unité opérationnelle d'Intel, ne lui était pas inconnue puisqu'il en avait été également le Responsable des ressources humaines.

« L'audition consiste à communiquer et à connecter les personnes entre elles. » a expliqué William F. Austin, fondateur et CEO/Chef de la Direction de Starkey Hearing Technologies.

« Achin solidifie notre engagement envers l'avenir en investissant dans des technologies qui utilisent l'audition pour accroître les performances cognitives. Cela améliorera les possibilités en ce qui concerne les communications humaines et le bien-être personnel, grâce à la technologie de capteurs de surveillance physique et de gestion du cerveau ».

« Je me réjouis de rejoindre la famille Starkey, » a déclaré Achin. « Starkey est connu comme l'un des leaders de la technologie auditive de haut niveau, avec pour mission de rendre des vies meilleures aux quatre coins du monde. L'occasion rêvée de repousser les frontières des technologies qui améliorent et augmentent les processus de perception sensorielle et auditive chez l'homme. »

En encadrant des travaux de recherche, en donnant des conférences sur les interactions homme-ordinateur et les technologies d'informatique perceptuelle, le Dr Bhowmik occupe les postes de Professeur adjoint et invité au Liquid Crystal Institute de Kent State University; à l'université Kyung Hee de Séoul; à l'Indian Institute of Technology de Gandhinagar; à l'université de Stanford; à l'université de Berkeley en Californie, dont il est membre du comité consultatif pour le Fung Institute for Engineering Leadership.

Il compte plus de 200 publications à son actif, dont deux livres et 34 brevets délivrés.

Eric Van Belleghem
Directeur Marketing
+33(1).49 80 74 74
eric_van_belleghem@starkey.fr

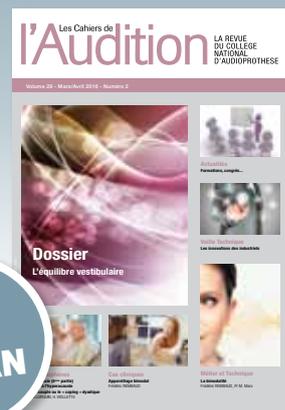
Recevez Les Cahiers de l'Audition !

Afin de pouvoir continuer de vous adresser efficacement Les Cahiers de l'Audition, la revue du Collège National d'Audioprothèse, merci de bien vouloir nous confirmer votre adresse postale et votre adresse mail soit directement à l'adresse :

➔ **cna.paris@orange.fr**

Soit en nous retournant le coupon détachable ci-dessous.

6
NOS/AN



Audioprothésistes, continuez de recevoir les Cahiers de l'Audition en nous communiquant vos coordonnées !

Société.....
Nom Prénom.....
Adresse.....
.....
Code Postal Ville
E-mail



Vous n'êtes pas audioprothésistes, vous souhaitez recevoir les Cahiers de l'Audition. Communiquez-nous vos coordonnées !

Bon de commande à renvoyer avec votre chèque

France : 42 € /1 an **Europe** : 82 € /1 an **Monde** : 92 € /1 an

Société.....
Nom Prénom.....
Adresse.....
.....
Code Postal Ville
E-mail



A retourner par courrier ou par mail

Collège National d'Audioprothèse • Séverine Fau
20 rue Thérèse • 75001 Paris • cna.paris@orange.fr



OCTOBRE 2017

Colloque annuel de la SOFRESC "Presbyacousie : actualité en 2017"

Musée de l'armée, 129 rue de Grenelle, 75007 Paris

Info : <https://www.sofresc.com/>

ACFOS Formation professionnelle

De la communication à la construction de la langue chez l'enfant sourd

12 et 13 octobre 2017

<http://www.acfos.org/calendrier-des-formations-professionnelles-2017>



JANVIER 2018

20^{me} Assises d'ORL

ORL Les Assises : Innovations et partage des bonnes pratiques

25 au 27 janvier 2018

Nice - Palais des Congrès - Acropolis

Depuis plus de 25 ans et pour la 20^{ème} fois, les Assises offrent aux Oto-Rhino-Laryngologistes et Chirurgiens Cervico-Faciaux une occasion unique de partager leurs expériences dans un cadre convivial et interactif. Grâce à son concept pédagogique innovant, les Assises sont devenues un leader reconnu pour la formation professionnelle permanente des praticiens. Chaque année les participants, spécialistes libéraux ou hospitaliers, en France ou dans les pays francophones, apprécient la variété et la qualité des nombreux ateliers et sessions proposés, la richesse des débats et des démonstrations chirurgicales en direct ainsi que l'expérience et le panel des orateurs et des opérateurs.

Participez cette année au 20^{ème} anniversaire des Assises d'ORL !

Depuis quelques années, l'événement est aussi une opportunité pour les audioprothésistes et les rééducateurs de se réunir lors d'Assises dédiées, proposant un programme riche et spécialisé. Ces programmes sont organisés par :

10^{es} ASSISES DE RÉÉDUCATION DE L'ÉQUILIBRE :

Alain Thiry – Bertrand Geoffroy – Gilbert Lévy

6^{es} ASSISES D'AUDIOPROTHÈSES :

Nicolas Guevara – Lionel Collet – Stéphane Gallégo

Info : <http://www.assises-ork.fr/>

NOVEMBRE 2017

ACFOS Colloque Acfos "Musique et surdité"

Les 9 et 10 novembre 2017 à Paris

Lieu : Espace Reuilly 21 rue Hénard 75012 Paris

Ce colloque ACFOS XIV a pour thème « Musique et surdité ». Des chercheurs, des pédagogues, des cliniciens et des musiciens sourds et entendants y témoignent des avancées les plus récentes. En quoi la musique peut-elle enrichir notre cognition ? Comment les personnes sourdes appareillées peuvent-elles percevoir la musique ? Quels sont ses liens avec le langage ?... Différentes pistes seront ici abordées.

ACFOS, en organisant ce colloque, participe à ces réflexions et contribue ainsi à enrichir les pratiques auprès des enfants et adultes sourds.

<http://www.acfos.org/colloque-acfos-xiv>



MARS 2018

Congrès national des audioprothésistes



23 au 24 mars 2018 au CNIT - Paris La Défense

<http://www.unsaf.org/site/>

Journée Nationale de l'Audition

8 mars 2018 - France entière

La 21^{ème} campagne JNA
sous le signe des acouphènes.

www.journee-audition.org



DÉCEMBRE 2017

EPU 2017

Les 1 et 2 décembre 2017

Centre des Congrès de
La Villette - Paris

Le futur de l'audioprothèse : quelles technologies pour quels actes et pour quels patients ?

<http://www.college-nat-audio.fr/>



Découvrez toutes les réalisations du Collège National d'Audioprothèse



Logiciel La Cible - Méthodes de Choix Prothétique / Pré-réglage, Xavier RENARD - CTM, François LE HER

Réalisation : Audition France Innovation

150,00 € xexemplaire(s) = €
 + Frais de port France : 3,50 € xexemplaire(s) = €
 + Frais de port Etranger : 4,50 € xexemplaire(s) = €



Précis d'audioprothèse - Tome I - ISBN n°2-9511655-4-4 L'appareillage de l'adulte - Le Bilan d'Orientation Prothétique

Les Editions du Collège National d'Audioprothèse

50,00 € xexemplaire(s) = €
 + Frais de port France : 7,50 € xexemplaire(s) = €
 + Frais de port Etranger : 9,00 € xexemplaire(s) = €



Précis d'audioprothèse - Tome III - ISBN n°2-9511655-3-6 L'appareillage de l'adulte - Le Contrôle d'Efficacité Prothétique

Les Editions du Collège National d'Audioprothèse

60,00 € xexemplaire(s) = €
 + Frais de port France : 7,50 € xexemplaire(s) = €
 + Frais de port Etranger : 9,00 € xexemplaire(s) = €



Précis d'audioprothèse. Production, phonétique acoustique et perception de la parole

ISBN n°978-2-294-06342-8. Editions ELSEVIER MASSON

99,00 € xexemplaire(s) = €
 + Frais de port France : 8,50 € xexemplaire(s) = €
 + Frais de port Etranger : 10,00 € xexemplaire(s) = €



Coffret de 5 CD « 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 € xexemplaire(s) = €
 + Frais de port France : 6,50 € xexemplaire(s) = €
 + Frais de port Etranger : 8,00 € xexemplaire(s) = €

Distorsions

1 300,00 € xexemplaire(s) = €



Caducée : réservée aux audioprothésistes. Année d'obtention du diplôme.....

5,00 € = €

Soit un règlement total (exonéré de TVA)€

Nom..... Prénom.....
 Société.....

 Adresse.....

 Code postal..... Ville.....
 Tél..... Fax.....
E-mail.....

Bon de commande à envoyer avec votre chèque à : Collège National d'Audioprothèse
 20 rue Thérèse - 75001 PARIS - Tél 01 42 96 87 77 - cna.paris@orange.fr - www.college-nat-audio.fr



Une relation clients 5 étoiles



AUDITION CONSEIL
N°1 du palmarès "Prothèses auditives"



AUDITION CONSEIL
recrute audioprothésistes D.E.

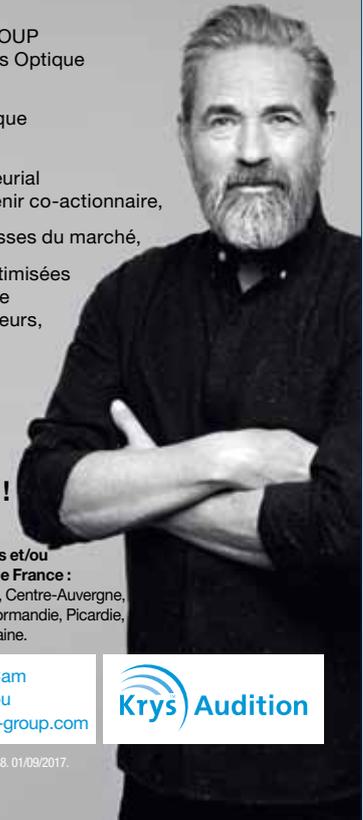
Postes à pourvoir toutes régions
o.delatour@auditionconseil.fr
■ auditionconseil.fr

1^{er} réseau d'indépendants en France

Audioprothésistes, vous avez le goût du challenge ?

Krys Audition, c'est :

- ☞ la puissance de KRYG GROUP et des synergies entre Krys Optique et Krys Audition,
- ☞ une image forte de la marque et un savoir-faire éprouvé,
- ☞ un état d'esprit entrepreneurial avec l'opportunité de devenir co-actionnaire,
- ☞ les cotisations les plus basses du marché,
- ☞ des conditions d'achat optimisées et une indépendance totale dans le choix des fournisseurs,
- ☞ une offre de produits et services claire et attractive pour les clients.



Rejoignez l'aventure !

Nous recherchons des partenaires et/ou associés dans plusieurs régions de France :
Provence, Languedoc, Rhône-Alpes, Centre-Auvergne, Bretagne, Pays de Loire, Manche, Normandie, Picardie, Champagne-Ardenne, Alsace-Lorraine.

Contactez Alann Le Cam
au 06 72 60 85 62 ou
recrutementkrysaudition@krys-group.com



KRYG GROUP SERVICES RCS VERSAILLES 421 390 188. 01/09/2017.

Audilab
Centres de correction auditive

Qui peut en dire autant ?



Unique réseau d'audioprothésistes à détenir **3 certifications** qui garantissent à tous les patients de bénéficier de **conditions de prises en charge de très haute qualité !**



Audioprothésiste, que vous soyez salarié ou indépendant, si vous partagez le même sens de l'éthique et du service que nous, contactez-nous.

Si vous envisagez de céder votre affaire, nous avons des solutions à vous proposer.

Contactez-nous en toute confidentialité, au **02 47 64 64 20** ou **direction@audilab.fr**

Rejoignez-nous ! Tous nos centres sur www.audilab.fr



La Mutualité Française Normandie recherche des audioprothésistes H/F pour ses Centres Audition Mutualiste

FLERS - Orne (61)
CAEN - Calvados (14)
VIRE - Calvados (14)
LE HAVRE - Seine Maritime (76)
ROUEN - Seine-Maritime (76)
BERNAY - Eure (27)

- Poste à temps complet ou à temps partiel
- Débutant ou expérimenté
- Contrat de travail à durée indéterminée
- Rémunération fixe + variable
- Prise de fonction dès que possible.
- Avantages sociaux (mutuelle, CE, titres repas)

Merci d'adresser CV + lettre de motivation
au Siège administratif de la MFN-SSAM
16 avenue du 6 Juin - 14 000 CAEN - melanie.gautier@mfn-sssam.fr



NOUS AVONS BESOIN DE VOS TALENTS !

GRANDAUDITION

Vos aides auditives en 1 heure

recrutement@grandaudition.com



CET HOMME PEUT VOUS FAIRE CHANGER DE VIE

Joachim est comme vous un Audioprothésiste de talent; dans le cadre de notre croissance, il recrute des pros diplômés comme vous et ce qu'il a à vous proposer peut changer votre vie. Avec 600 Centres en France, Amplifon est le premier réseau d'Audioprothésistes de France avec 350 professionnels dévoués à la santé et au bien-être auditif de nos clients.

Vous êtes Audioprothésiste diplômé, avec ou sans expérience, regardez l'avenir en mettant toutes les chances de votre côté: formation, accompagnement, perspectives d'évolution...

Amplifon, c'est une autre idée de votre métier, une idée qui en fait le plus beau des métiers.

REJOIGNEZ-NOUS SUR
careers.amplifon.com/web/france

amplifon



La Mutualité Française Bourguignonne
recherche pour ses centres
AUDITION MUTUALISTE
de Quetigny - Beaune - Auxonne
(Département 21) :
un AUDIOPROTHÉSISTE D.E

- CDI - TEMPS PLEIN - STATUT CADRE
- Poste à pourvoir immédiatement
- Rémunération fixe + pourcentage + voiture de fonction
- Avantages sociaux (mutuelle, titre repas, CE, aide au déménagement...)

Adresser votre candidature :
MUTUALITÉ FRANÇAISE BOURGUIGNONNE - SSAM
Madame Lydie BARD - Directrice du Pôle Santé
16 Boulevard de Sévigné - BP 51749 - 21017 DIJON CEDEX
lydie.bard@mfbssam.fr



SoluSons recrute des audioprothésistes
en CDI sur les secteurs de :

- 69 Rhône** (Lyon et alentours)
- 42 Loire** (Roanne et alentours)
- 63 Auvergne** (Clermont Ferrand et alentours)
- 03 Allier** (Vichy + Montluçon et alentours)
- 33 Gironde** (Bordeaux, Libourne et alentours)
- 17 Charente** (Saintes, Royan et alentours)
- 79 Deux sèvres** (Niort et alentours)

Rejoignez notre équipe et épanouissez-vous dans une structure à taille humaine. Vous aurez de l'autonomie dans votre travail, tout en pouvant vous appuyer sur des équipes déjà en place depuis de nombreuses années. Nous vous transmettrons nos méthodes de travail et techniques d'appareillage propres à notre charte qualité SoluSons.

**Améliorons ensemble la qualité de vie
de nos patients !**

Rémunération

Fixe + Variable + PEE/PERCOI + Mutuelle + Prévoyance

Contactez nous dès aujourd'hui
contact@solusons.fr - Tom DIDIER 06 80 77 53 77



Thérapie d'Inhibition Latérale.

Nouvelle approche de prise en charge du patient acouphénique par amplification encochée.

De nombreux patients ayant une perte auditive souffrent également d'acouphènes, et diverses thérapies sont utilisées pour réduire les symptômes et soulager les patients. Bien qu'il y ait plusieurs manifestations possibles d'acouphène, l'une des plus fréquentes est l'acouphène tonal c'est-à-dire pouvant être assimilé à un ou plusieurs sons purs.

Pour ces types d'acouphènes subjectifs, la recherche scientifique des dernières années a montré qu'une stimulation acoustique encochée à la fréquence de l'acouphène pouvait être une thérapie très efficace.^{[1][2]} Signia – Solutions Auditives Siemens intègre maintenant et en avant première cette innovation mondiale dans ses appareils !

• Principe

La mise en œuvre de la Thérapie d'Inhibition Latérale, ou TIL, disponible pour les aides auditives à partir de la génération primax, se fait en appliquant une encoche étroite sur la courbe de réponse de l'appareil. Cette encoche de 25 dB de profondeur et d'une demi-octave de largeur est positionnée sur la fréquence de l'acouphène et crée une forte augmentation du contraste dans l'activité des neurones de cette zone. Ce fort contraste provoque un effondrement de l'activité des neurones responsables de l'acouphène par un phénomène appelé Inhibition Latérale.

• Bénéfice

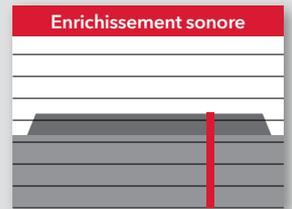
Cette Thérapie d'Inhibition Latérale (TIL) apporte au patient une réduction de la perception de l'acouphène, voire une suppression totale ou partielle, permanente ou non. La recherche récente sur cette thérapie montre que cette approche est particulièrement bénéfique pour les patients souffrant d'acouphènes sévères.^[3]

• Durée

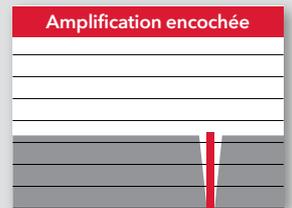
Pour une efficacité maximale, il est recommandé d'utiliser cette nouvelle thérapie sur tous les programmes d'écoute afin que le patient en bénéficie toute la journée. Bien que certains patients aient eu des améliorations notables dès 3 semaines de port, il est plus commun d'obtenir des bénéfices significatifs au bout de 6 semaines à 3 mois.

• Candidature

Les patients candidats à la TIL devront avoir un acouphène tonal ou en bande étroite (sifflements, sonneries ou tintements) et une perte appareillable avec un gain d'au moins 10 dB au bord inférieur de l'encoche. La TIL et la TRT étant basées sur des paradigmes opposés, elles ne peuvent être proposées en même temps au patient. Si le patient est candidat à la TIL, l'essayer de prime abord et si les résultats à 3 mois ne sont pas convaincants, basculer sur une prise en charge par TRT. Dans ce cas, une variété de signaux de thérapie, stationnaires ou modulés, est disponible dans les aides auditives primax.



Par ajout d'un signal sonore, agréable, la thérapie traditionnelle réduit l'émergence de l'acouphène gênant et en détourne l'attention du patient.



Avec la Thérapie d'Inhibition Latérale, la fréquence de l'acouphène est recherchée avec précision. Une encoche d'amplification y est apposée. Le contraste provoqué réduit l'activité des neurones responsables de l'acouphène.

■ Sortie de l'ACA
 ■ Acouphène
 ■ Bruit de thérapie
 Encoche sur le signal amplifié

Innovation exclusive Signia !

- La TIL (Thérapie d'Inhibition Latérale) ou thérapie par amplification encochée, exclusivité brevetée Signia, est une nouvelle approche dans le traitement des acouphènes.
- La TIL utilise l'inhibition latérale, mécanisme neuronal visant à réduire l'activité des neurones responsables de l'acouphène.
- La mise en œuvre de l'inhibition latérale se fait par une amplification de l'environnement sonore quotidien du patient, encochée sur la fréquence de l'acouphène.
- Facilement paramétrable sous Connex, la TIL offre aux audioprothésistes une alternative efficace et rapide aux thérapies classiques avec enrichissement sonore.

Solutions
Auditives

SIEMENS

Pour que le monde
puisse
entendre

ay Hear So the
ear. So the Wo
o the World M
he World May
May Hear. So
o the World M



starkeyhearingfoundation.org

Aider ceux qui en ont besoin dans le monde entier

William F. Austin s'est lancé dans cette aventure il y a 50 ans avec le souhait de faire bouger les choses. Son souhait est désormais une réalité.

À ce jour, la fondation Starkey a donné près de 2 millions d'aides auditives à des personnes dans le besoin partout à travers le monde. La fondation met actuellement en place un réseau mondial de programmes communautaires de soins auditifs - et vous pouvez l'y aider.

1 + 1 = 2 =

million d'aides
auditives
déjà fournies

million d'aides
auditives
pendant la
décennie actuelle

millions d'aides
auditives
fournies aux
personnes dans
le besoin

D'innombrables vies ont changé, car nous agissons non seulement pour la personne dans le besoin, mais aussi pour sa famille et pour sa communauté grâce au don de l'audition.



OFFREZ LE CADEAU DE L'AUDITION !

Avec votre soutien, nous pourrions tenir notre engagement d'appareiller plus d'un million de personnes dans le besoin au cours de cette décennie et de continuer à développer des programmes communautaires durables de santé auditive dans le monde entier.

Faites un don
give.starkeyhearingfoundation.org

Rejoignez le mouvement

