Les Cahiers de l'Audition

LA REVUE DU COLLEGE NATIONAL D'AUDIOPROTHESE

Volume 34 - Juillet/Août 2021 - Numéro 4

Les neuropathies auditives • 2ème partie

Veille technique

Les innovations des industriels

Actualités

Enseignement - Communiqués

Offre d'emplois

Petites annonces

ISSN 09803483

RONDO 3

Incroyablement simple. Simplement incroyable.

Avec deux microphones concentrés sur la parole, trois algorithmes performants de réduction du bruit et l'Intelligence Adaptative, le RONDO 3 adapte automatiquement l'écoute afin que l'utilisateur puisse discuter en toute confiance dans n'importe quel environnement sonore - sans avoir à changer ses paramètres.

Et ce n'est pas tout ! Les régleurs peuvent associer le RONDO 3 à n'importe quelle prothèse auditive pour une audition optimale.

En savoir plus ? Rendez-vous sur notre blog à destination des professionnels.

L'audio processeur RONDO 3 fait partie des dispositifs d'implants cochléaires MED-EL (SYNCHRONY 2, SYNCHRONY 2 PIN) fabriqués par MED-EL GmbH, Autriche. Il s'agit de dispositifs de classe DMIA inscrits à la LPPR. Ils portent le marquage CE (organisme notifié numéro 0123). Indications : surdités neurosensorielles bilatérales sévères à profondes, après échec ou inefficacité d'un appareillage acoustique conventionnel telles que décrites dans l'arrêté du 2 mars 2009 (JORF n°0055 du 6 mars 2009) et dans l'arrêté du 30 Août 2012 (JORF n°0206 du 5 septembre 2012). Lire attentivement les notices d'utilisation. Date de dernière modification : 11/2020. MED-EL, 400 avenue Roumanille, Bât. 6 – CS 70062 | 06902 Sophia Antipolis Cedex

M00241 r1.0

hearLIFE

medel.com

Sommaire

3 Le mot du Président

Matthieu Del RIO

5 Editorial

Sandrine MARLIN

6 Dossier :
Les Neuropathies auditives - 2ème partie

6 Schéma de classification des pertes auditives neurosensorielles basé sur le site cochléaire lésé et sur l'étiologie ; référence spéciale aux neuropathies auditives

Robert V. HARRISON

17 Les synaptopathies et neuropathies auditives d'origine génétique

S MARLIN, M SEREY-GAUT, S ACHARD, L JONARD

23 Neuropathies auditives
Vers de nouveaux tests diagnostiques

Charlène BATREL, Antoine HUET, Pénélope JEFFERS, Xavier DUBERNARD, Frédéric VENAIL, Sharon KUJAWA, Jérôme BOURIEN et Jean-Luc PUEL

36 Veille technique

Les innovations des industriels

MED-EL, OTICON, RESOUND, PHONAL, SIGNIA, STARKEY

44 Actualités

Enseignement

47 Annonces

Les Cahiers de l'Audition
Juillet/Août 2021 - Vol 34 - N°4

25e ENSEIGNEMENT POST-UNIVERSITAIRE EN AUDIOPROTHÈSE

26 & 27 novembre 2021

Cité des Sciences et de l'Industrie

La Villette, Paris 19ème

CNA
COLLÈGE NATIONAL D'AUDIOPROTHÈSE

Notre pratique à l'heure du 100% Santé

ANT Congrès

audioepu@ant-congres.com

www.audioepu.com

Editeur Collège National d'Audioprothèse
ANT Congrès - 154 avenue
de Lodève - 34070 Montpellier
Président DEL RIO Matthieu
secretariat-cna@ant-congres.com
Directeur de la publication COEZ Arnaud - *acoez@noos.fr*
Rédacteur en chef AVAN Paul - *paul.avan@u-clermont1.fr*
Conception et réalisation MBQ - BERTET Stéphanie
stephanie.bertet@mbq.fr
Publicité *editions-cna@orange.fr*

COLLÈGE NATIONAL D'AUDIOPROTHÈSE

BUREAU
Président DEL RIO Matthieu
1er Vice Président COLIN David
2e Vice Présidente BALET Charlotte
Secrétaire général RENARD Christian
Secrétaire générale adjointe GUEMAS Céline
Trésorier Général ROY Thomas
Trésorier Général adjoint POTIER Morgan

PRÉSIDENTS D'HONNEURS BIZAGUET Eric
LAURENT Stéphane
LE HER François

MEMBRES BISCHOFF Hervé
BLANCHET Jean-Jacques
COEZ Arnaud
DEJEAN François
DELANDE Jean-Baptiste
DELERCE Xavier
GALLEGO Stéphane
GARNIER Stéphane
GAULT Alexandre
GERBAUD Grégory
GUTLEBEN Jehan
HANS Eric
HUGON Bernard
JILLIOT Jérôme
LASRY Yves
LEFEVRE Frank
NAHMANI Yoan
REMBAUD Frédéric
ROBIER Mathieu
ROY Benoit
THIBAUT Philippe
VESSON Jean-François
VINET Alain
WATERLOT Paul-Edouard

MEMBRES HONORAIRES ARTHAUD Patrick
AUDRY Jean-Claude
BANCONS Jean †
BERAHA Jean-Paul
BIZAGUET Geneviève
CHEVILLARD Daniel
DAGAIN Christine
DE BOCK Ronald †
DEBRUILLE Xavier
DEGOVE François
DEHAUSSY Jacques †
DUPRET Jean-Pierre †
ELCABACHE Charles
FAGGIANO Robert
FONTANEZ Francis
NICOT-MASSIAS Maryvonne
OLD Jean †
PEIX Georges †
RAINVILLE Maurice †
RENARD Xavier †
VAYSSETTE Joany †
VEIT Paul †

MEMBRES CORRESPONDANTS ÉTRANGERS CARLE Roberto
DODELE Léon
EL ZIR Elie
ESTOPPEY Philippe †
GRAFF André †
LUCARELLI Bruno
LURQUIN Philippe
MAGNELLI Léonardo
MARTINEZ OSORIO Carlos
RENGLET Thierry
SAN JOSE Juan Martinez
SCHWOB Christoph
TRUDEL Marc

Dépot Légal à date de parution
Juillet/Août 2021 - Vol. 34, N° 4 - Impression INORE GROUPE

Le mot du Président

Par Matthieu DEL RIO
Président du Collège National d'Audioprothèse

Chers Collégiens,
Chers Confrères,
Chers Étudiants,

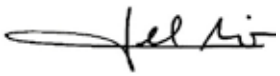
C'est avec beaucoup de plaisir que je vous retrouve pour ce nouvel opus des *Cahiers de l'audition*. En tant que Président du Collège National d'Audioprothèse, je tiens tout d'abord à vous souhaiter une très belle reprise de votre activité après la pause estivale. Surtout, j'espère que la période qui s'ouvre nous permettra enfin de nous retrouver en présentiel à l'occasion des différents événements qui vont émailler l'année 2021 et 2022. Je pense tout particulièrement à la 25e édition de l'enseignement post-universitaire en audioprothèse (EPU) qui sera le tout premier événement de la profession à renouer avec le public. Il me tarde de vous recevoir pour ce rendez-vous au cours duquel toute l'équipe du Collège aura le plaisir de vous accueillir les 26 et 27 novembre au Centre des Congrès de La Villette à Paris autour de la thématique : « Notre pratique à l'heure du 100 % Santé ».

Cet événement sera pour nous l'occasion de faire vivre les valeurs intrinsèques à notre société savante, notamment celles du partage, celles des connaissances bien sûr, avec un programme cette année encore riche de brillantes interventions et d'échanges, mais également celles des bonnes pratiques inhérentes à notre profession. À l'heure où la France connaît le taux de satisfaction de ses patients appareillés le plus élevé d'Europe et alors que le 100 % Santé nous propose de nouveaux défis, il est indispensable de nous munir des outils afin de maintenir ce niveau d'excellence ; d'aller au-delà même. Il est d'ailleurs dans l'ADN du Collège de veiller à la qualité technique, scientifique, pédagogique et déontologique de l'exercice de la profession d'audioprothésiste et d'assurer la représentation et la défense des intérêts déontologiques et moraux.

Cette valeur de partage chère aux collégiennes et aux collégiens est indissociablement liée avec la notion de rayonnement dont les bienfaits pour notre profession sont multiples tant dans la sphère de l'audiologie qu'au-delà. Il est ainsi de notre devoir de promouvoir et de récompenser la recherche en audioprothèse et de faciliter aux professionnels l'acquisition et le développement de la culture scientifique fondamentale et appliquée. Valoriser n'est pas un vain mot, car il s'inscrit dans une dynamique qui me semble primordiale : celle de l'amélioration et de la modernisation de nos pratiques, mais également de notre formation initiale afin de la mettre en adéquation avec les impératifs de notre temps. C'est aussi cela les valeurs du Collège National d'Audioprothèse : l'ouverture d'esprit, le sens de l'écoute et l'envie, sans cesse, d'aller de l'avant tout en prenant en compte les besoins et les attentes de tous, avec éthique et bienveillance.

C'est dans cet état d'esprit que nous continuerons de mener nos missions, de nous porter garants de la déontologie et des bonnes pratiques professionnelles dans un cadre réglementaire fort, pour *in fine* partager ces valeurs de bienveillance, de partage et d'écoute avec nos patients malentendants. En tant que professionnels de santé, il en va de notre devoir et de notre responsabilité.

Chers confrères, je vous souhaite une très belle lecture de ce numéro consacré au second volet de notre vaste dossier portant sur les neuropathies auditives.



Matthieu DEL RIO

BIOTONE
TECHNOLOGIE MÉDICALE
8% DES FRANÇAIS ENVISAGERAIENT DE S'ÉQUIPER OU DE RENOUVELER LEURS AIDES AUDITIVES.
PROPOSEZ À VOS CLIENTS LA FIABILITÉ QU'ILS EXIGENT.
RX
M-CORE
WWW.REXTON.COM/FR-FR/
REXTON

Editorial

Chers amis, chers confrères ;

Notre communauté professionnelle a pour buts communs l'amélioration de la prise en charge et de la vie des personnes touchées par une surdité.

Les avancées médicales et scientifiques ont démontré que « LA » surdité n'existe pas mais que le symptôme « surdité » regroupe de nombreuses pathologies différentes. Les différentes formes de surdité peuvent se définir selon leur physiopathologie, celle-ci déterminant l'âge de survenue, la sévérité, l'évolution, l'association à d'autres signes cliniques, et donc étant en lien direct avec les modes de diagnostic et la prise en charge du déficit auditif.

Les « Affections appartenant au spectre des Neuropathies Auditives » sont un parfait exemple de la volonté de définition fine des différentes formes de troubles auditifs. Depuis 1996, ce groupe de pathologies a pu être individualisé dans le grand groupe des surdités neurosensorielles. Les avancées en matière de diagnostic audiologique ont permis de démontrer que ce groupe représente au moins 10% des surdités précoces. Parallèlement à l'amélioration du phénotypage clinique et électrophysiologie des ASNA, les progrès scientifiques ont permis de définir des entités étiologiques et en particulier génétiques reliant un mécanisme physiopathologique à un phénotype. Ces avancées en terme de physiopathologie ont elles-mêmes participé à l'amélioration du dépistage précoce et des stratégies thérapeutiques. Ces découvertes, qui ont d'ores et déjà des conséquences pour nos pratiques quotidiennes et la prise en charge des personnes touchées par une ASNA, n'ont été possibles que grâce à des collaborations multidisciplinaires entre les différents acteurs de la santé auditive et les scientifiques.

Le congrès de l'ACFOS de 2019 et les dossiers des Cahiers de l'Audition de 2008-2014 et 2021 permettent de diffuser les connaissances actuelles sur le groupe des ASNA. Si ces mises au point montrent que les avancées ont été rapides, elles mettent en lumière de nombreuses questions à résoudre. Parmi celles-ci l'identification des mécanismes impliqués dans les variabilités individuelles d'expression de ces déficits auditifs sera indispensable pour l'élaboration de futures thérapies.

Sandrine MARLIN,
Présidente ACFOS

Schéma de classification des pertes auditives neurosensorielles basé sur le site cochléaire lésé et sur l'étiologie ; référence spéciale aux neuropathies auditives

Robert V. Harrison

Professor, Department of Otolaryngology - Head & Neck Surgery, University of Toronto, Canada
Director, Auditory Science Laboratory, Program in Neuroscience and Mental Health. The Hospital for Sick Children, Toronto, Canada

1. Introduction

Le thème principal de cet article est de discuter d'une classification des surdités neurosensorielles en sous-types, basée sur l'étiologie et sur le(s) site(s) primaire(s) de lésion cochléaire correspondant(s). L'objectif d'une telle classification est de définir plus clairement les déficits auditifs fonctionnels associés aux types spécifiques de surdité neurosensorielle. Cette séparation des pertes auditives en catégories clairement définies, du large spectre des troubles auditifs cochléaires, devrait favoriser un traitement plus ciblé et personnalisé des patients. Une meilleure compréhension des déficits fonctionnels associés aux différents sous-types de surdité neurosensorielle facilitera les décisions de réhabilitation et le timing de celles-ci, et permettra d'établir un pronostic plus fiable.

La motivation pour cette proposition de sous-classification vient en partie du fait qu'un type de surdité neurosensorielle a déjà été distingué comme «différent», à savoir les neuropathies auditives (NA) (Worthington et Peters, 1980 ; Starr et al., 1996). Il s'agissait d'un trouble auditif qui semblait inhabituel à la fois en termes de nature du problème auditif (compréhension de sons complexes malgré de bons seuils audiométriques) et des caractéristiques diagnostiques (microphoniques cochléaires (PMC) et/ou otoémissions acoustiques (OEA) préservées). Si nous pouvons distinguer les NA comme un type distinct de surdité neurosensorielle, pourquoi ne pas identifier d'autres sous-groupes de perte auditive cochléaire ?

Une caractéristique distincte des NA est la préservation d'une certaine fonction des cellules ciliées externes (CCE), comme en témoigne la présence du PMC ou des OEA. Cette caractéristique anatomique se distingue clairement de nombreux autres types de surdité de perception pour lesquels les CCE semblent être très vulnérables aux processus lésionnels. Un autre type de perte auditive récemment découvert sont les «pertes auditives cachées» (Hidden Hearing Loss), plus précisément décrites comme une synaptopathie des cellules ciliées internes (CCI) (Kujawa et Liberman, 2009 ; Lin et al., 2011). Là encore, ce sous-type de surdité neurosensorielle est basé sur un site de lésion anatomique, à savoir la synapse de la CCI. En s'inspirant des exemples ci-dessus, la sous-classification des surdités de perception décrite dans cet article est basée sur quatre régions anatomiques de la cochlée et sur les causes de dysfonctionnement auditif associés aux lésions de ces régions. La figure I donne un aperçu de ce concept.

Certes, à l'heure actuelle, en clinique, nous ne sommes pas en mesure de visualiser directement les cochlées des patients et de vérifier l'implication de sites de lésions spécifiques. Cependant, nous disposons de méthodes indirectes telles que les tests

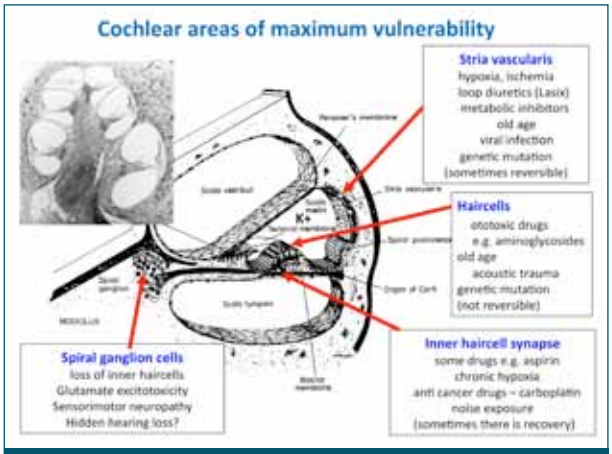


Figure 1. Causes des dysfonctionnements auditifs dans quatre régions cochléaires de forte vulnérabilité

comportementaux et les mesures objectives (par exemple : OEA, ABR (Auditory Brainstem Response), électrocochléographie) pour fournir des indications, ainsi que de l'étiologie. Connaître la cause d'une surdité peut souvent donner un aperçu des structures cochléaires principalement endommagées. Nous connaissons ces lésions anatomiques en grande partie grâce aux études animales où la perte auditive est induite de manière expérimentale. Dans une moindre mesure, chez l'homme, l'étude d'os temporaux post-mortem a permis une meilleure connaissance des pathologies de l'oreille interne (Schuknecht, 2010).

2. Modèles animaux de surdité neurosensorielle

L'objectif de cet article est de fournir une meilleure compréhension des différents sous-types de surdité neurosensorielle basée sur les déficits structurels de l'oreille interne et sur l'étiologie. Pour ce faire, nous explorons les dommages anatomiques de la cochlée et les déficits fonctionnels associés, dans une série de modèles animaux de perte auditive. Il existe un grand nombre d'études publiées sur les pertes auditive basées sur des modèles animaux, mais je tiens à préciser qu'il ne s'agit pas d'une revue exhaustive. La plupart des exemples de modèles animaux que je présente ici sont basés sur mes propres recherches, mais il va sans dire qu'il existe de nombreux autres contributeurs dans ce domaine.

Sur des modèles animaux, j'ai étudié les déficits structurels et fonctionnels causés par l'ototoxicité des médicaments (Shirane et

Harrison, 1987a ; Wake et al., 1993 ; Takeno et al., 1994, 1998), les traumatismes acoustiques (Harrison, 1988 ; Fukushima et al, 1990), l'hydrops endolymphatique (Harrison et Prijs, 1984), l'hypoxie cochléaire (Shirane et Harrison, 1987b ; Harrison, 1998), les maladies auto-immunes (Ruckenstein et Harrison, 1991 ; Ruckenstein et al, 1993) l'exérèse de la cochlée (Negandhi et al., 2014), les mutations génétiques (Harvey et al., 2001), la privation auditive (Harrison et Negandhi, 2012), le vieillissement (Clinkard et al., 2013 ; Carraro et Harrison, 2016), les infections virales (Carraro et al., 2016, 2017). Chez l'homme, toutes ces causes entraînent ce que nous appelons une surdité neurosensorielle mais les modèles animaux montrent qu'elles sont très différentes en termes de lésions anatomiques et d'atteinte fonctionnelle. Ces différences dépendent en grande partie de l'étiologie.

3. Quatre régions cochléaires vulnérables

Cette discussion est organisée en prenant en compte quatre régions distinctes de la cochlée, qui sont connues pour être des zones de vulnérabilité à diverses agressions. Comme l'illustre la figure 1, ces régions sont : la strie vasculaire, les cellules ciliées, la synapse des cellules ciliées internes et les cellules du ganglion spiral. Pour chacune de ces régions cochléaires, il existe une liste des étiologies connues pour provoquer des dommages physiques et des dysfonctionnements locaux. Dans les paragraphes suivants, nous examinerons chaque région vulnérable à tour de rôle.

3.1 La strie vasculaire.

J'utilise le terme de strie vasculaire pour inclure non seulement les réseaux de capillaires sanguins mais aussi les complexes cellulaires environnants qui fournissent l'énergie nécessaire aux fonctions métaboliques vitales. Les pompes échangeuses d'ions sont les plus importantes car ce sont elles qui maintiennent la composition en ions potassium et donc le potentiel endocochléaire de la scala media. Comme indiqué dans la figure 1, la fonction striale peut être entravée par l'hypoxie ou l'ischémie (Perlman et al., 1959 ; Thalmann et al., 1973 ; Evans, 1975), les diurétiques de l'anse tels que le furosémide (Lasilix) (Evans et Klinke 1982), et divers inhibiteurs métaboliques. Il existe des preuves de dégénérescence striale au cours du vieillissement (Hequembourg et Liberman, 2001) et de lésions causées par des infections virales (Carraro et al., 2016). Un certain nombre de mutations génétiques semblent également interférer avec le fonctionnement de la strie dans le maintien du potentiel endocochléaire.

Les figures 2 et 3 illustrent respectivement des exemples de dégénérescence striale liée au vieillissement et à l'infection par le cytomégalovirus (CMV). Les deux figures montrent des réseaux capillaires cochléaires, obtenus par moulage puis dissolution des tissus (« corrosion casts »). Cette méthode consiste à remplir les vaisseaux sanguins avec un polymère liquide et à le laisser durcir. Après avoir dissous tous les tissus, il reste un moulage plastique des vaisseaux. Ces moulages sont analysés au microscope électronique à balayage (Carraro et Harrison, 2016). Toutes ces images montrent le lit capillaire externe du ligament spiral et, derrière, la strie vasculaire proprement dite avec des capillaires disposés horizontalement. Dans la figure 2, l'image supérieure est celle du tour basal d'une jeune souris C57BL/6, comparée à l'image inférieure d'une vieille souris (6 mois). Chez cet animal âgé, la dégénérescence est évidente car les vaisseaux de la strie sont plus fins de 3-4 um, et dans certaines zones, ils ont complètement disparu (montré par la zone surlignée en rouge).

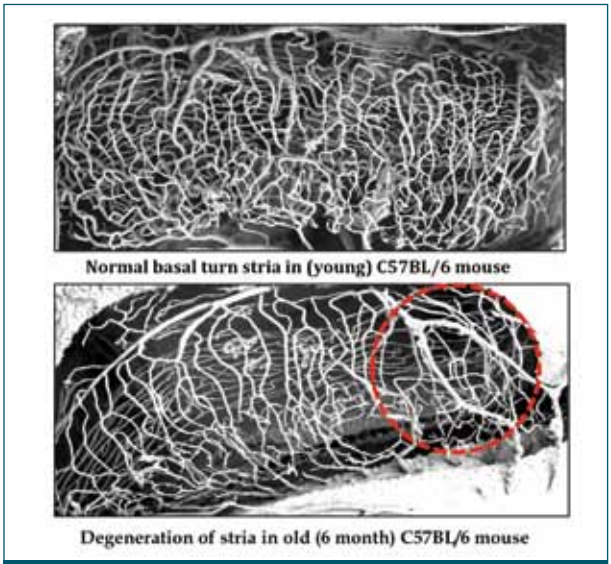


Figure 2. Dégénérescence de la strie vasculaire liée à l'âge dans un modèle de souris. Photo inférieure : dégénérescence de la strie vasculaire du tour basal chez une souris C57BL/6 âgée de 6 mois. Photo supérieure : vascularisation basale d'un jeune sujet C57BL/6 témoin (Carraro et Harrison, 2016).

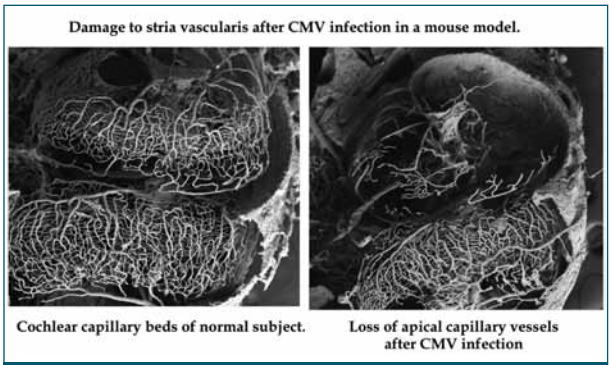


Figure 3. Lésions de la strie vasculaire après une infection par le CMV dans un modèle de souris. Photo de gauche : moulage des lits capillaires cochléaires d'un sujet témoin normal. Photo de droite : perte de la vascularisation chez un sujet présentant une perte auditive causée par une infection à CMV.

Dans un modèle de souris, l'une des premières lésions après une infection par le cytomégalovirus (CMV) concerne la strie vasculaire à l'apex de la cochlée (Carraro et al., 2016, 2017). Dans la figure 3, la photo de gauche montre des vaisseaux de la strie vasculaire chez un contrôle (souris non infectée) comparé à une dégénérescence capillaire significative chez un sujet infecté par le CMV (image de droite).

Un autre type de dysfonctionnement strial est associé à la perturbation des voies de recyclage du potassium dans la cochlée. Ces voies sont responsables du maintien du potentiel endocochléaire dans la scala media (Steel et Kros, 2001). Le potentiel endocochléaire (typiquement 80-100mV) est le résultat d'une concentration élevée d'ions K+ secrétés dans la scala media par les pompes échangeuses d'ions du complexe strial. Il est suggéré que les ions K+ sont recyclés dans la cochlée, comme le montre la figure 4. Lors d'une stimulation sonore, les cellules ciliées sont activées car des ions K+ pénètrent dans les cellules. Ces ions ne s'accumulent pas mais se déplacent à travers la paroi de la cellule ciliée, à travers les couches de cellules de soutien, jusqu'au complexe strial où ils peuvent à nouveau être

secrétés dans la scala media. Ce mouvement d'ions potassium entre les cellules nécessite des gap-jonctions (comme le montre le schéma en médaillon). Ces canaux entre les cellules sont formés par des connexons et les gènes qui codent pour la production de ces protéines comprennent GJB2, 3 et 6 - les gènes des connexines. Il est suggéré que les mutations du gène de la connexine sont une cause majeure du surdité neurosensorielle congénitale parce que les gap-jonctions ne se forment pas et que le recyclage du potassium est inhibé.

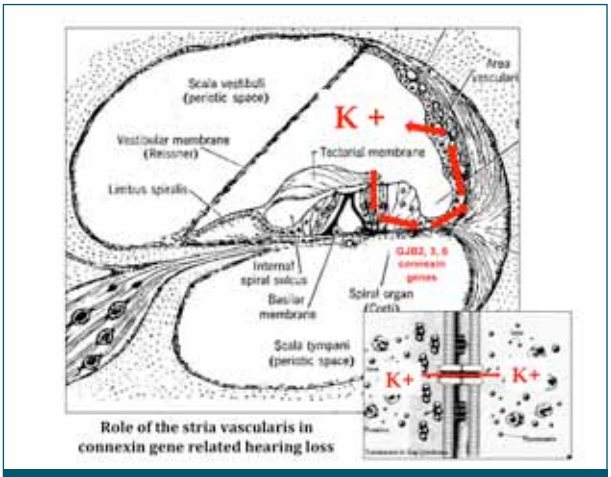


Figure 4. Voie hypothétique de recyclage des ions potassium dans la cochlée, médiée par les gap-jonctions (connexine), entre les cellules ciliées, les cellules de soutien et les régions de sécrétion des ions de la strie vasculaire. Des mutations des gènes GJB2 et GJB6 pourraient empêcher cette recirculation des ions K+.

La perte auditive liée à un dysfonctionnement strial est souvent réversible. Une réduction de l'apport d'oxygène à la strie (par exemple par ischémie, hypoxie ou dégénérescence striale) ou des agents toxiques pour les mécanismes de sécrétions des ions par la strie, tels que les inhibiteurs métaboliques ou les diurétiques de l'anse (par exemple le furosémide), entraîneront une perte de la fonction auditive. Dans certains cas, la perte est temporaire, par exemple après un surdosage en Lasilix (Evans et Klinke, 1982) ou après de courtes périodes d'anoxie (Thalmann et al., 1973 ; Evans, 1975). Même après la dégénérescence des vaisseaux capillaires de la strie et une réduction du potentiel endocochléaire, une certaine récupération est théoriquement possible par la réparation vasculaire ou l'angiogenèse. Une perte auditive partiellement ou entièrement réversible à court terme n'est généralement pas associée à une perte de cellules ciliées et indiquerait plutôt un type de surdité de perception liée à la strie.

3.2 Les cellules ciliées

La figure 1 répertorie certaines causes possibles de perte des cellules ciliées, notamment les médicaments ototoxiques, la vieillesse, les traumatismes acoustiques et les mutations génétiques. Lorsque nous considérons l'atteinte des cellules ciliées, nous pouvons quantifier le nombre de cellules ciliées perdues, avec une dimension supplémentaire, à savoir le type de lésions des cellules ciliées. Comme indiqué ci-dessous, ce type de perte varie en fonction de l'étiologie. Il est important de noter que la connaissance de l'étiologie (dans ce cas, le type de médicament ototoxique) peut nous informer sur le site et le type potentiel de lésion de la cochlée.

3.2.1 Les médicaments ototoxiques

A forte concentration, les antibiotiques aminoglycosides sont connus pour provoquer des lésions des CCE de la base, région des hautes fréquences de la cochlée, avec peu de dommages directs sur les CCI (Evans et Harrison, 1976). La figure 5B montre cette dégénérescence des CCE après une intoxication à la gentamicine. D'autres médicaments ototoxiques provoquent une dégénérescence des CCI, avec peu d'atteinte des CCE adjacentes. Ceci se produit après un surdosage en déféroxamine, comme illustré à la figure 5C, et après un traitement au carboplatine, illustré à la figure 6. Une perte totale de toutes les cellules ciliées est possible avec certains ototoxiques mais rare. Dans la figure 5D, la perte totale de toutes les cellules ciliées cochléaires a été causée par l'association d'un aminoglycoside et d'un diurétique de l'anse. Dans presque tous les cas de surdité neurosensorielle, la survie des cellules ciliées apicales est fréquente. La plupart des patients présentant une perte auditive sévère à profonde et qui sont candidats à une implantation cochléaire, ont un certain degré d'audition résiduelle sur les basses fréquences.

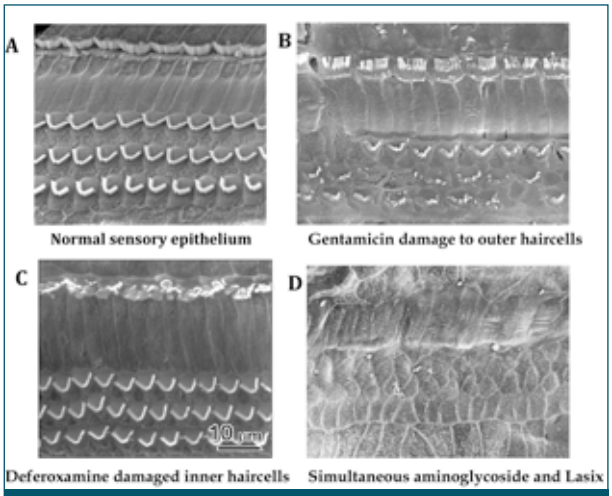


Figure 5. Différents profils de dégénérescence des cellules ciliées causés par différents médicaments ototoxiques.
A : Épithélium sensoriel normal. B : Atteinte des cellules ciliées externes suite à une intoxication à la gentamicine. C : Perte des cellules ciliées internes après un surdosage de déféroxamine. D : Perte totale des cellules ciliées par un traitement combiné d'aminoglycosides et de Lasilix.

3.2.2 Les traumatismes acoustiques

Dans le cas des traumatismes acoustiques, le degré et le type de perte des cellules ciliées dépendent de la nature de la sur-stimulation acoustique, notamment de la durée d'exposition, de la composition spectrale et de l'impulsivité du son. Un bruit balistique de haute intensité ou une explosion peuvent détruire complètement l'organe de Corti et le rendre irréparable. De longues expositions à des stimuli tonaux d'intensité modérée peuvent produire une perte localisée des CCE au niveau de la fréquence cochléaire correspondante. Un bruit à large bande, d'intensité élevée, peut provoquer l'encoche audiométrique familière à 4 kHz liée à la fonction de transfert de l'oreille moyenne, et des lésions des cellules ciliées cochléaires de la région correspondante (4 kHz). La connaissance de l'étiologie, notamment le niveau et le type de signal acoustique et la durée d'exposition, peut nous renseigner sur le type de lésion cochléaire.

L'exposition au bruit à long terme peut également avoir des effets sur d'autres structures cochléaires. Les plus importants sont sans doute les modifications pathologiques des régions synaptiques des CCI (Kujawa et Liberman, 2009). Ces modifications semblent concerner à la fois les régions présynaptiques et la libération de neurotransmetteurs, mais avoir aussi des effets post-synaptiques causés par l'excitotoxicité du glutamate. Ces modifications des CCI et de leurs connexions avec les cellules du ganglion spiral sont discutées plus en détail dans les sections ci-dessous.

Pour revenir à l'idée principale d'une sous-classification des pertes auditives, la connaissance de l'étiologie peut être utile. Le type de médicament ototoxique ou la nature de l'exposition au bruit peuvent nous renseigner sur le site cochléaire de la lésion primaire. Nous pouvons déterminer si les CCI ou les CCE, ou les deux, sont affectées, et préciser le type d'atteinte cochléaire. Une autre caractéristique importante (et malheureuse) de la dégénérescence des cellules ciliées est qu'elle est permanente. Il n'y a pas de régénération des cellules ciliées. Contrairement à une perte auditive d'origine striale, ou à une atteinte partielle des cellules du ganglion spiral où une certaine récupération de la fonction peut se produire, la perte des cellules ciliées n'est pas réversible.

3.3 La synapse de la cellule ciliée interne

La synapse de la cellule ciliée interne est peut-être la partie la plus vulnérable de la cochlée. Lorsque ces structures synaptiques sont endommagées, les conséquences peuvent être nombreuses. Le plus souvent, il s'agira d'une libération anormale du neurotransmetteur glutamate ce qui provoquera des niveaux élevés d'activité dans les neurones cochléaires. Dans le cas d'une intoxication aux salicylés (par exemple l'aspirine), cette libération excessive de glutamate entraîne des acouphènes (Jastreboff et al., 1988). Des lésions synaptiques plus sévères conduisent à la dégénérescence de la CCI. Le carboplatine, un agent anticancéreux, provoque ce type de lésions des CCI (Wake et al., 1993). La figure 6 illustre les effets du carboplatine sur les cellules ciliées, chez le chinchilla. Une cause plus courante de dégénérescence des CCI qui résulte de la synaptopathie, est l'hypoxie prolongée. La figure 7 montre l'effet de plusieurs heures de faibles niveaux d'oxygène sur les CCI de la cochlée. Notez que les CCE sont peu ou pas endommagées (Shirane et Harrison 1987 ; Harrison 1998).

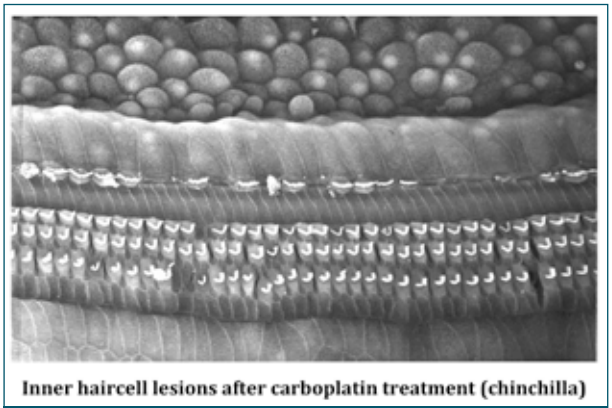


Figure 6. Perte éparse des cellules ciliées internes résultant du traitement par carboplatine chez un modèle animal (chinchilla). Les cellules ciliées externes sont relativement peu affectées.

3.3.1 Cellules du ganglion spiral et excitotoxicité cochléaire

On sait depuis longtemps que l'excitotoxicité cochléaire est responsable de la dégénérescence des neurones du ganglion spiral consécutive à la perte des CCI et qu'elle sous-tend également la survenue d'acouphènes périphériques immédiatement après une lésion cochléaire aiguë (Negandhi et al., 2014). En bref, l'excitotoxicité est la dégénérescence ou la mort des neurones lorsqu'ils sont suractivés par des quantités excessives du neurotransmetteur glutamate. Lorsque le neurotransmetteur est libéré par la cellule ciliée, il active les récepteurs post-synaptiques des cellules du ganglion spiral. Cela déclenche l'ouverture de canaux ioniques dans la membrane cellulaire, entraînant la dépolarisation (activation) du neurone. Au cours de ce processus, de très petites quantités d'ions sodium, potassium et calcium traversent la membrane cellulaire. Toutefois, lorsque les cellules endommagées libèrent des niveaux anormalement élevés ou durables de glutamate, un grand nombre de canaux ioniques de la membrane s'ouvrent et restent ouverts et les ions pénètrent en masse dans la cellule. En particulier, le niveau élevé d'afflux d'ions calcium conduit souvent à la mort cellulaire (Szydlowska et Tymianski, 2010).

L'exposition à des sons forts, les lésions mécaniques directes de l'oreille interne, certains médicaments ototoxiques et certaines mutations génétiques peuvent entraîner des lésions des synapses des CCI, qui peuvent à leur tour provoquer une dégénérescence excitotoxique des cellules du ganglion spiral. L'excitotoxicité cochléaire peut survenir avec des degrés de gravité variable. Une stimulation acoustique intense ou un traumatisme direct de la cochlée peut endommager les CCI, ce qui entraîne une dégénérescence des cellules du ganglion spiral. Il en résulte une perte auditive définitive. En cas de sur-stimulation acoustique à des niveaux trop faibles pour endommager de façon permanente les cellules ciliées, les synapses des CCI peuvent néanmoins être endommagées. Il s'agit d'un type de synaptopathie des CCI qui peut entraîner une dégénérescence excitotoxique permanente des cellules ganglionnaires spirales, mais avec survie des CCI. C'est la base de notre compréhension actuelle de la «perte auditive cachée» (Kujawa et Liberman, 2009 ; Lin et al., 2011).

3.3.2 Affections appartenant au spectre des Neuropathies Auditives (ANSD/ASNA)

Une cause majeure des NA est la dégénérescence des cellules ganglionnaires spirales (neurones afférents cochléaires). Cette dégénérescence survient après une atteinte des synapses des CCI résultant d'une excitotoxicité. L'entité de la NA (ou désynchronisation auditive) a attiré notre attention il y a quelques décennies (Worthington et Peters, 1980 ; Starr et al., 1996) et a suscité l'intérêt des cliniciens et des scientifiques. De nombreuses causes différentes de NA ont été suggérées et, en peu de temps, nous disposions d'une longue liste d'étiologies probables. Très tôt, certains facteurs héréditaires ont été mis en évidence, comme l'ataxie de Friedrich (Taylor et al., 1982) et le syndrome de Marie-Charcot Tooth (Starr et al., 1996). Beaucoup plus tard, des mutations génétiques spécifiques ont été mises en cause comme l'otoferline (Rodriquez-Ballesteros et al., 2003) et la pejvakine (Delmaghani et al., 2006). Ces causes génétiques étaient responsables d'une faible proportion des cas. Des causes « environnementales « plus courantes ont été identifiées, notamment les traumatismes dus au bruit, certains médicaments ototoxiques et les causes associées aux nourrissons à haut risque, par exemple : la prématurité, les séjours prolongés en soins intensifs, l'hyperbilirubinémie, l'hypoxie chronique.

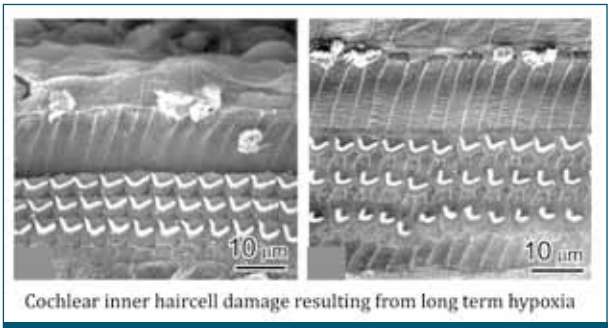


Figure 7. Les effets de l'hypoxie chronique sur l'épithélium sensoriel de la cochlée du chinchilla. Le site principal des lésions se situe au niveau des cellules ciliées internes, avec respect des cellules ciliées externes.

Mes propres recherches ont souligné l'importance de l'hypoxie cochléaire chronique comme cause de NA (Harrison 1998). La figure 7 montre l'épithélium sensoriel cochléaire chez le chinchilla après une hypoxie de longue durée. Les CCI sont les plus endommagées ; les CCE restent normales. Ce modèle animal de NA s'est révélé très proche des symptômes des NA chez l'homme. Par exemple, la perte des CCI a entraîné une perte auditive mais la présence des CCE a généré un PMC et des OEA très robustes. En outre, les seuils des ABR et les réponses unitaires des neurones auditifs enregistrés dans le mésencéphale n'étaient pas corrélés. Cette discordance se retrouve chez les patients atteints de NA où les seuils comportementaux et les ABR sont souvent non corrélés (voir fif. 13). Cette étiologie de NA a été fortement étayée par des observations post mortem de bébés décédés en soins intensifs, révélant une dégénérescence importante des CCI mais peu d'atteinte des CCE (Amatuzii et al., 2001).

Dans l'introduction, j'ai fait référence aux NA comme exemple d'un sous-type de surdité neurosensorielle qui sont maintenant largement reconnues. Il est intéressant de noter qu'après de nombreuses années de recherche sur les NA, il est apparu clairement qu'il ne s'agissait pas d'une entité unique, mais de plusieurs. Cela a conduit à un changement de terminologie : le trouble ou les affections du spectre de la neuropathie auditive (ASNA/ANSD). De la même manière, nous devrions considérer les surdités neurosensorielles comme un «trouble du spectre», reconnaître les nombreux sous-types qui peuvent être distingués et essayer d'établir un cadre de classification logique.

4. Dysfonctionnements cochléaires associés aux quatre sites vulnérables de la cochlée

Pour servir de cadre à la classification des types de perte auditive neurosensorielle, j'ai choisi quatre sites anatomiques de lésions, la strie vasculaire, les cellules ciliées, les synapses des cellules ciliées internes et les cellules du ganglion spiral. Je vais brièvement schématiser quelques-unes des modifications fonctionnelles que l'on peut attendre lorsque chacun de ces sites est endommagé.

4.1 La strie vasculaire

Comme on l'a vu plus haut, certains types de dysfonctionnements des mécanismes striaux en charge de la maintenance du potentiel endocochléaire sont réversibles, ou peuvent récupérer dans une certaine mesure. Une perte auditive qui récupère en quelques heures est vraisemblablement liées à un type de dysfonctionnement 'strial'.

S'il y a un dégât strial aboutissant à une diminution du potentiel endocochléaire, l'effet va être distribué le long de la cochlée, et non pas confiné à une région précise. Ceci est dû à ce que les ions K+ dans la scala média diffusent de manière uniforme et le potentiel endocochléaire sera réduit dans tout le compartiment concerné. Cependant, l'effet sur les seuils auditifs ne sera pas uniforme, en partie parce que la diminution du potentiel endocochléaire réduit ou élimine d'emblée l'amplification cochléaire active, et cette amplification est plus grande dans les régions basales codant pour les hautes fréquences qu'à l'apex. En général, le dommage strial qui conduit à la perte du potentiel endocochléaire provoque la perte de la fonction des cellules ciliées externes. Ces effets sont décrits dans la section suivante.

4.2 Cellules ciliées

Le principal rôle du système des cellules ciliées externes est l'amplification des vibrations de l'organe de Corti. Cet amplificateur cochléaire aboutit à l'augmentation de l'amplitude des signaux mécaniques provoqués par les sons et qui sont détectés par les cellules ciliées internes. Etroitement associée à cette amplification cochléaire, l'analyse fine des composantes fréquentielles des sons est assurée par la cochlée. Dans les études expérimentales, cette sélectivité en fréquences se manifeste par les propriétés d'accord en fréquence très fin que présentent les neurones cochléaires normaux. La figure 8 est une représentation sous forme de diagramme de la manière dont la cochlée code les sons (de la parole). Le concept est celui d'une cochlée normale agissant comme une batterie de filtres passe-bande étroits se recouvrant (en bas à gauche) pour convertir un signal acoustique de parole (en haut à gauche) en un patron d'activité neurale dans le nerf cochléaire (en bas à droite).

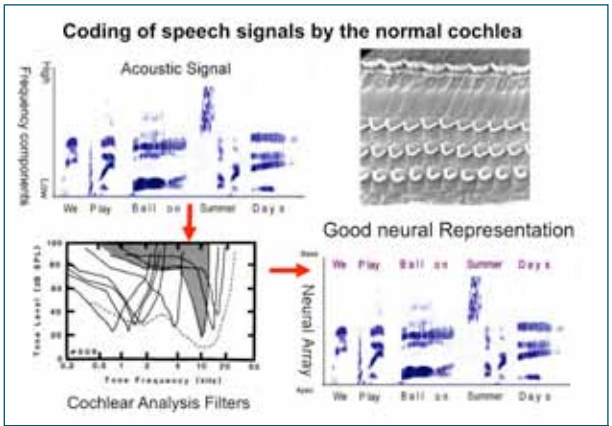


Figure 8. Le codage des signaux de parole par la cochlée normale. Le spectrogramme d'un signal de parole est représenté en haut à gauche. En bas à gauche, un échantillon des courbes d'accord de neurones cochléaires qui représentent les filtres passe-bande de l'analyseur de fréquences cochléaire. Le patron d'activité de sortie, dans le nerf cochléaire, est représenté en bas à droite.

Les bas seuils auditifs normalement observés sont le résultat de l'amplification cochléaire interne. Une perte de la fonction des cellules ciliées externes, soit en raison d'une baisse du potentiel endocochléaire, soit à cause d'une perte de cellules, aboutira à une élévation de seuil. La figure 9 illustre l'effet de la perte des cellules ciliées externes sur les seuils et les propriétés d'accord des neurones cochléaires (Evans et Harrison, 1976; Harrison et Evans, 1982). Les neurones originaires des zones cochléaires de basse fréquence où les cellules ciliées externes sont intactes ont des seuils

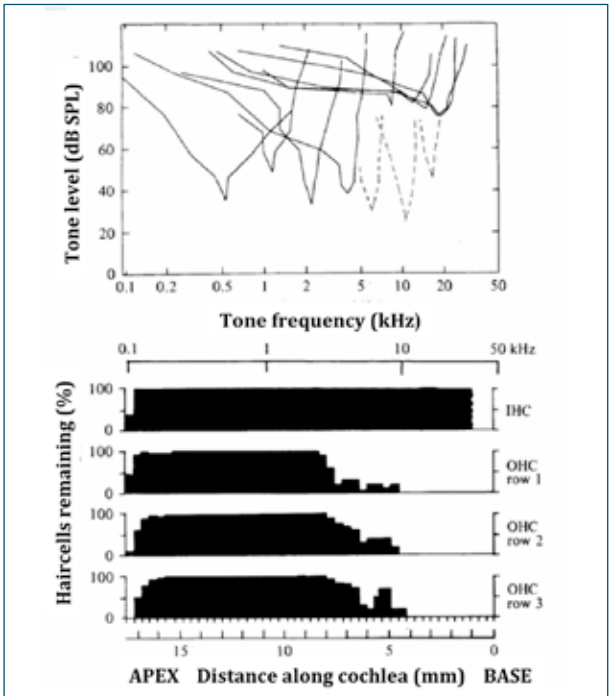


Figure 9. Les changements de réponses des neurones cochléaires après une perte de cellules ciliées externes provoquée par une administration de kanamycine. Le cochléogramme en bas représente les cellules ciliées internes et externes présentes le long de la spirale cochléaire. Le diagramme du haut montre un échantillon de réponses de neurones cochléaires afférents. Les neurones provenant des régions basales où les cellules ciliées externes sont manquantes ont des seuils élevés et un accord en fréquence élargi (Evans et Harrison, 1976).

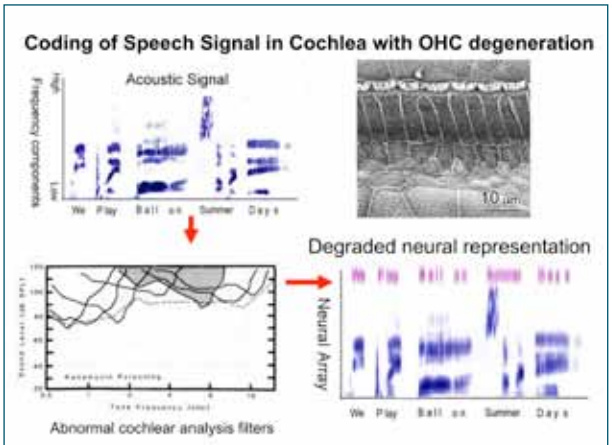


Figure 10. Codage d'un signal de parole avec dégénérescence extensive des cellules ciliées externes. Le spectrogramme d'un son de parole est représenté en haut à gauche. En bas à gauche, un échantillon de courbes d'accord de neurones cochléaires anormales (élargies) enregistrées chez un animal traité à la kanamycine avec des pertes extensives de cellules ciliées externes. A la sortie, le patron dégradé des activités du nerf cochléaire est représenté en bas à droite.

bas et des courbes d'accord étroites. Les neurones provenant de régions où existent des pertes de cellules ciliées externes ont A LA FOIS des seuils élevés et un accord en fréquence élargi.

Reposant sur le lien entre perte des cellules ciliées externes et analyse des fréquences dégradée, la figure 10 illustre par un diagramme les effets d'une telle perte de sélectivité fréquentielle sur la représentation neurale d'un signal de parole. Les courbes d'accord données en exemple (en bas à gauche) ont été obtenues chez un cochon d'inde traité par kanamycine avec perte presque totale des cellules ciliées externes. L'analyseur cochléaire n'est plus une batterie de filtres passe-bande étroits mais plutôt de filtres élargis, donc le patron d'activité de l'ensemble des neurones (en bas à droite) est très dégradé.

4.2.1 Recrutement de sonie

Une autre conséquence importante de la perte de cellules ciliées externes porte sur la façon dont l'intensité sonore est codée. Il y a deux mécanismes importants pour ce codage d'intensité. Le taux de décharges des neurones auditifs individuels augmente avec l'intensité de stimulation, et d'autre part il y a un code basé sur la réponse de la population, tel que l'intensité est codée par le nombre de neurones activés. Ces mécanismes sont illustrés sur la figure 11. A droite sont représentés des exemples de taux de décharge en fonction de l'intensité. La courbe du haut montre la réponse typique d'un neurone dans la cochlée normale. Entre le seuil et un niveau sonore plus élevé de 50 dB, le taux de décharge augmente graduellement. A l'inverse, un neurone d'une cochlée avec pertes de cellules ciliées externes (diagramme du bas) montre une courbe de taux de décharge en fonction de l'intensité très pentue avec seulement une dynamique de 10 dB entre le seuil et le taux de décharge maximum du neurone. Cette croissance rapide du taux de décharge est une cause sous-jacente de recrutement de sonie.

Le deuxième facteur contributif est illustré à gauche. Le diagramme du haut montre des courbes d'accord cochléaires normales, et la barre noire du haut indique la population de neurones qui sera stimulée lorsque le niveau d'un son pur augmente de 20 dB au-dessus du seuil. Lorsque le niveau du signal augmente, le signal empiète dans les zones de réponse des neurones adjacents et la population activée s'agrandit. Sur le diagramme du bas, dans une cochlée qui a perdu ses cellules ciliées externes donc avec des neurones aux courbes d'accord élargies, une même augmentation de niveau de stimulus de 20 dB au-dessus du seuil active une population anormalement étendue de neurones comme l'indique la

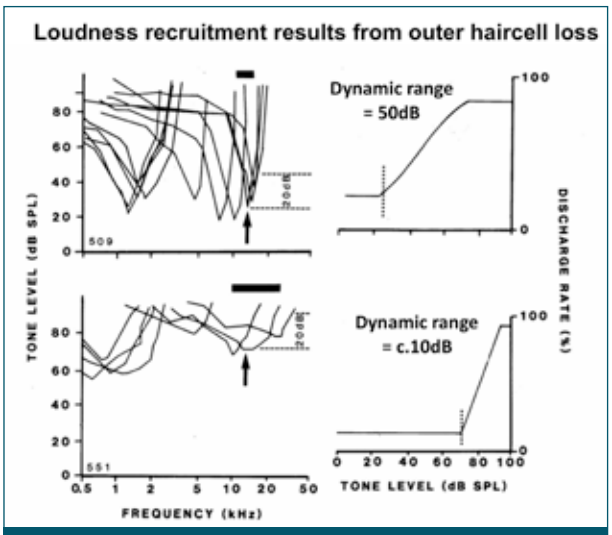


Figure 11 Codage de l'intensité du stimulus par la cochlée normale (en haut) et par une cochlée avec pertes de cellules ciliées externes (en bas). Le codage anormal de l'intensité après perte des cellules ciliées externes est la base du recrutement de sonie (Harrison 1981; Harrison et Aran, 1982).

barre noire. Parce que ces mécanismes sont sans doute la cause dominante du recrutement de sonie, il s'ensuit qu'un patient atteint de recrutement de sonie a vraisemblablement une perte auditive associée à des dégâts aux cellules ciliées externes (Harrison, 1981; Harrison et Aran, 1982).

4.3 Cellules ciliées internes et cellules du ganglion spiral

Comme esquissé précédemment, il y a des types de pertes auditives cochléaires dont la cause primaire résulte de lésions des cellules ciliées internes. Quelques exemples de causes de ce type de dommage cellulaire ont été indiqués sur la figure 5C (deferoxamine), la figure 6 (carboplatine) et la figure 7 (hypoxie chronique). Dans ce type de perte auditive, les cellules ciliées externes sont moins affectées et restent capables de produire un potentiel microphonique (PMC) robuste et parfois des otoémissions acoustiques (OEA) plus grandes que la normale. Le trouble auditif dans ces cas est dû à la diminution ou la perte des récepteurs cochléaires que sont les cellules ciliées internes. Une telle diminution veut dire un nombre réduit de canaux neuraux pour véhiculer l'information de la cochlée au système auditif central. En bref, il y a un déficit de la capacité de transmission de l'information. Au lieu d'y avoir des dizaines de milliers de canaux pour transporter cette information de l'oreille interne, il y en a peut-être quelques centaines ou moins. L'effet de cette perte de cellules sur le codage d'un signal de parole est représenté schématiquement sur la figure 12. Le cochléogramme vient d'un animal avec une perte extensive mais non totale de cellules ciliées internes due à une hypoxie chronique (Harrison, 1998). Quand une telle cochlée effectue l'analyse du son, une idée de la dégradation de la représentation du signal de parole est donnée sur le diagramme en bas à droite qui montre l'activité du faisceau neural comportant un nombre réduit de canaux: vingt. Même si les seuils auditifs sont proches de la normale, le flux d'information est très réduit. Chez les patients avec neuropathie auditive, ceci se traduit par une difficulté à comprendre la parole malgré un audiogramme tonal relativement préservé.

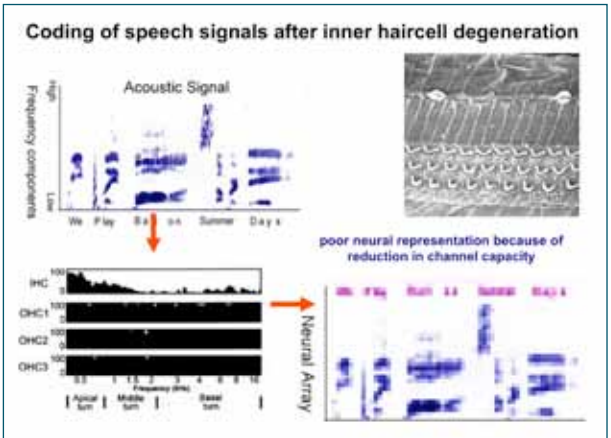


Figure 12. Codage de la parole par la cochlée avec une perte extensive de cellules ciliées internes.
Le cochléogramme en bas à gauche est celui d'un chinchilla ayant subi une hypoxie cochléaire prolongée, et porteur d'une perte extensive de cellules ciliées internes. La représentation neurale du signal de parole analysé est transmise à basse résolution par un faible nombre de canaux (en bas à droite).

4.4 Différents dysfonctionnements cochléaires selon que le dommage affecte les cellules ciliées externes ou internes

Il y a des différences nettes de codage des sons par la cochlée selon que la perte auditive résulte de pertes de cellules ciliées externes ou internes. Certaines de ces différences sont illustrées sur la figure 13. Les diagrammes de gauche mettent en évidence les seuils élevés et l'accord en fréquence élargi de neurones venant des régions où manquent les cellules ciliées externes. Il y a encore de nombreuses connexions des cellules ciliées internes au cerveau auditif (donc, un nombre adéquat de canaux) mais l'entrée des récepteurs, les cellules ciliées internes, est très dégradée en raison de la perte de l'amplification cochléaire normalement effectuée par les cellules ciliées externes. De plus, la perte de cellules ciliées externes donne lieu à des réponses qui induisent un recrutement de sonie (voie la section 4.2.1).

A l'inverse, la partie droite de la figure montre les représentations neurales d'une cochlée atteinte de pertes extensives des cellules ciliées internes avec préservation du système des cellules ciliées externes. Dans ce cas, l'amplificateur cochléaire reste actif et la sélectivité fréquentielle cochléaire est intacte. Tandis qu'il y a moins de connexions venant de la cochlée, les neurones du système auditif central peuvent avoir des seuils bas et un accord en fréquences étroit. C'est ce que l'on voit sur le diagramme en haut à droite montrant les réponses neuronales du mésencéphale auditif (le colliculus inférieur) (Harrison, 1998). En d'autres termes, malgré des pertes considérables de cellules ciliées internes, certains neurones centraux répondent bien aux bas niveaux de stimulation sonore. On peut raisonnablement suggérer que cet animal a un bon audiogramme tonal, mais une dégradation significative de sa capacité à transmettre l'information à cause d'un nombre de canaux de transmission appauvri. Cette description correspond aux symptômes observés dans une ANSD où, par définition, il y a discordance entre mauvaise intelligibilité des stimuli complexes et des seuils auditifs relativement bons.

Sur le diagramme en haut à droite de la figure 13, la ligne pointillée relie les seuils d'ABR mesurés en réponse à des sons de fréquence déterminée. Il est notable que ces seuils sont élevés en comparaison de ceux fournis par les enregistrements neuronaux unitaires.

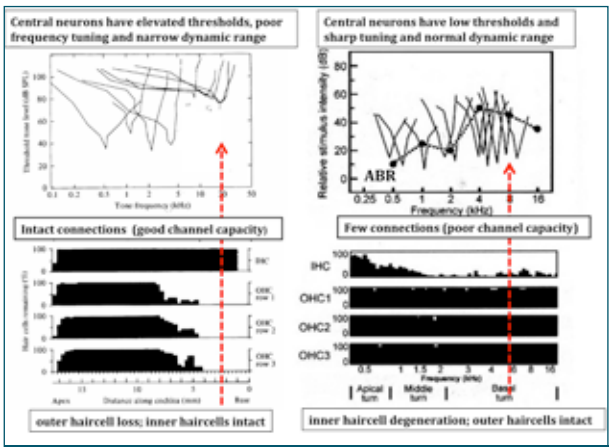


Figure 13. Seuils et accord en fréquence des neurones cochléaires après perte de cellules ciliées externes (à gauche) ou internes (à droite).

Donc, les seuils ABR ne sont pas corrélés à la capacité du sujet à détecter les sons de bas niveau. La raison de cette discordance est que l'ABR est un potentiel évoqué dont la détection au niveau du scalp exige l'activation synchrone de milliers de neurones auditifs. Chez le sujet enregistré, il n'y a pas assez de cellules nerveuses excitées pour contribuer au potentiel évoqué. Ce résultat correspond à l'un des éléments de la définition de l'ANSD, c'est-à-dire, une discordance entre seuils audiométriques et en ABR.

4.5 Connexions entre cellules ciliées internes et neurones afférents cochléaires

Comme observé précédemment, dans les études expérimentales effectuées après exposition au bruit, il peut y avoir un endommagement des synapses des cellules ciliées internes et une perte de leurs connexions aux neurones cochléaires afférents. Cependant, dans de nombreux cas, les cellules ciliées ne dégénèrent pas complètement et peuvent récupérer. C'est le cas dans la synaptopathie des cellules ciliées internes. Dans cette perte auditive «cachée», la diminution des connexions avec les neurones cochléaires provoque un trouble auditif. C'est un autre exemple d'un type de trouble auditif qui peut ne pas affecter l'amplificateur cochléaire des cellules ciliées externes mais qui entraine une capacité réduite du débit des connexions entre la cochlée et les voies auditives centrales. De ce point de vue, la perte auditive cachée apparait comme un autre type d'ANSD.

Dans les recherches sur les dommages synaptiques induits par l'exposition au bruit, une régénération des neurones cochléaires afférents a été souvent observée. Cette régénération est primitivement celle des processus périphériques des cellules ganglionnaires spirales qui, lorsqu'elles ont été «déconnectées», peuvent repousser et revenir en contact avec les cellules ciliées. Comme observé sur la figure 1, pour le type de perte auditive associé aux lésions des cellules ciliées internes, il peut y avoir récupération. Si elle a lieu, cette récupération se fera sur un temps plus long que des changements réversibles possibles après dommage strial. Chez les enfants diagnostiqués comme porteurs d'une ANSD, il a pu être rapporté une récupération partielle de l'audition étalée sur une durée de nombreux mois. Cette récupération pourrait bien être médiée par la régénération des connexions des cellules du ganglion spiral à la cochlée.

6. Candidature à l'implant cochléaire chez les enfants porteurs d'une ANSD

J'ai introduit ce chapitre avec la proposition qu'une classification des sous-types de surdité neurosensorielle et une compréhension des déficits fonctionnels associés à ces sous-types pouvaient avoir une valeur clinique. Le potentiel existe pour un pronostic plus précis et une stratégie de traitement focalisée. Les ANSD peuvent être classées de la manière la plus utile comme un type de perte auditive cochléaire qui résulte de dommages aux cellules ciliées internes ou à une perte des cellules ganglionnaires spirales qui aboutit à une diminution des connexions avec le cerveau auditif. La perte auditive peut être décrite comme une perte périphérique du nombre de canaux de transmission de l'information. Les causes possibles de lésions des cellules ciliées internes ont été énumérées plus haut (section 3.3.2) aussi bien que les changements de traitement cochléaire qui en résultent (sections 4.3 et 4.4).

Les ANSD sont fréquentes chez les bébés à risque qui deviennent candidats à une implantation cochléaire. Cependant, la détection initiale et le diagnostic des ANSD pose problème, et leur évaluation en vue de l'implantation peut aussi être difficile (Harrison et al., 2015). Le dépistage auditif initial du bébé repose souvent sur les OEA qui indiquent essentiellement la fonction des cellules ciliées externes. Dans les ANSD, il y a souvent préservation des cellules ciliées externes donnant lieu à des enregistrements d'OEA normaux, qui peuvent constituer un faux négatif au dépistage. En l'absence d'autre élément clinique ceci peut conduire à une détection retardée.

En ce qui concerne la candidature à un implant cochléaire, les critères audiométriques usuels correspondant à une perte auditive sévère à profonde ne sont en général pas appropriés. Une caractéristique des ANSD est que les seuils auditifs ne sont pas bien corrélés à la perte auditive. Beaucoup d'enfants avec ANSD ont des seuils audiométriques meilleurs que ceux requis pour remplir le critère standard d'implantation cochléaire, mais ne progressent pas en termes de compréhension de la parole et développement du langage, et tirent alors bénéfice d'une implantation cochléaire. Certaines données de notre programme d'implantation cochléaire (SickKids, Toronto) sont représentées sur la figure 14. A gauche sont montrés les audiogrammes pré implant sans appareillage pour 37 oreilles implantées d'enfants non ANSD comparés à des audiogrammes pré implant sans appareillage de 15 enfants avec ANSD (au centre). A droite sont représentés les audiogrammes

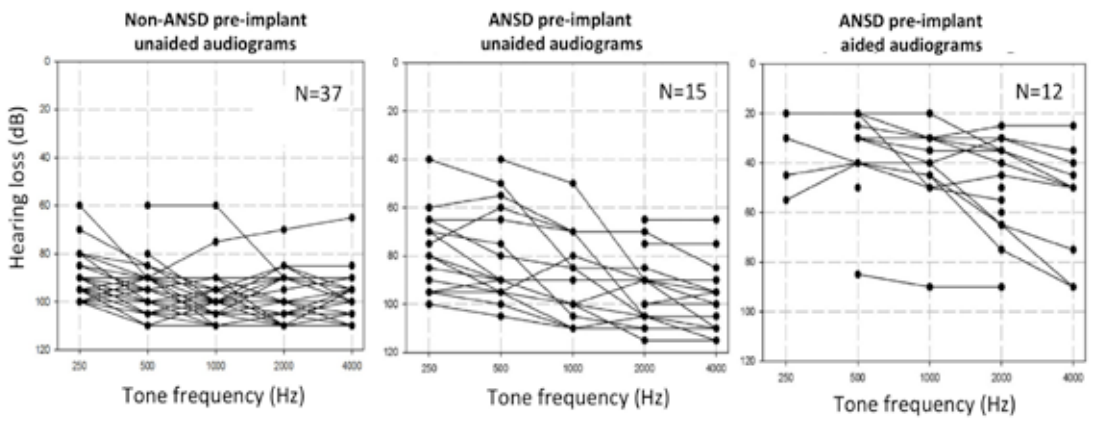


Figure 14. Audiogrammes avant un implant cochléaire (oreille implantée) pour 37 enfants non appareillés, non ANSD (à gauche); 15 enfants non appareillés avec ANSD (au centre), et 12 enfants appareillés avec ANSD. Le groupe non ANSD (à gauche) était constitué d'enfants porteurs d'une surdité neurosensorielle congénitale sélectionnés au hasard, appariés sur le plan de l'âge et du sexe aux enfants ANSD (Harrison et al., 2015).

pré implant avec appareillage d'enfants avec ANSD. Il est clair que les critères audiométriques pour évaluer une candidature à l'implantation ne sont pas appropriés pour les enfants avec ANSD et que ces patients ont besoin d'une évaluation plus soignée.

Les données audiométriques sont très trompeuses pour l'ANSD car nous savons d'après les études chez l'animal (comme celle illustrée sur la figure 13) que les cellules ciliées externes et l'amplificateur cochléaire peuvent fonctionner correctement, et que de l'information quant aux bas niveaux sonores peut atteindre le système auditif central, mais que la quantité d'information auditive transmise est très réduite. Quand cette réduction d'information empêche un développement normal de la parole et du langage, un implant cochléaire peut être envisagé.

Quand l'audiogramme appareillé semble normal, comme c'est le cas dans de nombreuses ANSD (figure 14, à droite), et quand il y a des preuves d'une fonctionnalité des cellules ciliées externes à partir des enregistrements d'OEA ou de PMC, il serait trop vite conclu (à tort!) que l'enfant n'est pas candidat à l'implantation. Il est essentiel ici de vérifier que le développement de la parole et du langage est affecté et que l'appareillage auditif conventionnel a peu ou pas d'efficacité. De tels cas vont souvent exiger de recourir à l'imagerie de l'os temporal à la recherche de signes anatomiques d'aplasie du nerf cochléaire ou d'hypoplasie, comme ce sont des anomalies qui peuvent se présenter comme des ANSD.

Un autre aspect des ANSD qui peut rendre difficile une décision d'implantation précoce est la possibilité d'une amélioration de l'audition avec le temps. De telles rémissions spontanées ont été souvent signalées (Madden et al., 2002; Psarommatis et al., 2006). Dans une étude rétrospective récente de 75 enfants avec ANSD de notre programme pédiatrique (tous n'étaient pas candidats à une implantation cochléaire), 20% ont montré un degré de récupération auditive qui permettait un bon développement de la parole et du langage sans appareillage (Harrison et al., 2015). Dans les autres cas, les enfants continuaient à avoir des troubles auditifs et beaucoup ont été implantés. Cependant, du temps est nécessaire pour tester les aptitudes au langage et à la parole ce qui entraine que les enfants avec ANSD sont implantés plus tard que ceux qui n'ont pas d'ANSD. Certaines de nos données portant sur l'âge à l'implantation des enfants avec et sans ANSD sont représentées sur la figure 15. L'âge moyen à l'implantation pour nos enfants avec ANSD est de 3,3 ans, celui des non ANSD, de 1,9 ans.

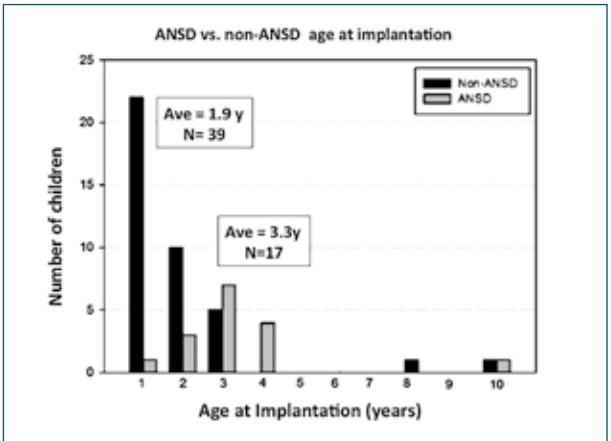


Figure 15. Age à l'implantation pour des enfants avec ANSD (barres grisées) comparés à un échantillon d'enfants appariés en âge et genre sans ANSD (barres noires) (Harrison et al., 2015).

7. En conclusion

Il est tout à fait évident que les pertes auditives neurosensorielles forment un spectre de dysfonctionnements et qu'au sein de cette catégorie très large coexistent de nombreux sous-types de troubles auditifs. Historiquement, nous avons étiqueté certaines catégories de troubles de l'oreille interne, et de fait nous les avons séparés en tant qu'entités distinctes: les neuropathies, la maladie de Menière et la presbyacousie viennent à l'esprit. Mais peut-être le temps est-il venu d'une approche plus systématisée d'une sous classification. Nous avons appris, ces dernières décennies, beaucoup de détails de la structure et de la fonction de différents sous-systèmes cochléaires. Nous comprenons mieux les facteurs métaboliques, homéostatiques, la micromécanique, l'amplificateur cochléaire, la fonction des CCE, des CCI, etc. Les modèles animaux de pertes auditives ont montré les déficits fonctionnels qui surviennent dans les pathologies cochléaires de différentes étiologies.

Dans ce bref commentaire, j'ai suggéré une sous-classification de pertes auditives neurosensorielles basée sur le site primaire anatomique de dommage et sur les facteurs qui provoquent le dommage (c'est-à-dire son étiologie). J'ai illustré ce schéma en prêtant une attention particulière au contraste entre la perte auditive liée aux pertes des cellules ciliées externes et celles liées aux internes. J'ai essayé de montrer la valeur clinique de ce cadre conceptuel.

Liste des abréviations

ABR : Auditory Brainstem Response (PEATC en Français)

ANSD : Auditory Neuropathy Spectrum Disorder (ASNA en Français)

ASNA : Affections appartenant au Spectre des Neuropathies Auditives

CCI : Cellule Ciliée Interne

CCE : Cellule Ciliée Externe

OEA(P) : Otoémissions Acoustiques (Provoquées)

PEATC : Potentiels Évoqués Auditifs du Tronc Cérébral

PDA : Produits de Distorsion Acoustiques

PMC : Potentiel Microphonique Cochléaire

Bibliographie

Amatuzii M.G., Northrop C., Liberman M.C., Thornton A., Halpin C., Herrmann B. et al. Selective inner hair cell loss in premature infants and cochlea pathological patterns from neonatal intensive care unit autopsies. Arch Otolaryngol. Head Neck Surg. 2001;127:629–636.

Carraro M., Almishaal A., Hillas E., Firpo M., Park A., Harrison R.V. Cytomegalovirus (CMV) infection causes degeneration of cochlear vasculature and hearing loss in a mouse model. Journal Association Research Otolaryngology (JARO). 2017;47:122–129.

Carraro M., Harrison R.V. Degeneration of stria vascularis in age-related hearing loss; a corrosion cast study in a mouse model. Acta Otolaryngol. 2016;136:385-90.

Carraro M., Park A., Harrison R.V. Partial corrosion casting to assess cochlear vasculature in mouse models of presbycusis and CMV infection. Hearing Research. 2016;332:95-103.

Clinkard D., Amoodi H., Kandasamy T., Grewal A.S., Chen S., Qian W., Chen J.M., Harrison R.V., Lin V.Y. Changes in the cochlear vasculature and vascular endothelial growth factor and its receptors in the aging c57 mouse cochlea. ISRN Otolaryngol. 2013:430625.

Delmaghani S., del Castillo F.J., Michel V., Leibovici M., Aghaie A., Ron U. et al., Mutations in the gene encoding pejvakin, a newly identified protein of the afferent auditory pathway, cause DFNB59 auditory neuropathy, Nat. Genet. 38 (2006) 770–778.

Evans E.F. The sharpening of cochlear frequency selectivity in the normal and abnormal cochlea, Audiology. 1975;14:419-442

Evans E.F., Harrison R.V. Correlation between outer hair cell damage and deterioration of cochlear nerve tuning properties in the guinea pig. J. Physiol. 1976; 256:43-44P.

Evans E.F., Klinke R. The effects of intracochlear and systemic furosemide on the properties of single cochlear nerve fibres in the cat. Journal Physiol. 1982;331:409-428.

Fukushima N., White P., Harrison R.V. Influence of acoustic derivation on recovery of hair cells after acoustic trauma. Hearing Research. 1990;50:107-118.

Harrison R.V. (1988): Anatomical and physiological consequences of acoustic trauma. Human Communication Canada. 1988;12:1-14.

Harrison R.V. An animal model of auditory neuropathy. Ear and Hearing. 1998;19:355-361.

Harrison R.V. Rate versus intensity functions and related AP responses in normal and pathological guinea pig and human cochleas. J. Acoust. Soc. Am. 1981;70:1036-1044.

Harrison R.V., Aran J.-M. Loudness recruitment: contributing mechanisms as revealed by cochlear AP measures in man. Archives of Otorhinolaryngol. 1982;236:203-210.

Harrison R.V., Evans E.F. Cochlear filtering by reverse correlation in normal and pathological guinea pig cochleas. Hearing Research. 1982;6:303-314.

Harrison R.V., Gordon K.A., Negandhi J., Papsin B., James A.L. Auditory neuropathy Spectrum Disorder and Cochlear Implantation. Int J Pediatr Otorhinolaryngol. 2015;79(12):1980-1987.

Harrison R.V., Negandhi J. Resting neural activity patterns in auditory brainstem and midbrain in conductive hearing loss. Acta Otolaryngol. 2012;132:409-414.

Harrison R.V., Prijs V.F. Single cochlear fibre responses in guinea pigs with long term endolymphatic hydrops. Hearing Research. 1984;14:79-84.

Harvey S.J., Mount R., Sado Y., Naito I., Ninomiya Y., Harrison R.V., Jefferson B., Jacobs R., Thorner P.S. The inner ear of dogs with x-linked nephritis provides clues to the pathogenesis of hearing loss in x-linked Alport's syndrome. American Journal of Pathology. 2001;159:1097-1104

Hequembourg S., Liberman M. C. Spiral ligament pathology: A major aspect of age-related cochlear degeneration in C57BL/6 mice. J Assoc Res Otolaryngol. 2001;129:118-129.

Jastreboff P.J., Brennan J.F., Sasaki C.T. An animal model for tinnitus. Laryngoscope. 1998;98:280–286.

Kujawa S.G., Liberman M.C. Adding insult to injury: Cochlear nerve degeneration after "temporary" noise-induced hearing loss. J. Neurosci. 2009; 29:14077–14085.

Lin H.W., Furman A.C., Kujawa S.G., Liberman M.C. Primary neural degeneration in the guinea pig cochlea after reversible noise-induced threshold shift. J. Assoc. Res. Otolaryngol. 2011;12:605–616.

Madden C., Rutter M., Hilbert L., Greinwald J., Choo D. Clinical and audiological features in auditory neuropathy, Arch. Otolaryngol. Head Neck Surg. 2002;128 1026–1030.

Negandhi J., Harrison A.L., Allemang C., Harrison R.V. The time course of cochlear injury discharge (excitotoxicity) determined by ABR monitoring of the contralateral cochlear events. Hear Res. 2014;26:34-39.

Perlman H.B., Kimura R., Fernandez C. Experiments on temporary obstruction of the internal auditory artery. Laryngoscope. 1959;69:591-613.

Psarommatis I., Riga M., Douros K., Koltsidopoulos P., Douniadakis D., Kapetanakis I., et al. Transient infantile auditory neuropathy and its clinical implications, Int. J. Pediatr. Otorhinolaryngol. 2006;70:1629–1637.

Rodriquez-Ballesteros M., del Castillo F.J., Martin Y., Moreno-Pelayo M.A., Morera C. Morant A. et al., Auditory Neuropathy in patients carrying mutations in the otoferlin gene (OTOF). Hum Mutat. 2003;22:451–456.

Ruckenstein M. J., Mount R.J. Harrison R.V. The Mrl-Lpr/Lpr mouse; a potential model of autoimmune inner ear disease. Acta Otolaryngologica. 1993;113:160-165.

Ruckenstein M.J., Harrison R.V. Autoimmune inner ear disease: a review of basic mechanisms and clinical correlates. J. Otolaryngology 1991;20:196-203.

Schuknecht H. 2010. Schuknecht's Pathology of the Ear. S. Merchant, J. Nadol (Eds.) McGraw-Hill Education UK.

Shirane M., Harrison R.V. The effects of deferoxamine mesylate and hypoxia on the cochlea. Acta Otolaryngol. 1987a;104:99-107.

Shirane M., Harrison R.V. The effects of hypoxia on sensory cells of the cochlea. Journal of Scanning Electron Microscopy. 1987b;1(3):1175-1183.

Starr A., Picton T.W., Sininger Y.S., Hood L.J., Berlin C.I. Auditory neuropathy. Brain. 1996; 119:741–753.

Steel K., Kros C. A genetic approach to understanding auditory function. Nat Genet. 2001;27:143–149

Szydlowska K., Tymianski M. Calcium, ischemia and excitotoxicity. Cell Calcium. 2010; 47:122–129.

Takeno S., Harrison R.V., Ibrahim D., Wake M., Mount R.J. Cochlear function after selective inner hair cell degeneration induced by carboplatin. Hearing Research. 1994;75:93-102.

Takeno S., Wake M., Mount R.J., Harrison R.V. Degeneration of spiral ganglion cells in the chinchilla after inner haircell loss induced by carboplatin. Audio Neurootol. 1998;3:281-290.

Taylor M.J. McMenamin J.B., Andermann E., Watters G.V. Electrophysiological investigation of the auditory system in Friedrich's ataxia, Can. J. Neurol. Sci. 1982; 9:131–135.

Thalmann, R., Kusakari, J., Miyoshi, T. (1973). Dysfunctions of energy releasing and consuming processes of the cochlea. Laryngoscope, 83, 1690-1712.

Wake M., Takeno S., Ibrahim D. Harrison, R.V. Carboplatin ototoxcity: an animal model. Journal of Otology and Laryngology, 1993;107:585-561.

Worthington D.W., Peters J. Quantifiable hearing and no ABR: paradox or error? Ear Hear. 1980;1:281–285.

ReSound ONE sur C NEWS

- Une campagne de communication **mettant en valeur les audioprothésistes et les bénéfices de l'appareillage**
- **CNEWS** : la chaîne Info, décryptage et opinions
- **Septembre 2021: une période tactique** pour les ventes d'aides auditives
- **Des horaires premium** et 3 passages / jour
- **Génération de leads à destination de nos partenaires audios**

REJOIGNEZ-NOUS !

PARLEZ-EN À VOTRE RESPONSABLE COMMERCIAL GN RESOUND

PRO.RESOUND.COM

DÉCOUVREZ NOTRE PUB TV EN SCANNANT CE QR CODE

Septembre 2021. Dispositif médical de classe IIa, remboursé par les organismes d'assurance maladie. Nous vous invitons à lire attentivement le manuel d'utilisation. Fabricant : GN Hearing SAS. RCS 509689915. FR 72509689915

Les synaptopathies et neuropathies auditives d'origine génétique

S Marlin[1,2,3], M Serey-Gaut[3], S Achard[4], L Jonard[1]

1. Centre de Référence des Surdités Génétiques, Fédération de Génétique, Hôpital Necker-Enfants Malades, AP-HP.Centre, Paris, France.
2. Laboratoire d'Embryologie et de Génétique des Malformations Congénitales, INSERM UMR 1163, Institut Imagine, Université Paris Descartes, Paris, France.
3. Centre de Recherche en Audiologie, Hôpital Necker-Enfants Malades, AP-HP.Centre, Paris, France.
4. Service d'Otorhinolaryngologie et Chirurgie Cervico-faciale Pédiatrique, Hôpital Necker-Enfants Malades, AP-HP.Centre, Paris, France.

Les surdités d'origine génétique sont regroupées en deux grandes catégories : celle des surdités isolées qui représente la grande majorité (90%) et celle des surdités syndromiques, qui, quoique minoritaire (10%), comporte plus de 500 entités distinctes. Dans les pays industrialisés, on estime actuellement la part des surdités neurosensorielles génétiques à 2/3 des surdités de perception. Les surdités génétiques sont des affections monogéniques mais une grande hétérogénéité génétique (un nombre important de gènes et loci différents en cause) prévaut pour les surdités syndromiques et est également retrouvée dans le groupe des surdités non syndromiques. On compte ainsi plus de 150 gènes identifiés à ce jour pour les surdités isolées (S Marlin, 2016). La majorité de ceux-ci, 80-85%, se transmet selon un mode autosomique récessif (DFNB) ; certains d'entre eux, 10-15%, ont une transmission autosomique dominante (DFNA). Les transmissions liées au chromosome X et les transmissions mitochondriales sont exceptionnelles. Les surdités d'origine génétique représentent donc un vaste ensemble de pathologies rares.

Nous aborderons ici les synaptopathies et neuropathies auditives (NA) isolées et des exemples de NA syndromiques pour lesquelles le gène responsable a été identifié (Tableau 1).

Neuropathies auditives isolées :

- De transmission autosomique récessive :

Le gène ***OTOF***, codant pour l'otoferline, est le premier gène (MIM 603681) qui ait été identifié dans une surdité répondant à la définition d'une neuropathie auditive (Yasunaga 1999). La surdité, de transmission récessive, qui lui est associée, est dénommée **DFNB9** (MIM #601071). Les variations pathogènes d'*OTOF* sont responsables de 2 types de phénotype : une surdité bilatérale profonde isolée caractérisée par la préservation initiale des oto-émissions acoustiques (OEA) malgré l'absence ou la désynchronisation des ondes des Potentiels Évoqués Auditifs (PEA) précoces du tronc cérébral (Varga 2003) ; ou un tableau de surdité neurosensorielle précoce bilatérale fluctuante d'intensité variable associée aux caractères électrophysiologiques caractérisant le groupe des NA. Certains des patients présentant ce second type de surdité DFNB9 peuvent voir une aggravation de leur déficit auditif lors d'épisodes de fièvre, témoignant de la thermosensibilité de la variation génétique. Le scanner ou l'IRM des rochers ne retrouve pas de malformation et les tests vestibulaires sont normaux. Les OEA peuvent être enregistrées normalement pendant les premières années de vie puis disparaître progressivement. Des cas de surdité DFNB9 ont été décrits chez des patients d'origines géographiques variées et plus d'une centaine de variations pathogènes différentes d'*OTOF* ont été rapportées à ce jour. L'une d'entre elle, p.Gln829*, semble récurrente et est retrouvée dans 2 à 3% des surdités prélinguales isolées profondes en Espagne et en France (Gallo-Teran 2005). L'étude de la protéine otoferline chez la souris a permis de localiser son expression dans les cellules ciliées cochléaires et vestibulaires, durant tout le développement embryonnaire. Dans l'organe de Corti, au cours des stades précoces de ce développement, elle est retrouvée exclusivement au niveau des cellules ciliées internes (CCI), ce qui permet d'expliquer que l'on enregistre des OEA normales alors qu'il existe un déficit auditif profond. Plus tard, elle s'exprime aussi au niveau des cellules ciliées externes (CCE), ce qui rend compte de la disparition secondaire des OEA chez les sujets atteints. Au sein de la cellule ciliée interne, l'otoferline joue un rôle dans l'exocytose des vésicules synaptiques vers la synapse afférente (Roux 2006). La surdité DFNB9 n'est donc pas une neuropathie auditive stricto sensu mais une synaptopathie de la cellule ciliée. La localisation cochléaire du déficit auditif de DFNB9 est corroborée par le bon résultat qui est généralement obtenu après implantation cochléaire chez les patients (Rouillon 2006).

Le gène *PJVK* codant la Pejvakine (MIM 610219) est responsable de la surdité DFNB59 (MIM #610220). Il s'agit d'une forme de surdité isolée très rare, puisque moins de dix familles consanguines d'origine Iranienne, Marocaine et Turque ont été décrites à ce jour (Delmaghani 2006; Collin 2007). Les sujets atteints présentent tous une surdité neurosensorielle prélinguale bilatérale isolée d'intensité moyenne à profonde, de transmission autosomique récessive. Si les examens électrophysiologiques disponibles chez les patients iraniens étaient en faveur d'un diagnostic de NA, ceux décrits pour les autres familles ne permettaient pas de confirmer la NA en raison de l'absence d'OEA enregistrables. La fonction de la Pejvakine n'est pas connue. Une forme dominante de surdité isolée (DFNA5) est liée à des mutations d'une protéine qui présente une certaine homologie de structure avec la Pejvakine, mais sa fonction reste elle aussi inconnue à ce jour. Une souris transgénique a été créée avec la principale mutation identifiée du gène de la pejvakine afin de s'assurer du caractère pathogène de celle-ci. Toutes les souris mutantes (homozygotes pour la variation p.Arg183Trp identifiée dans 2 familles) se sont avérées atteintes de surdité moyenne. Leurs PEA sont caractérisés par une diminution de l'amplitude et une augmentation de la latence de l'ensemble des ondes. Ces anomalies étaient retrouvées tantôt sur le spectre complet des fréquences enregistrées, tantôt uniquement pour les fréquences moyennes. Les OEA étaient présentes chez toutes les souris mutantes. Aucune anomalie vestibulaire n'a pu être identifiée. Le déficit auditif était stable dans le temps. Aucune anomalie structurelle de la cochlée

Gène	Mode de Transmission	Phénotype	Référence
OTOF	Autosomique récessif	Synaptopathie isolée DFNB9 Congénitale moyenne à profonde bilatérale symétrique Formes avec thermosensibilité	Yasunaga S, 1999
PJVK	Autosomique récessif	NA isolée DFNB59 prélinguale bilatérale isolée d'intensité moyenne à profonde	Delmaghani S, 2006
DIAPH3	Autosomique dominant	NA isolée AUNA1 NA bilatérale postlinguale progressive	Starr, 2004
MT-RNR1 (ADNmt) m.T1095C	Transmission mitochondriale	NA isolée NA, Neuropathie Périphérique, Parkinson Surdité isolée cochléaire	Wang Q, 2005
OPA1 Certaines variations pathogènes	Autosomique dominant	Atrophie optique, NA +/- Neuropathie sensitive-motrice, Myopathie	Amati-Bonneau P, 2005
ATP1A3 p.Glu818Lys (E818K)	Autosomique dominant	Syndrome CAPOS NA, Ataxie Cérébelleuse lors d'épisodes fébriles, Atrophie optique	Paquay, 2018
FXN	Autosomique dominant	Ataxie de Friedreich Ataxie, Neuropathie sensitivomotrice, Dysarthrie, Cardiomyopathie, NA, Atrophie optique	Lopez-Diaz-de-Leon E, 2003
AIFM1	Lié au chromosome X	NA, Neuropathie Périphérique	Wong 2006
TIMM8A	Lié au chromosome X	Syndrome de Mohr-Tranebjaerg NA, Atrophie optique, Dystonie, Neuropathie Périphérique, Ataxie cérébelleuse, Dysautonomie, Démence	Binder J, 2003
SLC19A2	Autosomique récessif	Anémie mégaloblastique thiamine dépendante NA, Anémie, Diabète	Liberman MC, 2006
SLC52A3 *SLC52A2*	Autosomique récessif	Syndrome de Brown-Vialetto-Van Laere NA, Paralysie des nerfs crâniens, Myopathie, Neuropathie sensitivomotrice, Atrophie optique	Anderson et al., 2019
FDXR	Autosomique récessif	Neuropathie auditive évolutive, Atrophie optique, Neuropathie périphérique	Paul, 2017

Tableau 1. Synaptopathies et neuropathies auditives (NA) isolées et des exemples de NA syndromiques pour lesquelles le gène responsable a été identifié

des souris mutantes n'a été observée lors de l'étude ultrastructurale (microscopie électronique). L'expression de la pejvakine était retrouvée au niveau de la cochlée, dans le ganglion spiral, dans le vestibule et dans les trois relais auditifs centraux afférents. Un autre model murin d'atteinte de la pejvakine a été secondairement rapporté (Schwander 2007). Il s'agit des souris « sirtaki » porteuses à l'état homozygote d'une variation entrainant une perte de fonction de la protéine. Ces souris avaient une surdité profonde évolutive bilatérale. Le déficit auditif était localisé à la fois dans la cochlée et dans les neurones afférents (OEA absentes, augmentation des latences des ondes aux PEA) sans anomalie ultrastructurale. Cet exemple illustre parfaitement l'hétérogénéité clinique pouvant être rencontrée lors de variations pathogènes différentes d'un même gène.

- De transmission autosomique dominante :

Les variations pathogènes d'un allèle du gène ***DIAPH3*** (MIM 614567) sont responsables d'une forme de NA baptisée **AUNA1**, auditory neuropathy-1 (MIM #609129). Les patients présentent une surdité post-linguale précoce progressive bilatérale débutant pendant la première décennie et progressant jusqu'à une surdité profonde (Kim 2004). Les variations pathogènes responsables de AUNA1 entraîneraient une surexpression de DIAPH3. La protéine Diaphanous Homolog 3 fait partie de la famille des formines jouant un rôle dans le remodelage de l'actine et la stabilisation des microtubules. L'étude de l'organe de Corti des souris surexprimant diaph3 montre des fusions des stéréocils et une déformation de la plaque cuticulaire des CCI (Surrel 2016). Cette forme de surdité serait donc plus à cataloguer comme une forme d'atteinte exclusive des CCI que comme une véritable NA. La bonne réhabilitation auditive post-implant cochléaire semble également aller dans ce sens (Starr 2004).

- De transmission liée au chromsome X :

Le gène **AIFM1** (MIM 300169) est impliqué dans une NA rare, **DFN5** (MIM #300614). Très peu de cas ont été décrits à ce jour et la réévaluation clinique de la famille initialement décrite a retrouvé une association entre NA et neuropathie périphérique chez les hommes atteints (Wong 2006). Le caractère syndromique de cette NA a été confirmé par la description d'une seconde famille (Zhong 2016). Le gène *AIFM1* code pour une oxydoréductase mitochondriale flavine adénine dinucléotide-dépendante (FAD) qui joue un rôle dans la phosphorylation oxydative (OxPhos) et le contrôle redox dans les cellules saines. L'efficacité de l'implant n'a pas été évaluée à ce jour.

- De transmission mitochondriale :

Des anomalies mitochondriales peuvent être identifiées dans des surdités isolées et des surdités syndromiques. La forme isolée de surdité mitochondriale la plus fréquente est due à une mutation récurrente du 12sRNA (gène *MT-RNR1*) responsable d'une hypersensibilité cochléaire aux aminosides et d'une surdité cochléaire. Le génome mitochondrial étant exclusivement cytoplasmique et le spermatozoïde abandonnant son flagelle contenant les mitochondries à l'extérieur de l'œuf fécondé, la totalité de notre ADN mitochondrial nous vient de notre mère. Il en résulte que les affections mitochondriales peuvent être transmises aux descendants d'un sujet féminin atteint (ou porteur asymptomatique), mais à aucun d'un sujet masculin. C'est en fait le génotype qui est ainsi transmis (la mutation mitochondriale) car le phénotype dépendra de plusieurs facteurs dont l'hétéroplasmie (proportion variable d'ADN mitochondrial muté d'un tissu à l'autre). La mutation m.T1095C a été identifiée chez une patiente présentant une NA isolée avec début des signes dans la troisième décennie : une surdité de perception moyenne bilatérale, des PEA pathologiques et des OEA conservés (Wang 2005). La discrimination de la voix était plus altérée que ne laissait supposer sa perte auditive tonale. L'examen clinique et paraclinique de cette patiente n'a pas permis de retrouver d'autre atteinte viscérale ; contrairement aux membres d'une famille décrite antérieurement et porteurs de la même mutation, pour lesquels la neuropathie auditive était associée à une atteinte neurologique (Parkinson et neuropathie). La mutation mitochondriale m.T1095C avait également été rapportée dans une famille de surdité isolée cochléaire. Cet exemple reflète parfaitement la variabilité des phénotypes liés à une même anomalie génétique.

D'autres cas cliniques de NA isolée impliquant des gènes de surdité isolée ont été décrits récemment mais s'agissant à ce jour d'un nombre très faible de familles, ces descriptions ne permettent pas de définir des formes individualisables de NA.

Neuropathies auditives syndromiques :

Les formes syndromiques de NA associent le plus souvent celle-ci à des atteintes des autres types de nerf en particulier les nerfs optiques et les nerfs périphériques. La NA peut être le premier signe clinique présenté par les patients ou n'être diagnostiquée que lors d'un bilan de suivi du syndrome.

- Exemples de NA syndromiques de transmission autosomique récessive :

NA et Atrophie optique liées aux variations pathogènes bialléliques du gène ***FDXR*** (MIM #103270 ; MIM #617717) : les premiers patients décrits porteurs de variations pathogènes bialléliques du gène *FDXR* présentaient une NA diagnostiquée vers l'adolescence, une surdité bilatérale de perception de sévérité variable fluctuante et évolutive avec des PEA désynchronisés, des OEA présentes et un contraste entre l'audiométrie vocale et tonale (Paul, 2017). Une atteinte des nerfs optiques apparaissait également de façon progressive concomitamment à la NA. Un patient présentait également une dystrophie rétinienne précoce. L'apparition ultérieure d'une neuropathie périphérique est également possible (cas non publié). La protéine Ferredoxine reductase, codée par *FDXR*, est impliquée dans la synthèse des protéines fer-soufre dans les mitochondries. Ultérieurement d'autres patients porteurs de variants *FDXR* plus délétères ont été rapportés chez des enfants présentant des tableaux sévères avec des atteintes multiviscérales (Peng 2017). L'apport de l'implantation cochléaire reste à étudier.

L'ataxie de Friedreich (MIM #229300) est la première cause d'ataxie de nature génétique. Il s'agit d'un syndrome neurodégénératif dû à une expansion de triplets à l'état homozygote. Le début des signes se situe durant la seconde ou troisième décennie, les patients présentent progressivement une ataxie distale, une neuropathie axonale, une dysarthrie et des signes pyramidaux (Harding, 1981). Une cardiomyopathie s'installe plus tardivement. Quoique moins fréquents, la NA (8%), l'atrophie optique et l'intolérance glucidique ou le diabète font aussi partie du tableau clinique (Lopez-Diaz-de-Leon 2003). La protéine déficiente, la Frataxine, codée par le gène *FNX* (MIM 606829), fait partie de la même cascade biologique que la ferredoxine reductase (synthèse des protéines Fer-Soufre). A l'image de la physiopathologie neurologique de cette maladie, l'atteinte auditive débuterait au niveau du ganglion spiral pour progresser vers les centres auditifs proximaux. Des études neuropathologiques ont pu mettre en évidence une dépopulation neuronale au niveau du noyau cochléaire, du ganglion spiral et du complexe olivaire supérieur. Certains auteurs rapportent également une neuropathie vestibulaire associée à la NA (Maudoux 2020). L'apport de l'implantation cochléaire est variable d'un sujet à l'autre (Frewin 2013).

Les **syndromes de Brown-Vialetto-Van Laere Types 1 et 2** (MIM #211530 ; MIM #614707) sont dus respectivement aux mutations pathogènes bialléliques des gènes *SLC52A3* (MIM 613350) et *SLC52A2* (MIM 607882). La NA apparait progressivement pendant la première décennie (Menezes 2016). Des atteintes neuromusculaires diverses apparaissent également progressivement après la NA : ataxie, atrophie optique, faiblesse musculaire, difficultés respiratoires, atteintes des nerfs crâniens, atteinte cérébelleuse... Les gènes *SLC52A2* et *SLC52A3* codent pour des protéines transmembranaires qui permettent l'absorption cellulaire de la vitamine B2 (Riboflavine). Cette protéine hydrosoluble est convertie en 2 coenzymes essentiels pour plusieurs fonctions cellulaires. Le traitement précoce par de fortes doses de Vitamine B2 améliore le pronostic neurologique et auditif (D Menezes 2016; Jaeger 2016). Si le rôle de cette protéine dans les structures auditives reste à préciser, les rares cas publiés semblent montrer un bénéfice de l'implantation cochléaire variable (Anderson 2019).

Des variations pathogènes du gène ***SLC19A2*** (MIM 603941) ont été mises en lien avec une des formes d'**anémie mégaloblastique thiamine dépendante** (TRMA ; MIM #249270) caractérisée par une anémie, un diabète et une surdité neurosensorielle (Liberman 2006). La protéine codée, THT1, transporte exclusivement la thiamine qui intervient comme coenzyme dans de nombreuses réactions cellulaires. Afin de mieux comprendre la physiopathologie de l'atteinte auditive de cette maladie rare, un modèle murin a été créé (Liberman 2006). Les souris mutantes soumises à un régime spécifique riche en thiamine ne développent pas de surdité. En revanche, si la thiamine est exclue de leur alimentation, les seuils des PEA s'élèvent mais les OEA restent présentes, suggérant l'existence d'une NA. Les études histologiques de la cochlée des animaux sacrifiés ont retrouvé une atteinte sélective des CCI après 2 semaines de régime pauvre en thiamine et une atteinte conjointe des CCI et des CCE lorsque la privation en thiamine était plus prolongée. Cet exemple illustre lui aussi à quel point il peut être difficile de distinguer une surdité purement cochléaire touchant préférentiellement les CCI d'une neuropathie auditive touchant le nerf auditif.

- Exemples de NA syndromiques de transmission autosomique dominante :

L'atrophie optique dominante (MIM #165500) commence généralement précocement dans l'enfance et se manifeste par une diminution progressive de l'acuité visuelle centrale et un déficit de la vision des couleurs. A l'examen du fond d'œil, on observe une pâleur du nerf optique. Des variations pathogènes monoalléliques du gène *OPA1* (MIM 605290) sont retrouvées dans la majorité des cas. La protéine codée par ce gène aurait un rôle clé dans l'équilibre fusion-fission mitochondriale. Il semblerait que certaines substitutions d'*OPA1* soient associées à une surdité neurosensorielle à début précoce (première décennie) voire à un ensemble d'atteintes neurologiques centrales et périphériques en sus de la classique atrophie optique (MIM #125250) (Amati-Bonneau 2005 ; Maeda-Katahira 2019). La surdité est progressive et peut avoir un caractère asymétrique. Les examens audiologiques sont en faveur d'une NA avec des PEA pathologiques malgré une surdité moyenne en audiométrie tonale, et la présence d'OEA. Une atteinte vestibulaire peut aggraver l'instabilité motrice due à l'atteinte visuelle (Mizutari 2010). La localisation de la protéine OPA1 dans l'oreille interne de cobaye au niveau des cellules sensorielles et neuronales serait en faveur d'une atteinte de la cochlée et du ganglion spiral. Cependant la discrimination auditive semble améliorée par l'implant cochléaire (Santarelli 2015).

Le **syndrome CAPOS** (MIM #601338) est dû à une variation récurrente de *ATP1A3* (MIM 182350) à l'état hétérozygote. Les anomalies du gène *ATP1A3* sont impliquées dans plusieurs phénotypes différents liés à des corrélations génotype-phénotype étroites : l'Hémiplégie Alternante de l'enfant de type 2 ; la dystonie de type 12 et le syndrome CAPOS (variation pathogène p.Glu818Lys hétérozygote) : Cerebellar ataxia-Areflexia-Pes cavus-Optic atrophy-Sensorineural hearing loss. Le tableau classique commence pendant l'enfance avec l'apparition d'une NA au décours d'épisodes de fièvre et d'ataxie inexpliqués pouvant mimer une encéphalite virale. L'évolution se complique le plus souvent d'une atrophie optique bilatérale et d'un syndrome cérébelleux alors que les épisodes d'ataxie fébrile disparaissent progressivement (Tranebjaerg 2018). Les cas sont le plus souvent sporadiques mais des formes familiales dominantes ont été décrites. Une expression élevée a été identifiée à la fois dans les corps cellulaires et les terminaisons afférentes des fibres nerveuses myélinisées au contact des CCI et dans les neurones efférents médians non myélinisés au contact des CCE (McLean 2009). L'implantation cochléaire semble être indiquée dans cette forme de NA syndromique mais peu de cas ont été rapportés (Kyu-Hee 2017; Tranebjaerg 2018).

- Exemple de NA syndromiques liées au chromosome X :

Le syndrome de **Mohr-Tranebjaerg** (MIM #304700) lié aux mutations hémizygotes du gène ***TIMM8A*** (MIM 300356) codant pour la protéine DDP, fut au départ décrit comme le premier gène responsable d'une surdité isolée localisé sur le chromosome X (DFN1). Très vite, on s'est aperçu du caractère syndromique de l'affection, les sujets masculins atteints présentant, outre leur surdité, des mouvements anormaux à type de dystonie, voire d'autres signes neurologiques comme une paraparésie spastique, une déficience intellectuelle, une démence ou une cécité centrale.

La protéine DDP, mise en cause dans ce syndrome, est localisée dans les espaces intermembranaires des mitochondries et facilite l'importation intramitochondriale de certains précurseurs. La surdité sévère commence pendant la période prélinguale ou postlinguale précoce (Binder 2003). Les PEA montrent le plus souvent une atteinte mixte cochléaire et rétrocochléaire. Les OEA sont le plus souvent absentes. Les images en PET scan ont pu montrer entre autres une diminution du métabolisme des ganglions de la base et des zones temporales corticales. Des études histopathologiques d'un modèle animal ont retrouvé une raréfaction neuronale des ganglions spiraux de l'oreille interne mais une structure cochléaire préservée. Nous voyons donc qu'une NA qui s'intègre dans une surdité syndromique peut aller de pair avec une structure cochléaire apparemment intacte. L'implantation cochléaire semble ne pas apporter d'amélioration auditive (Brookes 2008).

En conclusion, les exemples que nous avons développés illustrent la diversité clinique et génétique des neuropathies auditives. La caractérisation de l'expression de la protéine déficiente dans les formes de NA permet de différencier les atteintes cochléaires exclusives (atteinte des CCI ou synaptopathies) des atteintes du nerf auditif en tant que telles (véritables Neuropathies Auditives). L'atteinte du nerf auditif étant souvent associée à d'autres atteintes neurologiques (nerf optique, système nerveux central ou périphérique), il convient de les rechercher systématiquement. La caractérisation phénotypique fine des surdités et les avancées technologiques en matière de génomique permettront, à n'en point douter, d'identifier rapidement de nouvelles formes de synaptopathies et neuropathies auditives isolées et syndromiques.

Références

Amati-Bonneau P, Guichet A, Olichon A, Chevrollier A, Viala F, Miot S, Ayuso C, Odent S, Arrouet C, Verny C, Calmels MN, Simard G, Belenguer P, Wang J, Puel JL, Hamel C, Malthiery Y, Bonneau D, Lenaers G, Reynier P. OPA1 R445H mutation in optic atrophy associated with sensorineural deafness. Ann Neurol. 2005 Dec;58(6):958-63.

Binder J, Hofmann S, Kreisel S, Wohrle JC, Bazner H, Krauss JK, Hennerici MG, Bauer MF. Clinical and molecular findings in a patient with a novel mutation in the deafness-dystonia peptide (DDP1) gene. Brain. 2003 Aug;126(Pt 8):1814-20.

Jaeger B, Bosch AM. Clinical presentation and outcome of riboflavin transporter deficiency: mini review after five years of experience. J Inherit Metab Dis. 2016 Jul;39(4):559-64.

Brookes JT, Kanis AB, Tan LY, Tranebjærg L, Vore A, Smith RJH. Cochlear implantation in deafness-dystonia-optic neuronopathy (DDON) syndrome. Int. J. Pediatr. Otorhinolaryngol. 2008 Janv;72(1):121-6.

Collin RW, Kalay E, Oostrik J, Caylan R, Wollnik B, Arslan S, den Hollander AI, Birinci Y, Lichtner P, Strom TM, Toraman B, Hoefsloot LH, Cremers CW, Brunner HG, Cremers FP, Karaguzel A, Kremer H. Involvement of DFNB59 mutations in autosomal recessive nonsyndromic hearing impairment. Hum Mutat. 2007 Juil;28(7):718-23.

Delmaghani S, del Castillo FJ, Michel V, Leibovici M, Aghaie A, Ron U, Van Laer L, Ben-Tal N, Van Camp G, Weil D, Langa F, Lathrop M, Avan P, Petit C. Mutations in the gene encoding pejvakin, a newly identified protein of the afferent auditory pathway, cause DFNB59 auditory neuropathy. Nat Genet. 2006 Jul;38(7):770-8.

Frewin B, Chung M, Donnelly N. Bilateral cochlear implantation in Friedreich's ataxia: A case study. Cochlear Implants Int. 2013 Nov;14(5): 287-90.

Gallo-Teran J, Morales-Angulo C, Rodriguez-Ballesteros M, Moreno-Pelayo MA, del Castillo I, Moreno F. Prevalence of the 35delG mutation in the GJB2 gene, del (GJB6-D13S1830) in the GJB6 gene, Q829X in the *OTOF* gene and A1555G in the mitochondrial 12S rRNA gene in subjects with non-syndromic sensorineural hearing impairment of congenital/ childhood onset. Acta Otorrinolaringol Esp. 2005 Dec;56(10):463-8.

Harding AE. Friedreich's ataxia: a clinical and genetic study of 90 families with an analysis of early diagnostic criteria and intrafamilial clustering of clinical features. Brain 1981 Jan;104(3):589-620.

Kim TB, Isaacson B, Sivakumaran TA, Starr A, Keats BJ, Lesperance MM. A gene responsible for autosomal dominant auditory neuropathy (AUNA1) maps to 13q14-21. J Med Genet. 2004 Nov;41(11):872-6.

Mizutari K, Matsunaga T, Inoue Y, Kaneko H, Yagi H, Namba K, Shimizu S, Kaga K, Ogawa K. Vestibular dysfunction in a Japanese patient with a mutation in the gene OPA1. J. Neurol Sci. 2010 Jun 15;293(1-2):23-8.

Liberman MC, Tartaglini E, Fleming JC, Neufeld EJ. Deletion of SLC19A2, the high affinity thiamine transporter, causes selective inner hair cell loss and an auditory neuropathy phenotype. J Assoc Res Otolaryngol. 2006 Sep;7(3):211-7.

López-Díaz-de-León E, Silva-Rojas A, Ysunza A, Amavisca R, Rivera R. Auditory neuropathy in Friedreich ataxia. A report of two cases. Int J Pediatr Otorhinolaryngol. 2003 Jun;67(6):641-8.

Maeda-Katahira A, Nakamura N, Hayashi T, Katagiri S, Shimizu S, Ohde H, Matsunaga T, Kaga K, Nakano T, Kameya S, Matsuura T, Fujinami K, Iwata T, Tsunoda K. Autosomal dominant optic atrophy with OPA1 gene mutations accompanied by auditory neuropathy and other systemic complications in a Japanese cohort. Mol Vis. 2019 Oct 5;25:559-573.

Menezes MP, O'Brien K, Hill M, Webster R, Antony J, Ouvrier R, Birman C, Gardner-Berry K. Auditory neuropathy in Brown-Vialetto-Van Laere syndrome due to riboflavin transporter RFVT2 deficiency. Dev. Med Child Neurol. 2016 Aug;58(8):848-54.

Marlin S, Denoyelle S, « Surdités d'origine génétique », EMC Oto-rhino-laryngologie. 06.2016. Ed Elsevier Masson.

Maudoux A, Teissier N, Francois M, Van Den Abbeele Th, Alberti C, Husson I, Wiener-Vacher SR. Vestibular impact of Friedreich ataxia in early onset patients. Cerebellum Ataxias. 2020 May;7:6.

Paul A, Drecourt A, Petit F, Deguine DD, Vasnier C, Oufadem M, Masson C, Bonnet C, Masmoudi S, Mosnier I, Mahieu L, Bouccara D, and 16 others. *FDXR* mutations cause sensorial neuropathies and expand the spectrum of mitochondrial Fe-S-synthesis diseases. Am. J. Hum. Genet. 2017 Oct;101(4): 630-637.

Peng Y, Shinde DN, Valencia CA, Mo JS, Rosenfeld J, Truitt Cho M, Chamberlin A, Li Z, Liu J, Gui B, Brockhage R, Basinger A, Alvarez-Leon B, Heydemann P, Magoulas PL, Lewis AM, Scaglia F, Gril S, Chong SC, Bower M, Monaghan KG, Willaert R, Plona MR, Dineen R, Milan F, Hoganson G, Powis Z, Helbig KL, Keller-Ramey J, Harris B, Anderson LC, Green T, Sukoff Rizzo SJ, Kaylor J, Chen J, Guan MX, Sellars E, Sparagana SP, Gibson JB, Reinholdt LG, Tang S, Huang T. Biallelic mutations in the ferredoxin reductase gene cause novel mitochondriopathy with optic atrophy. Hum Mol Genet. 2017 Dec 15;26(24):4937-4950.

Anderson P, Schaefer S, Henderson L, Bruce IA. Cochlear implantation in children with auditory neuropathy: Lessons from Brown-Vialetto-Van Laere syndrome. Cochlear Implants Int. 2019 Jan;20(1):31-38.

Santarelli R, Rossi R, Scimemi P, Cama E, Valentino ML, La Morgia C, Caporali L, Liguori R, Magnavita V, Monteleone A, Biscaro A, Arslan E, Carelli V. OPA1-related auditory neuropathy: site of lesion and outcome of cochlear implantation. Brain. 2015 Mar;138(Pt 3):563-76.

Rouillon I, Marcolla A, Roux I, Marlin S, Feldmann D, Couderc R, Jonard L, Petit C, Denoyelle F, Garabedian EN, Loundon N. Results of cochlear implantation in two children with mutations in the *OTOF* gene. Int J Pediatr Otorhinolaryngol. 2006 Apr;70(4):689-96.

Roux I, Safieddine S, Nouvian R, Grati M, Simmler MC, Bahloul A, Perfettini I, Le Gall M, Rostaing P, Hamard G, Triller A, Avan P, Moser T, Petit C. Otoferlin, defective in a human deafness form, is essential for exocytosis at the auditory ribbon synapse. Cell. 2006 Oct 20;127(2):277-89.

Schwander M, Sczaniecka A, Grillet N, Bailey JS, Avenarius M, Najmabadi H, Steffy BM, Federe GC, Lagler EA, Banan R, Hice R, Grabowski-Boase L, Keithley EM, Ryan AF, Housley GD, Wiltshire T, Smith RJ, Tarantino LM, Muller U. A forward genetics screen in mice identifies recessive deafness traits and reveals that pejvakin is essential for outer hair cell function. J Neurosci. 2007 Feb 28;27(9):2163-75.

Tranebjærg L, Strenzke N, Lindholm S, Rendtorff ND, Poulsen H, Khandelia H, Kopec W, Lyngbye TJB, Hamel C, Delettre C, Bocquet B, Bille M, Owen HH, Bek T, Jensen H, Østergaard K, Möller C, Luxon L, Carr L, Wilson L, Rajput K, Sirimanna T, Harrop-Griffiths K, Rahman S, Vona B, Doll J, Haaf T, Bartsch O, Rosewich H, Moser T, Bitner-Glindzicz M. The CAPOS mutation in ATP1A3 alters Na/K-ATPase function and results in auditory neuropathy which has implications for management. Hum Genet. 2018 Feb;137(2):111-127.

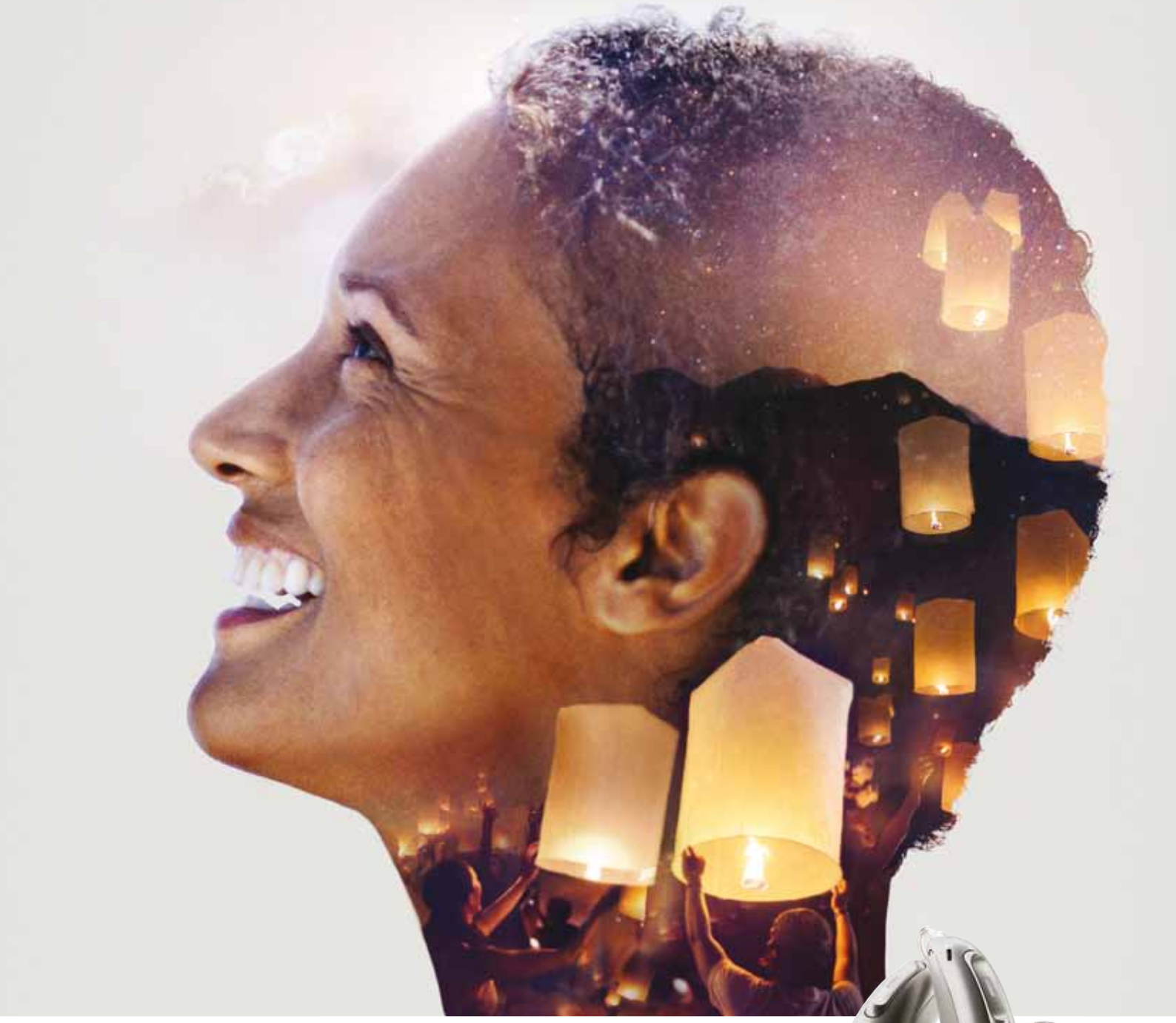
Varga R, Kelley PM, Keats BJ, Starr A, Leal SM, Cohn E, Kimberling WJ. Non-syndromic recessive auditory neuropathy is the result of mutations in the otoferlin (*OTOF*) gene. J Med Genet. 2003 Jan;40(1):45-50.

Wang Q, Li R, Zhao H, Peters JL, Liu Q, Yang L, Han D, Greinwald JH Jr, Young WY, Guan MX. Clinical and molecular characterization of a Chinese patient with auditory neuropathy associated with mitochondrial 12S rRNA T1095C mutation. Am J Med Genet A. 2005 Feb 15;133A(1):27-30.

Yasunaga S, Grati M, Cohen-Salmon M, El-Amraoui A, Mustapha M, Salem N, El-Zir E, Loiselet J, Petit C. A mutation in *OTOF*, encoding otoferlin, a FER-1-like protein, causes DFNB9, a nonsyndromic form of deafness. Nat Genet. 1999 Apr;21(4):363-9.

NOUVEAU

Un fou rire partagé lors du Nouvel An chinois n'est-il pas une des merveilles du son ?



Phonak Audéo™ Paradise doté de l'écouteur ActiveVent™

Découvrez Phonak Audéo™ Paradise doté de l'écouteur ActiveVent™ qui équilibre de manière intelligente la clarté vocale dans le bruit et le confort d'écoute, assure une qualité sonore supérieure pour la diffusion audio sans fil* et un son pur naturel.

Rien n'égale le son de Paradise.

*par rapport à un couplage acoustique classique dans le calme

Une marque Sonova

*la vie s'exprime

PHONAK
life is on*

Latzel, M Et Holz, S (2021) L'écouteur avec évent mécanique offre l'avantage d'un appareillage ouvert et fermé pour une meilleure compréhension de la parole dans le bruit et un son naturel de sa propre voix. Phonak Field Study News en cours de préparation, disponible fin décembre.

Neuropathies auditives
Vers de nouveaux tests diagnostiques

Charlène BATREL [1], Antoine HUET [1], Penelope JEFFERS [2], Xavier DUBERNARD [1,3], Frédéric VENAIL [1,4], Sharon KUJAWA [2], Jérôme BOURIEN [1] et Jean-Luc PUEL [1]

1. Institut des Neurosciences de Montpellier, INSERM/Université de Montpellier, France
2. Eaton-Peabody Laboratories, Massachusetts Eye & Ear, Boston, MA, USA.
3. Service Otologie et Otoneurologie, CHU de Reims, France
4. Service Otologie et Otoneurologie, CHU de Montpellier, France

Correspondance : Jean-Luc Puel et Jérôme Bourien, Institut des Neurosciences de Montpellier, Université de Montpellier, INSERM U1298, 80 rue Augustin Fliche, 34095 Montpellier, France

Remerciements : Cet article est le fruit d'un long travail et de collaborations fructueuses, dont sont issues 3 thèses de doctorat et plusieurs articles dans des revues scientifiques. Les auteurs tiennent à remercier chaleureusement les Professeurs André Chays, et Arnaud Bazin (CHU de Reims) à l'origine des enregistrements au bloc opératoire. Ce travail a été soutenu par l'Agence Nationale pour la Recherche (ANR-13-JSV1-0009-01), l'Inserm (U1051-Dot 02, 2014), la société Cochlear France, (R11055FF/RVF11006FFA), la Fondation Gueules Cassées (R20113FF), la Fondation Pour l'Audition (FPA RD-2016-2) et le bureau de la recherche navale des États-Unis. (ONR, N00014-16-1-2867).

La cochlée transforme les sons en un message interprétable par le système nerveux central. L'onde de pression générée par un son se propage le long de la membrane basilaire de la base à l'apex de la cochlée. La déflection des stéréocils provoque la dépolarisation des cellules sensorielles auditives. Les cellules ciliées externes (CCE) se contractent en phase avec les déplacements de la membrane basilaire, augmentant ainsi considérablement la vibration de la membrane basilaire. La vibration amplifiée est transmise aux cellules ciliées internes. Stimulées, elles libèrent du glutamate dans la fente synaptique qui se fixe sur des récepteurs présents sur les fibres du nerf auditif. Ces dernières émettent alors des potentiels d'action qui seront véhiculées tout le long de la voie auditive jusqu'au cortex cérébral (Figure 1A,B).

Dans son travail original, Liberman (1978) décrit 3 types de fibres dans le nerf auditif. Les fibres les plus sensibles qui codent le seuil liminaire ont une activité spontanée élevée (plus de 18 potentiels d'action par seconde). Les fibres ayant des seuils supraliminaires, moyens ou élevés, ont des activités spontanées moyennes (entre 1 et 18 potentiels d'action par seconde). Et enfin, les fibres les moins sensibles sont activées par les sons forts. Elles ont une activité spontanée inférieure à 0.5 potentiel d'action par seconde (Figure 1C). Le recrutement progressif de ces différentes catégories de fibres permet de coder l'intensité sonore du seuil de perception au seuil d'inconfort ou de douleur (environ 0 à 120 dB à 1000 Hz).

En réponse à une stimulation sonore, le nombre de potentiel d'action augmente en fonction de l'intensité sonore pour atteindre un taux de saturation autour de 250 potentiels d'action par seconde

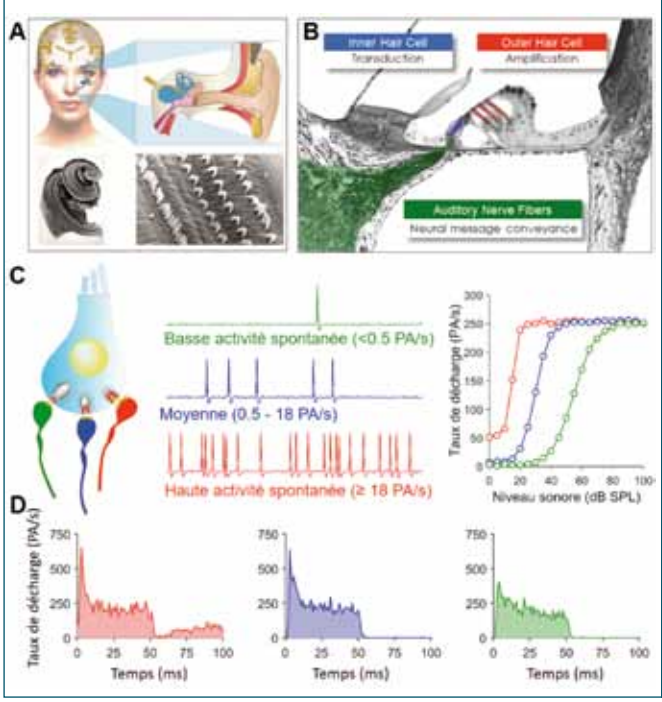


Figure 1 : Anatomie et physiologie du système auditif périphérique. A. Schéma du système périphérique. L'oreille externe est composée du pavillon et du conduit auditif externe. L'oreille moyenne renferme le tympan et la chaine des osselets, et communique avec les fosses nasales via la trompe d'Eustache. L'oreille interne est composée de la cochlée, organe de l'audition et du vestibule, organe de l'équilibre. La cochlée est un organe enroulé en spirale. Notez les 3 rangées de cils des cellules ciliées externes (CCE) formant un V et la rangée de cellules internes (CCI) observées en microscopie électronique à balayage.

B. Coupe transversale de l'organe de l'organe de Corti en microscopie optique. Les CCE amplifient les vibrations de la membrane basilaire sur une portion restreinte, affinant ainsi la sensibilité auditive (d'environ 60 dB) et la sélectivité en fréquence. C Innervation afférente des cellules ciliées internes. Chaque CCI est connectée par une vingtaine de fibres auditives présentant des caractéristiques fonctionnelles différentes. Les fibres activités par les sons faibles (seuils liminaires) ont des activées spontanée (AS) élevées (en rouge) alors que celles activées par des sons plus forts ont des AS plus faibles (moyenne en bleu et faible en vert). Noter que le seuil d'une fibre est inversement proportionnel à son activité spontanée. Plus l'AS d'une fibre est élevée, plus son seuil est bas.

D. La réponse temporelle d'une fibre dépend de son AS. Les fibres à haute AS répondent de façon très synchronisée en début de stimulation (pic en début de réponse) puis adapte rapidement leur taux de décharge. La réponse des fibres à basse AS est moins synchronisée (stimulus : bouffée tonale présentée à la fréquence caractéristique de la fibre, 30 dB au-dessus de son seuil).

(Figure 1C). Outre le fait d'augmenter son taux de décharge, le nombre de potentiels d'action émis par la fibre varie au cours du temps. On peut étudier ce phénomène sous forme graphique en représentant le nombre de potentiels d'action par seconde en fonction du temps (Figure 1D), appelé PSTH (Peri-Stimulus Time Histogram). Cet histogramme du temps montre une augmentation drastique du nombre de potentiels d'action en début de stimulation (pic on), immédiatement suivie par une diminution de l'activité nerveuse (adaptation) pour atteindre un taux de décharge constant (plateau, Westerman and Smith, 1984 ; Rhode and Smith, 1985). Les fibres à haute activé spontanée/bas seuil présentent un degré de synchronisation élevé (pic on très marqué) et une constante de temps d'adaptation très courte. A l'inverse, le taux de décharge des fibres basse activité spontanée /haut seuil en début de stimulation est moins marqué (moins synchronisée) avec une constante de temps d'adaptation plus lente (Figure 1D). En se basant sur des enregistrements simultanés sur la fenêtre ronde et dans le nerf auditif, Bourien et al. (2014) ont pu démontrer que les réponses des fibres à haut seuils sont retardées, et qu'elles ne participaient pas au potentiel d'action composite du nerf auditif. Autrement dit, les fibres à basse activité spontanée /haut seuil, sont indétectables en électrophysiologie classique.

Les techniques électrophysiologiques couramment utilisées en clinique pour apprécier l'état fonctionnel du nerf auditif sont l'électrocochléographie (ECochG) et l'enregistrement des potentiels du nerf auditif et du tronc cérébral (PEA). Ces dernières sont basées sur l'enregistrement de l'activité électrique synchrone des fibres au nerf auditifs (voir Eggermont (2017) pour une revue). En réponse à des clics ou des bouffées tonales, le potentiel d'action composite du nerf auditif ou l'onde I des PEA reflète la somme des premiers potentiels d'action qui déchargent de manière concomitante dans les fibres du nerf auditif en début de stimulation. Ces réponses ne renseignent que sur la synchronisation des fibres. Elles ne donnent aucune information sur les activités spontanées et les caractéristiques temporelles des fibres. Nous avons donc voulu savoir si l'utilisation de stimulations plus complexes, comme des bruits à large bande pouvaient apporter plus d'informations sur les propriétés d'adaptation des fibres du nerf auditif (Figure 2A,B). En réponse à un bruit large bande, le signal électrique enregistré sur la fenêtre ronde présente une décharge synchrone suivie de petites variations liées aux fluctuations de l'enveloppe du stimulus (Figure 2C, Joris et al., 2004). Après filtrage et rectification, le signal électrique enregistré reproduit la forme des histogrammes de temps des fibres unitaires du nerf auditif (Figure 2D,E). Aussi, nous avons décidé d'appeler ces réponses, enregistré au niveau de la fenêtre ronde ; PSTR (peri-stimulus time réponse), en référence aux PSTH enregistrés au niveau des fibres du nerf auditif (Huet et al., 2021).

1. Un nouvel outil pour étudier les surdités cachées

Nous avons testé l'hypothèse que les PSTR enregistrés sur la fenêtre ronde reflètent la somme des PSTH unitaires des fibres du nerf auditif (Kiang, 1990; Cazals and Huang, 1996). Afin d'obtenir des réponses ayant les mêmes caractéristiques temporelles que les fibres unitaires, nous avons étudié différents paramètres de stimulation comme la largeur de bande, ou l'intervalle inter-stimulation. Le meilleur compromis pour reproduire fidèlement les PSTH unitaires est un bruit à bande étroite d'un tiers d'octave, présenté toutes les 300 millisecondes (Huet et al., 2021). Nous avons ensuite réalisé des enregistrements simultanés sur la fenêtre ronde et dans le nerf auditif. Les enregistrements unitaires étaient réalisés à l'aide d'une micro-électrode de verre insérée dans le nerf auditif. Après enregistrement de l'activité spontanée de la fibre, des enregistrements étaient réalisés simultanément avec un bruit à bande étroite centré sur la fréquence caractéristique de la fibre (Figure 3A,B). L'analyse des enregistrements montre une relation étroite entre le rapport pic-sur-plateau des PSTR et des PSTH (Figure 3C). Plus intéressant était la relation entre le rapport pic-sur-plateau et l'activité spontanée moyenne des fibres du nerf auditif recrutée par le son. Plus le rapport pic-sur-plateau des PSTR est grand, plus l'activité spontanée des fibres est élevée (Figure 3D). Ce résultat est en accord avec les enregistrements unitaires montrant que les PSTH des fibres à haute activité spontanée ont un rapport pic-sur-plateau plus élevé que les fibres à faible activité spontanée. Ceci est vrai pour toutes les espèces étudiées : la gerbille (Westerman and Smith, 1984), le cobaye (Müller and Robertson, 1991) ou la souris (Taberner and Liberman, 2005). En résumé, le PSTR enregistré sur la fenêtre ronde reflète la somme des PSTH des fibres unitaires recrutées dans une zone précise de la cochlée. Plus intéressant,

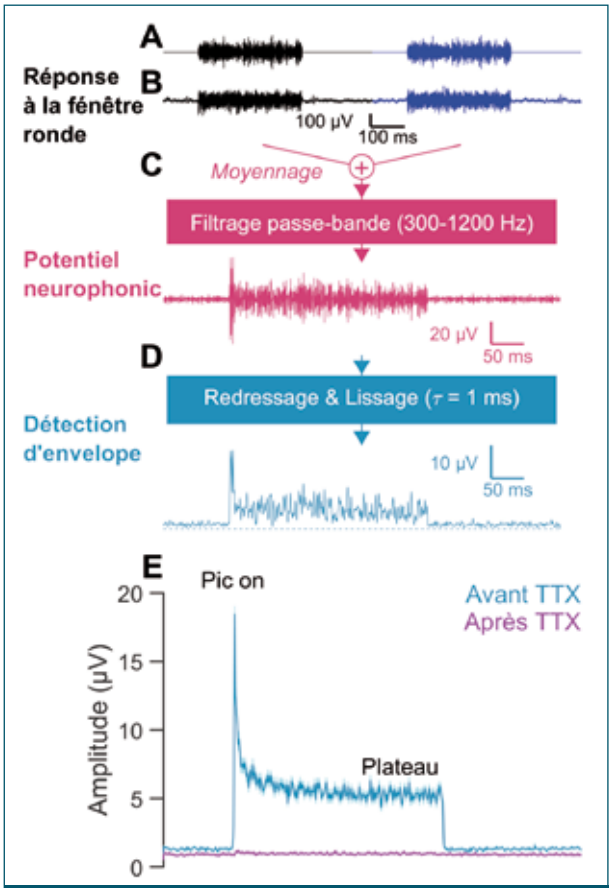


Figure 2 : Méthode d'enregistrement du PSTR (peri-stimulus time response). A, B. Signal électrique enregistré depuis la niche de la fenêtre ronde (B) en réponse à une bouffée de 300 ms d'un bruit de bande de fréquence de 1/3 d'octave centré sur 4 kHz (A) et présenté à 50 dB SPL. C. Extraction de la composante neurophonique par calcul de la demi-somme et filtrage passe-bande pour capturer la composante neuronale générée par le nerf auditif nerve (Batrel et al., 2017). D. Extraction de l'enveloppe temporelle du potentiel neurophonique par l'application d'un redressement double alternance et d'un filtre lisseur (temps de lissage 1 ms). E. PSTR obtenu par moyennage sur 50 présentations du stimulus. L'infusion de 10 µM de tétrodotoxine (TTX, bloqueur de l'activité des fibres du nerf auditif) dans la niche de la fenêtre ronde abolit complètement le PSTR.

le rapport pic-sur-plateau des PSTR permet de prédire l'activité spontanée de différentes populations de fibres en fonction des régions de la cochlée, stimulées par le son.

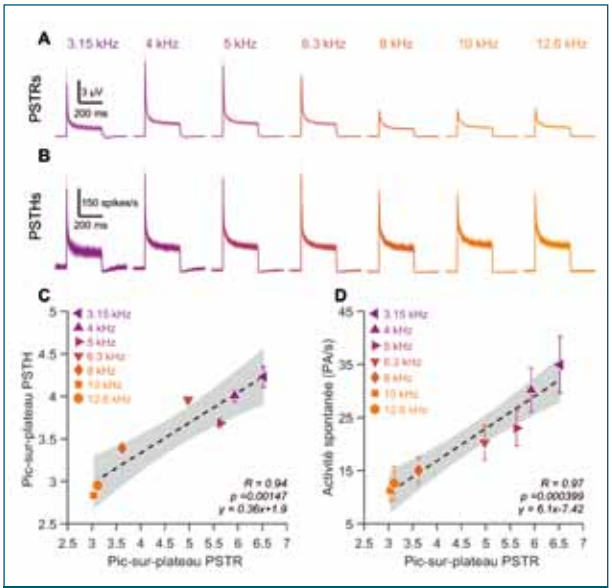


Figure 3. Enregistrements simultanés en réponse à différentes fréquences de stimulation. A, B. PSTR enregistrés sur la fenêtre ronde (A) et PSTH unitaires des fibres du nerf auditif (B) sont regroupés et moyennés par bande de 1/3 d'octave centrée sur la fréquence caractéristique de la fibre (niveau de présentation : 50 dB SPL). Dans cette analyse, 43 fibres du nerf auditif ont été prises en compte, avec un minimum de 3 fibres par bande de fréquence. C. Rapport pic-sur-plateau du PSTH en fonction du rapport pic-sur-plateau du PSTR pour des fréquences de stimulation variant de 3,15 (violet) à 12,6 kHz (orange). D. Activité spontanée des fibres du nerf auditif en fonction du rapport pic-sur-plateau du PSTR pour différentes fréquences de sonde variant de 3,15 (violet) à 12,6 kHz (orange). Les fibres ont été regroupées par bande de 1/3 d'octave en fonction de leur fréquence caractéristique. Dans C et D, le courbe en pointillé représente le modèle d'ajustement linéaire et la zone grise indique son intervalle de confiance à 95%.

Nous avons soumis des gerbilles à une surexposition sonore. Les animaux étaient exposés à une bande de bruit d'une octave (2,8 - 5,6 kHz) pendant 2 heures. Les seuils audiométriques étaient évalués grâce à l'enregistrement du potentiel d'action composite à l'aide d'une électrode placée sur la fenêtre ronde. La même électrode était utilisée par enregistrer les PSTR. Un jour après l'exposition, on notait une perte auditive de 60 dB dans la zone du 16 kHz. Les seuils audiométriques revenaient ensuite à des valeurs normales dans les 2 semaines qui suivaient, et restaient stables jusqu'à la 4ème semaine (Jeffers et al., 2021, sous presse). Dès la fin des enregistrements, les cochlées étaient prélevées et observées au microscope confocal. Le nombre de synapses par cellule ciliée interne étaient évalué tout le long de l'axe tonotopique de l'apex vers la base de la cochlée. Alors que la perte auditive était réversible, l'exposition excessive au bruit entrainait une perte de synapses de l'ordre de 30% dans la zone du 16 kHz (Figure 4A,B). Ces résultats sont en accord avec ceux déjà publiés chez la souris (Kujawa and Liberman, 2009) montrant qu'une sur-exposition sonore modérée peut entrainer la destruction de 50% des fibres du nerf auditif, sans que les seuils audiométriques ne soient affectés. Ce phénomène, appelé « surdité cachée », est dû au fait que les fibres les plus vulnérables au bruit sont les fibres à haut seuil/basse activité spontanée ; c'est-à-dire celles qui ne sont pas engagées dans le codage des sons liminaires (Furman et al., 2013; Bourien et al., 2014). L'audiométrie classique reposant sur la détection des sons liminaires, elle ne permet donc pas de détecter la perte de fibres codant pour des seuils supraliminaires. Comme le potentiel d'action composite, le pic on des PSTR reflète l'activité synchrone des fibres du nerf auditif (Bourien et al., 2014). Comparé aux animaux contrôles, ce pic ne varie pas de manière significative après sur-exposition sonore (Figure 4C,D). Par contre, l'amplitude du plateau était significativement réduite chez les animaux testés 2 et 4 semaines après traumatisme sonore. Notez que la réduction du plateau est identique à la perte synaptique, soit 30% (Figure 4C,E). Ainsi, le plateau pourrait être un indice fiable de la perte des synapses. L'absence de changement de pic, et la diminution du plateau entrainait une augmentation significative du rapport pic-sur-plateau (Figure 4F). Le rapport pic-sur-plateau du PSTR résulte de la proportion des fibres à haute et basse activité spontanée engagée dans la réponse à la fenêtre ronde. L'augmentation du rapport pic-sur-plateau dans la zone traumatisée (16 kHz) suggèrent que le contingent de fibres restantes est principalement composé de fibres à haute activité spontanée, les fibres à basse activité ayant disparu. Ces résultats sont en accord avec ceux de Furman et al. (2013) obtenus sur la base l'enregistrement unitaires chez le cobaye.

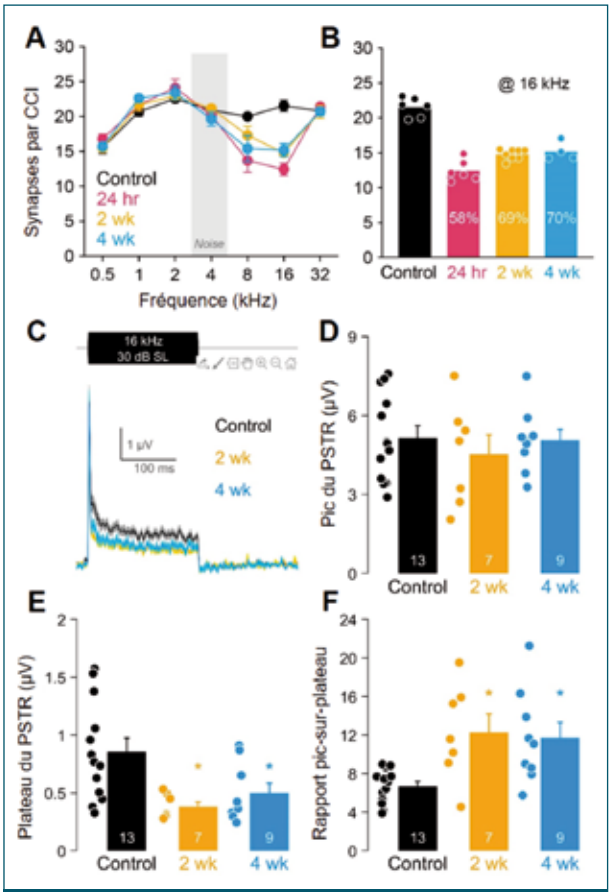


Figure 4. PSTR (peri-stimulus time response) chez des gerbilles exposées à une bande de bruit. A, B. L'exposition à un bruit de bande (2,8 - 5,6 kHz) présenté à 100 dB SPL pendant 2h (A) entraine une perte irréversible de ~30% (B) des synapses dans la zone cochléaire du 8-16 kHz. C. PSTR mesurés chez des gerbilles contrôle (noire) et exposées au bruit (2 semaines, orange ; 4 semaines, bleu). D-F. Quantification du pic (D), du plateau (E) et du rapport pic-sur-plateau du PSTR (F) chez des animaux contrôle (n = 13, noir) et des animaux exposés (2 semaines après exposition, n = 7 ; 4 semaines après exposition, n = 9).

2. Vers un outil diagnostique

Si les fibres à bas seuil jouent un rôle prépondérant dans la détection des sons faibles dans le calme, les fibres codant pour les seuils les plus élevés sont très impliquées dans le codage des sons en milieu bruyant (Costalupes et al., 1984; Huet et al., 2016, 2018). Leur destruction pourrait entrainer une levée d'inhibition dans les noyaux cochléaires et provoquer la survenue d'acouphènes (Schaette and McAlpine, 2011). L'absence des fibres à haut seuil pourrait aussi entrainer une réduction de la dynamique et une hyperacousie Or, on ne connait rien des propriétés fonctionnelles des fibres du nerf auditif chez l'homme. S'agit-il de fibres à haute activité spontanée ? S'agit-il de fibres à faible activité ? Ou, s'agit-il des deux ? Les différents contingents de fibres sont-ils distribués de manière homogène tout le long de l'axe tonotopique de la cochlée, comme chez la souris (Taberner and Liberman, 2005), ou sont-elles distribuées différemment en fonction des fréquences, comme c'est le cas chez la gerbille (Bourien et al., 2014). Ces questions sont d'autant plus importantes que le vieillissement cochléaire se traduit par des pertes précoces des fibres à haut seuil (Wu et al., 2020). Probablement, existe-il une corrélation avec les problèmes de compréhension dans le bruit, avant même que les seuils audiométriques ne soient affectés. Aussi, une meilleure connaissance de la composition du nerf auditif chez l'homme permettrait une meilleure prise en charge clinique des déficits auditifs.

Pour obtenir des données chez l'homme, nous avons enregistré des PSTR. Une électrode était placée sur la partie intracrânienne du nerf cochléaire (Figure 5A). Ces enregistrements ont été réalisés chez des patients opérés d'une décompression vasculaire. Dans cette étude, nous avons enregistré 8 patients (62,1 ± 9,3 ans) normo-entendants (seuils moyens entre 0,5 et 4 kHz : 12,9 ± 0,9 dB HL). Une surveillance du nerf auditif était réalisée durant la chirurgie. Un exemple d'enregistrement en réponse à un clic est présenté dans la Figure 5A. Les PSTR, évoqués par un bruit en bande étroite centrées sur le 4 kHz, avaient la même forme que ceux enregistrés sur la fenêtre ronde des gerbilles (Figure 5B). La valeur du rapport pic-sur-plateau était de 5 (Figure 5C). En se basant sur les résultats chez l'animal, nous prédisons que l'activité spontanée moyenne dans la région de 4 kHz chez l'homme est d'environ 23 potentiels d'action par seconde (Figure 5C).

Le point fort de ces résultats est qu'il est aujourd'hui possible d'évaluer l'activité spontanée d'une population de fibres dans une zone spécifique de la cochlée chez l'homme. Cependant, certaines limitations techniques doivent être prises en compte avant de valider définitivement ces résultats. Tout d'abord, le bruit de fond dans une salle d'opération est plus important que celui mesuré dans un laboratoire de recherche. Ensuite, les contraintes de temps liées à la chirurgie ne nous ont pas permis d'enregistrer une gamme d'intensités et de fréquences aussi large que chez l'animal, Enfin nous ne savons pas si l'anesthésie, l'exposition du nerf, ou la chirurgie en elle-même n'a pas influencé les réponses. Pour collecter plus de données, une technique non-invasive est nécessaire. L'idée est d'enregistrer des PSTR à distance du nerf, préférentiellement chez des sujets éveillés. Étant donné que le bruit de fond neuronal reflétant l'activité spontanée du nerf auditif peut être extrait à partir d'électrodes placées dans le conduit auditif (Pardo-Jadue et al., 2017), nous pensons que le rapport signal-sur-bruit devrait être suffisant pour extraire des PSTR à partir d'une électrode intra-canalaire. Si ce n'est pas le cas, nous pourrons toujours avoir recours à la technique d'enregistrement classique de l'ECochG utilisant une électrode trans-tympanique posée sur le promontoire de la cochlée.

En conclusion, l'enregistrement des PSTR via une électrode placée dans le conduit auditif externe pourraient constituer un outil de diagnostic puissant pour dépister, chez l'homme, les lésions et les dysfonctions du nerf auditif Ces enregistrements permettront une meilleure compréhension de la physiologie et la physiopathologie du nerf auditif. Ce test non-invasif permettra de comprendre, et de mieux prendre en charge des pathologies comme les neuropathies auditives, les acouphènes, ou l'hyperacousie. Enfin, la possibilité de cartographier le nerf auditif devrait déboucher à terme sur le développement d'algorithmes de réglage des aides auditives et des implants cochléaires mieux adaptés au confort du patient.

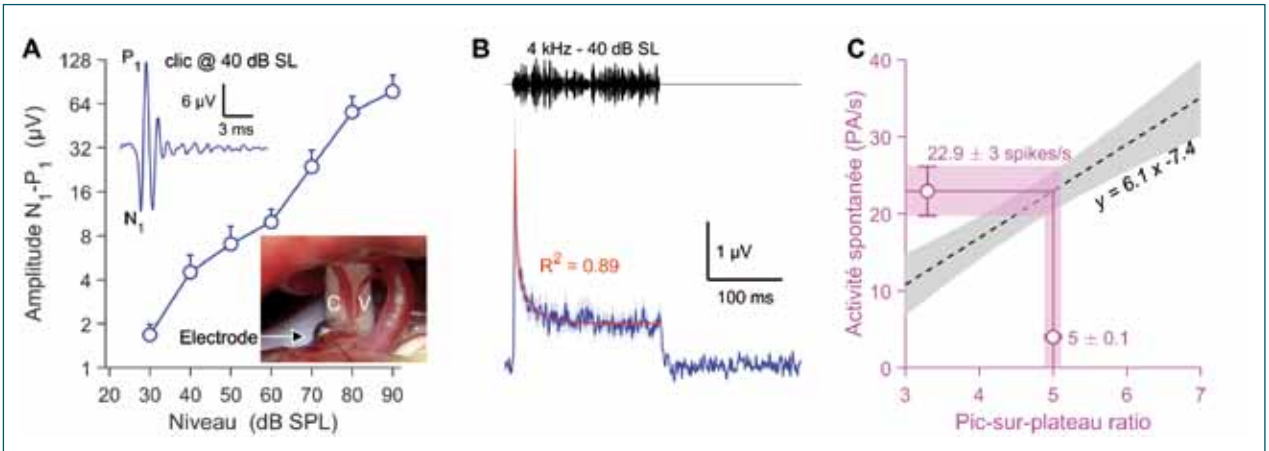


Figure 5 : Preuve de concept chez l'homme. A. Amplitude du potentiel d'action composite (PAC) du nerf auditif en réponse à des clics. Un seuil à 30 dB SPL ainsi qu'une double pente dans la fonction de croissance attestent d'une audition normale. Encart supérieur : Exemple d'un PAC chez un patient représentatif (200 présentations, même polarité, 40 dB au-dessus du seuil). Encadré du bas. Les réponses du nerf auditif ont été mesurées à l'aide d'une électrode boule directement posée sur la surface du nerf auditif (C, nerf cochléaire ; V, nerf vestibulaire). B. PSTR en réponse à une bouffée de 200 ms d'une bande de bruit de 1/3 d'octave centrée à 4 kHz et présentée à 40 dB au-dessus du seuil CAP provoqué par le clic (100 présentations). La ligne bleue pleine indique le PSTR moyen des 8 patients, ± 1 sem (zone bleu clair). En rouge, un modèle d'ajustement exponentiel (coefficient de détermination R2 noté en rouge). C. Prédiction de l'activité spontanée des fibres à l'aide du rapport pic-sur-plateau du PSTR mesuré à 40 dB au-dessus du seuil CAP et du modèle prédictif identifié chez les gerbilles (zone grise).

Références

Batrel C, Huet A, Hasselmann F, Wang J, Desmadryl G, Nouvian R, Puel J-L, Bourien J (2017) Mass Potentials Recorded at the Round Window Enable the Detection of Low Spontaneous Rate Fibers in Gerbil Auditory Nerve. PloS One 12:e0169890.

Bourien J, Tang Y, Batrel C, Huet A, Lenoir M, Ladrech S, Desmadryl G, Nouvian R, Puel J-L, Wang J (2014) Contribution of auditory nerve fibers to compound action potential of the auditory nerve. J Neurophysiol 112:1025–1039.

Cazals Y, Huang ZW (1996) Average spectrum of cochlear activity: a possible synchronized firing, its olivo-cochlear feedback and alterations under anesthesia. Hear Res 101:81–92.

Costalupes JA, Young ED, Gibson DJ (1984) Effects of continuous noise backgrounds on rate response of auditory nerve fibers in cat. J Neurophysiol 51:1326–1344.

Eggermont JJ (2017) Ups and Downs in 75 Years of Electrocochleography. Front Syst Neurosci 11:2.

Furman AC, Kujawa SG, Liberman MC (2013) Noise-induced cochlear neuropathy is selective for fibers with low spontaneous rates. J Neurophysiol 110:577–586.

Huet A, Batrel C, Dubernard X, Kleiber J-C, Desmadryl G, Venail F, Liberman MC, Nouvian R, Puel J-L, Bourien J (2021) Probing adaptation and spontaneous firing in human auditory-nerve fibers with far-field peri-stimulus time responses. bioRxiv:2021.03.08.434366.

Huet A, Batrel C, Tang Y, Desmadryl G, Wang J, Puel J-L, Bourien J (2016) Sound coding in the auditory nerve of gerbils. Hear Res 338:32–39.

Huet A, Desmadryl G, Justal T, Nouvian R, Puel J-L, Bourien J (2018) The Interplay Between Spike-Time and Spike-Rate Modes in the Auditory Nerve Encodes Tone-In-Noise Threshold. J Neurosci Off J Soc Neurosci 38:5727–5738.

Joris PX, Schreiner CE, Rees A (2004) Neural processing of amplitude-modulated sounds. Physiol Rev 84:541–577.

Kiang NY (1990) Curious oddments of auditory-nerve studies. Hear Res 49:1–16.

Kujawa SG, Liberman MC (2009) Adding insult to injury: cochlear nerve degeneration after "temporary" noise-induced hearing loss. J Neurosci Off J Soc Neurosci 29:14077–14085.

Liberman MC (1978) Auditory-nerve response from cats raised in a low-noise chamber. J Acoust Soc Am 63:442–455.

Müller M, Robertson D (1991) Relationship between tone burst discharge pattern and spontaneous firing rate of auditory nerve fibres in the guinea pig. Hear Res 57:63–70.

Pardo-Jadue J, Dragicevic CD, Bowen M, Delano PH (2017) On the Origin of the 1,000 Hz Peak in the Spectrum of the Human Tympanic Electrical Noise. Front Neurosci 11:395.

Schaette R, McAlpine D (2011) Tinnitus with a normal audiogram: physiological evidence for hidden hearing loss and computational model. J Neurosci Off J Soc Neurosci 31:13452–13457.

Taberner AM, Liberman MC (2005) Response properties of single auditory nerve fibers in the mouse. J Neurophysiol 93:557–569.

Westerman LA, Smith RL (1984) Rapid and short-term adaptation in auditory nerve responses. Hear Res 15:249–260.

Wu P-Z, O'Malley JT, de Gruttola V, Liberman MC (2020) Age-Related Hearing Loss Is Dominated by Damage to Inner Ear Sensory Cells, Not the Cellular Battery That Powers Them. J Neurosci Off J Soc Neurosci 40:6357–6366.

"Pour mon installation j'ai trouvé la bonne enseigne : la mienne."

Florian Dubois
Audioprothésiste indépendant

Dyapason accompagne les audioprothésistes indépendants de l'étude de marché jusqu'à l'animation de leur enseigne :

- → **Une assistance active à chaque étape de votre installation**
- → **D'excellentes conditions d'achats**
- → **Des conseils réguliers pour une meilleure gestion**
- → **Des outils marketing pour votre développement**
- → **Un partage d'expérience entre les membres**

dyapason
AUDIOPROTHÉSISTES PAR PASSION

Rejoignez-nous !
Envoyez votre demande d'adhésion sur :
https://dyapason.audio/adherer-dyapason

> *Acceptation sous réserve de conformité à la charte qualité Dyapason*

Adobe Stock© - Création Agence FBSD - 2020

MED-EL

Bimodalité universelle avec MED-EL Une véritable audition bimodale : implants cochléaires MED-EL et prothèses auditives

Pour une personne présentant une perte auditive, cela peut prendre des années avant de trouver la bonne prothèse auditive. Il en existe de très nombreuses, avec différentes formes, caractéristiques et paramètres de réglage.

Pour les candidats à l'implant cochléaire, c'est un point important à prendre en considération. En effet, beaucoup d'implantés cochléaires unilatéraux continuent d'utiliser une prothèse auditive sur l'oreille controlatérale. Pour ces utilisateurs bimodaux, trouver la bonne prothèse auditive a probablement été un long processus.

Et même avec la bonne aide auditive, les modifications du taux de compression ou de la réponse en fréquence peuvent affecter considérablement les performances auditives. Ainsi, si une personne trouve la prothèse auditive qui correspond parfaitement à ses besoins, pourquoi devrait-elle soudainement en changer pour l'utiliser en solution bimodale ?

Les implants cochléaires MED-EL sont conçus pour fournir une performance auditive bimodale exceptionnelle, avec n'importe quelle marque et modèle de prothèse. La philosophie du fabricant autrichien de délivrer une audition la plus proche possible de l'audition naturelle offre une compatibillité de ses systèmes avec toutes les prothèses auditives[1]. MED-EL n'étant pas lié à une marque spécifique d'aides auditives, les professionnels et les utilisateurs sont libres de choisir la prothèse auditive qui conviendra le mieux.

Outre une compatibilité universelle, la bimodalité MED-EL offre beaucoup d'autres avantages :

Taux de compression et croissance naturelle de la sonie

Lorsqu'on parle de bimodalité, il est primordial de prendre en compte les différences entre le codage du son spécifique d'un implant cochléaire et celui d'une prothèse auditive. Par exemple, si un implant cochléaire fournit un taux de compression de 12:1 sur le contrôle automatique du gain (AGC), cela engendre un sérieux décalage avec le taux de compression AGC standard d'une prothèse de 2:1. Ce décalage provoque des croissances de la sonie (force sonore ressentie) totalement asymétriques entre les deux oreilles et réduit significativement les performances auditives[7,8].

La correspondance entre les deux ne doit donc pas être un avantage exclusif, mais une nécessité universelle. C'est pourquoi il est essentiel d'avoir des taux de compression similaires entre la prothèse auditive et le processeur d'implant cochléaire afin de profiter réellement de tous les avantages de la bimodalité. C'est le cas de MED-EL avec un taux de compression ajustable standard de 3:1 - très proche de celui des prothèses auditives. Cela offre à l'utilisateur une augmentation naturelle du volume synchronisée entre les deux oreilles : les sons sont plus doux et les sons forts plus confortables. Cette technique permet d'associer très facilement un processeur d'implant cochléaire MED-EL avec quasiment n'importe qu'elle prothèse auditive – un équilibrage de routine de l'intensité sonore est généralement le seul paramètre de réglage nécessaire à la bimodalité.

Streaming bimodal

La connectivité peut être une caractéristique non négligeable pour beaucoup de patients. Ils souhaitent pouvoir diffuser le son de leurs téléphones, tablettes, TV et plus encore. Les nombreuses options de connectivité proposées par MED-EL - dont le streaming direct synchronisé avec les deux appareils - sont simples à utiliser, abordables, et largement compatibles avec les prothèses auditives.

Correspondance naturelle en fréquence

En règle générale, une prothèse auditive propose une plage naturelle de fréquences sonores - approximativement 100 Hz à 8000 Hz. Cette large plage naturelle de fréquences est importante, puisque les basses fréquences fournissent une qualité sonore plus riche, et les hautes fréquences sont nécessaires à la compréhension de la parole.

En écoute bimodale, il y a généralement deux méthodes pour fournir cette plage de hautes à basses fréquences[11] :

- **L'intégration complémentaire** : le spectre fréquentiel est divisé entre les deux oreilles
- **L'intégration redondante** : large spectre sonore délivré dans les deux oreilles.

Ce qui détermine si une écoute bimodale est principalement complémentaire ou redondante est la longueur du porte-électrodes et le codage tonotopique.

Codage tonotopique

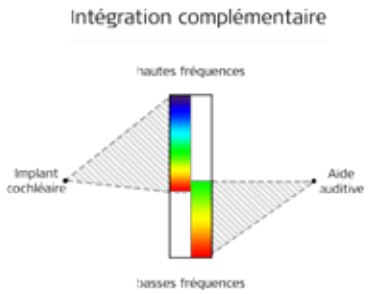
La cochlée est agencée de manière tonotopique, avec les hautes fréquences situées dans le tour basal et les basses fréquences plus loin dans la zone apicale. Seul un porte-électrodes adapté à la taille de la cochlée peut atteindre de manière fiable la zone des basses fréquences située à l'apex.

MED-EL propose des porte-électrodes adaptés à la taille de la cochlée des patients qui permettent un placement tonotopique naturel, d'approximativement 8 000 Hz à 100 Hz. Cela offre une perception beaucoup plus naturelle sur une large plage de fréquence[12,13,14].

Ce placement tonotopique naturel est unique à MED-EL. L'utilisation d'un porte-électrodes non adapté à la longueur du conduit cochléaire ne permettrait pas d'atteindre les zones plus profondes de la cochlée pour offrir une perception naturelle des basses fréquences[12,13,14,15] : l'électrode apicale ne pourrait pas atteindre un emplacement tonotopique de plus de 600-800 Hz. Si un porte-électrodes ne peut atteindre l'apex sur le second tour, les hauteurs (pitch) basses à moyennes ne peuvent pas être cartographiés naturellement. Il ne suffit pas de compter sur l'adaptation neuronale pour corriger ce décalage tonotopique – même une correction partielle pourrait prendre des années.

Tenter de cartographier des fréquences plus basses dans des zones moins profondes de la cochlée entraînerait très probablement une discordance de pitch significative entre l'aide auditive et l'implant cochléaire[12,13,14,15]. C'est pourquoi une prothèse auditive peut être utilisée pour combler ce manque dans les basses fréquences. Il s'agit d'une intégration complémentaire.

Cette approche repose sur le concept d'une prothèse auditive fournissant des basses fréquences sur une oreille (~100–750Hz), et un implant cochléaire fournissant des hautes fréquences sur l'autre oreille (~750–8000Hz)[11].



Le but étant de permettre la compréhension de la parole par l'implant cochléaire, et d'offrir la « richesse » et la « profondeur » des basses fréquences via la prothèse auditive. Seule une plage fréquentielle limitée du signal sonore atteint chaque oreille, de sorte qu'une intégration complémentaire peut nécessiter un traitement auditif central supplémentaire pour trier les informations[16,17,18].

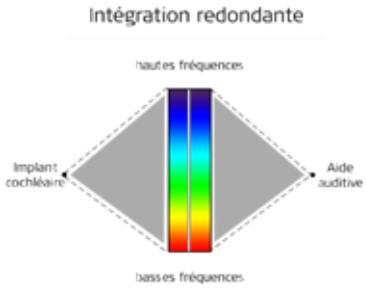
De plus, une stratégie d'intégration complémentaire peut nécessiter de re-paramétrer la prothèse auditive pour déplacer la courbe de réponse fréquentielle vers les basses fréquences[7].

Pour les utilisateurs bimodaux satisfaits avec le programme actuel de leur prothèse auditive, déplacer la courbe de réponse fréquentielle ou d'autres paramètres de réglage pourrait être perturbant. Les prothèses auditives ne sont généralement pas paramétrées pour « exagérer » les basses fréquences. Cela pourrait induire de paramétrer la prothèse d'une certaine manière qui réduirait les performances auditives dans cette oreille[7].

MED-EL utilise une autre approche : l'intégration redondante

Lorsqu'une plage de fréquences plus large et plus naturelle est fournie aux deux oreilles, un patient peut bénéficier d'une intégration dite redondante. L'entrée sonore aux deux oreilles est plus complète, et peut fournir au cerveau des informations plus robustes et plus complètes à partir de chaque oreille[18].

Avec une stratégie redondante, l'implant cochléaire et l'aide auditive sont tous deux adaptés pour fournir indépendamment une gamme naturelle de sons d'environ 100 Hz à 8000 Hz. De cette façon, les deux oreilles bénéficient d'un large recoupement d'informations sur les fréquences correspondantes[18].



Avec des porte-électrodes adaptés à la taille de la cochlée, les implants MED-EL peuvent offrir une intégration redondante sur un large spectre sonore pour les utilisateurs bimodaux. Cela permet de fournir une excellente compréhension de la parole, tout en bénéficiant d'une hauteur naturelle fournie par l'aide auditive. Cela permet également de paramétrer indépendamment la prothèse auditive afin de bénéficier des meilleurs résultats sur l'oreille non-implantée, plutôt que de simplement amplifier les basses fréquences.

Même pour les patients souffrant de perte auditive sur les hautes fréquences, l'intégration redondante a des avantages fondamentaux. L'implant cochléaire peut toujours fournir des informations redondantes utiles à moyennes et basses fréquences.

Les bénéfices d'une audition avec deux oreilles sont importants :

- **La sommation binaurale** : entendre avec deux oreilles permet d'obtenir un signal sonore plus fort et plus robuste pour le cerveau. Cela offre une amélioration d'écoute de 1-2 dB RSB dans le bruit chez les implantés cochléaires bilatéraux comme chez les normo-entendants et peut réduire l'effort d'écoute en général[19,20,21,22,23].
- **Effet Squelch** : en comparant les sons reçus dans les deux oreilles, le traitement auditif central du cerveau peut améliorer la qualité d'un son et filtrer le bruit. Ce process utilise principalement les informations redondantes du son telles qu'elles sont reçues par les deux oreilles. Chez les normo-entendants, même une oreille qui entend principalement du bruit bénéficiera quand même d'une amélioration d'environ 3 dB RSB, car l'écoute binaurale fournit un signal sonore plus riche pour le traitement auditif[19,24].
- **Différences temporelles interaurales (ITD)** : si une source sonore n'est pas directement située en face de l'auditeur, elle atteindra les oreilles avec une fraction de seconde de différence. Ces différences temporelles interaurales peuvent fournir des indices de localisation pour les auditeurs binauraux. Sans les informations fréquentielles et temporelles précises des basses fréquences dans une audition binaurales, ces informations de localisation peuvent être perdues[19,25].
- **Différences de niveau interaural (ILD)** : Semblables aux ITD, les ILD utilisent une comparaison des informations sonores entre les oreilles. Lorsque les ondes sonores passent d'un côté à l'autre de la tête, les fréquences moyennes à hautes sont masquées par la tête. Cela créé une différence de niveau interaural qui peut fournir des informations essentielles sur la localisation. Si une prothèse auditive ne fournit que des basses fréquences ou a un fort taux de compression AGC, ces indices de localisation peuvent être perdus[19,25].

Que retenir de toutes ces informations ?

Pour obtenir de meilleurs résultats en audition bimodale, il convient d'associer un excellent implant cochléaire avec la prothèse auditive la plus adaptée à chaque patient. Les implants cochléaires MED-EL offrent une performance auditive excellente et la plus proche possible de l'audition naturelle[1,6,26]. C'est la combinaison idéale pour les patients avec n'importe quelle marque de prothèse auditive :

- Croissance naturelle de la sonie
- Streaming bimodal
- Prothèse auditive paramétrée
- indépendamment pour les meilleurs résultats
- Compatibilité universelle
- Meilleure appréciation de la musique[2,3,4,5]
- Meilleure perception de la parole dans le bruit[6,26]
- Qualité sonore plus naturelle[1,4,15].
- Les techniques de bimodalité présentées dans cet article sont disponibles avec les processeurs SONNET 2 et RONDO 3.

Références

1. Rader, T., Döge, J., Adel, Y., Weissgerber, T., & Baumann, U. (2016). Place dependent stimulation rates improve pitch perception in cochlear implantees with single-sided deafness. Hear Res., 339, 94–103.

2. Müller, J., Brill, S., Hagen, R., Moeltner, A., Brockmeier, S.J., Stark, T., Helbig, S., Maurer, J., Zahnert, T., Zierhofer, C., Nopp, P., & Anderson, I. (2012). Clinical trial results with the MED-EL fine structure processing coding strategy in experienced cochlear implant users. ORL J Otorhinolaryngol Relat Spec., 74(4), 185–198.

3. Roy, A.T., Carver, C., Jiradejvong, P., & Limb, C.J. (2015). Musical sound quality in cochlear implant users: A comparison in bass frequency perception between Fine Structure Processing and High-Definition Continuous Interleaved Sampling Strategies. Ear Hear., 36(5), 582–590.

4. Roy, A.T., Penninger, R.T., Pearl, M.S., Wuerfel, W., Jiradejvong, P., Carver, C., Buechner, A., & Limb, C.J. (2016). Deeper cochlear implant electrode insertion angle improves detection of musical sound quality deterioration related to bass frequency removal. Otol Neurotol., 37(2), 146–151.

5. Prentiss, S.M., Friedland, D.R., Nash, J.J., & Runge, C.L. (2015). Differences in Perception of Musical Stimuli among Acoustic, Electric, and Combined Modality Listeners. J Am Acad Audiolol. 26(5):494–501.

6. Kleine Punte, A., De Bodt, M., & Van de Heyning, P. (2014). Long-term improvement of speech perception with the Fine Structure Processing coding strategy in cochlear implants. ORL, 76, 36–43.

7. Optimizing Hearing for Listeners with a Cochlear Implant and Contralateral Hearing Aid: Adaptive Phonak Digital Bimodal Fitting Formula. http://www.phonaknhs.co.uk/ProductDownloads/Upload/Bimodal_Fitting_Formula_White_Paper.pdf

8. Veugen, L.C., Chalupper, J., Snik, A.F., Opstal, A. J., & Mens, L.H. (2016). Matching automatic gain control across devices in bimodal cochlear implant users. Ear Hear. 37(3):260–270

9. Amigo FM System. https://www.oticon.com/solutions/for-children/amigo-fm

10. RogerTM Receivers. https://www.phonakpro.com/com/en/products/wireless-accessories/roger-receivers/overview-roger-receivers.html

11. Yoon, Y.S., Shin, Y.R., Gho, J.S., & Fu, Q.J. (2015). Bimodal benefit depends on the performance difference between a cochlear implant and a hearing aid. Cochlear Implants Int. 16(3):159–167.

12. Greenwood, D.D. (1990) A cochlear frequency-position function for several species–29 years later. J Acoust Soc Am., 87(6), 2592–2605.

13. Landsberger, D.M., Svrakic, M., Roland, J.T. Jr., & Svirsky, M. (2015). The relationship between insertion angles, default frequency allocations, and spiral ganglion place pitch in cochlear implants. Ear Hear., 36(5), 207–213.

14. Prentiss, S., Staecker, H., & Wolford, B. (2014). Ipsilateral acoustic electric pitch matching: a case study of cochlear implantation in an up-sloping hearing loss with preserved hearing across multiple frequencies. Cochlear Implants Int., 15(3), 161–165.

15. McDermott, H., Sucher, C., & Simpson, A. (2009) Electro-acoustic stimulation. Acoustic and electric pitch comparisons. Audiol Neurootol., 14(1), 2–7.

16. Bimodal Hearing: Cochlear Implants and Hearing Aids Together. http://www.cochlear.com/wps/wcm/connect/uk/for-professionals/sound-connection/bimodal-hearing

17. Help your patients hear their best in both ears – with Smart Bimodal Solutions. http://www.cochlear.com/wps/wcm/connect/us/for-professionals/products/cochlear-implants/smart-bimodal-solutions

18. Sheffield, S. Simha, M., Jahn, K., & Gifford, R. (2016) The effects of acoustic bandwidth on simulated bimodal benefit in children and adults with normal hearing. Ear Hear. 37(3): 282–288.

19. Mertens G; De Bodt M; Van de Heyning P (2017). Evaluation of Long-Term Cochlear Implant Use in Subjects With Acquired Unilateral Profound Hearing Loss: Focus on Binaural Auditory Outcomes. Ear Hear, 38(1), p. 117-125

20. Bronkhorst AW; Plomp R (1989). Binaural speech intelligibility in noise for hearing-impaired listeners. J Acoust Soc Am, 86(4), p. 1374-1383

21. Cox RM; DeChicchis AR; Wark DJ (1981). Demonstration of binaural advantage in audiometric test rooms. Ear Hear, 2(5), p. 194-201

22. Müller J; Schön F; Helms J (2002). Speech understanding in quiet and noise in bilateral users of the MED-EL COMBI 40/40+ cochlear implant system. Ear Hear, 23(3), p. 198-206

23. Schleich P; Nopp P; D'Haese P (2004). Head shadow, squelch, and summation effects in bilateral users of the MED-EL COMBI 40/40+ cochlear implant. Ear Hear, 25(3), p. 197-204

24. Bronkhorst AW; Plomp R (1988). The effect of head-induced interaural time and level differences on speech intelligibility in noise. J Acoust Soc Am, 86(4), p. 1508-1516

25. Shaw EA (1974). Transformation of sound pressure level from the free field to the eardrum in the horizontal plane. J Acoust Soc Am, 86(4), p. 1848-1861

26. Buchman, C.A., Dillon, M.T., King, E.R., Adunka, M.C., Adunka, O.F., & Pillsbury, H.C. (2014). Influence of cochlear implant insertion depth on performance: a prospective randomized trial. Otol Neurotol., 35(10), 1773–1779.

Les systèmes d'implants cochléaires SYNCHRONY et SYNCHRONY PIN (Implant SYNCHRONY 2 ou SYNCHRONY 2 PIN et audio processeur SONNET 2/SONNET 2 EAS et RONDO 3 sont fabriqués par MED-EL GmbH, Autriche. Il s'agit de dispositifs de classe DMIA inscrits à la LPPR. Ils portent le marquage CE (Numéro de l'organisme notifié : 0123). Indications : surdités neurosensorielles bilatérales sévères à profondes, après échec ou inefficacité d'un appareillage acoustique conventionnel. Date de dernière modification : 06/2021. MED-EL, 400 avenue Roumanille, Bât. 6 – CS 70062, 06902 Sophia Antipolis Cedex. Tel : +33 (0)4 83 88 06 00.

oticon
life-changing technology

Étude comparative d'Oticon More™

Partie 1 - Éléments techniques

Sébastien Santurette, Lu Xia, Cosima A. Ermert et Brian Man Kai Loong
Centre de recherche en audiologie appliquée, Oticon A/S

Résumé

Ce livre blanc décrit les résultats de mesures techniques comparant les performances d'Oticon More à celles de deux aides auditives concurrentes haut de gamme. Les mesures du rapport signal/bruit en sortie, obtenues dans des scènes sonores réelles, démontrent que la fonction MoreSound Intelligence™ d'Oticon More offre un contraste plus important entre la parole et le son en arrière-plan que les deux concurrents testés dans des situations d'écoute aussi complexes. Ce qui donne à l'utilisateur un meilleur accès à la parole dans un environnement d'écoute, même lorsque celle-ci provient du côté. Grâce à une analyse temps/fréquence détaillée du signal de sortie de l'aide auditive, nous montrons que l'action du réseau neuronal profond d'Oticon More, associée à l'amplification précise du MoreSound Amplifier™, transmet les détails de la parole avec plus de précision que les technologies utilisant les approches traditionnelles de directivité, de réduction du bruit et de compression. En conclusion, les résultats montrent qu'Oticon More s'adapte plus rapidement aux nouvelles scènes sonores que les deux concurrents testés, permettant ainsi à l'utilisateur de bénéficier d'une meilleure compréhension de la parole plus rapidement alors que son environnement sonore change. La deuxième partie de cette étude comparative présentera les résultats d'un test d'écoute des utilisateurs comparant les trois mêmes aides auditives.

Des sons plus significatifs pour le cerveau

Donner au cerveau un accès à plus de sons, c'est ce que l'approche audiologique innovante d'Oticon More vise à réaliser en remettant en cause les limites des approches conventionnelles en matière de directivité, de réduction du bruit, de compression et de gestion de l'effet Larsen (Santurette & Behrens, 2020). Pour que plus de sons fasse vraiment la différence pour une personne malentendante, nous ne pouvons pas nous contenter de transmettre à l'utilisateur tous les sons qui entrent dans l'aide auditive et d'augmenter le gain. Cela reviendrait à ignorer la complexité et l'individualité de la perte auditive de chaque personne et ne permettrait pas de garantir l'audibilité, la clarté et le confort. Les aides auditives modernes doivent donc fournir davantage de sons importants pour chaque utilisateur et adapter leur traitement du son aux capacités auditives et aux besoins d'écoute de chaque personne, en veillant à ce qu'elle reçoive l'aide dont elle a besoin dans les situations d'écoute qu'elle trouve les plus difficiles. Atteindre cet objectif signifie que, dans l'idéal, les aides auditives devraient améliorer l'activité neuronale aux premiers stades du traitement auditif dans le cerveau afin que ce code neural ressemble à celui d'une personne à l'audition normale (Lesica, 2018). Si l'entrée neurale est correctement restaurée, le traitement des informations auditives dans le cerveau sera facilité et plus efficace, ce qui permettra de reconnaître plus facilement les caractéristiques sonores importantes et de s'orienter dans les scènes auditives complexes que l'utilisateur rencontre. Il s'agit d'une condition préalable importante pour que son attention sélective soit dirigée vers les sons qui sont au centre de l'intérêt de l'utilisateur à un moment donné, tout en le laissant conscient des autres sons importants de la scène (Man & Ng, 2020).

Les technologies MoreSound d'Oticon More ont été conçues pour se rapprocher de cet objectif en fournissant un son plus significatif au cerveau, avec des avantages cliniques BrainHearing™ avérés tels qu'une représentation plus claire de la scène sonore complète et des sons individuels importants dans le cortex auditif, permettant à l'utilisateur de mieux se concentrer sur les sons pertinents et de mieux comprendre et se remémorer de ce qui est dit avec un effort d'écoute moindre (Santurette et al., 2020). Tout d'abord, MoreSound Intelligence (MSI) et son réseau neuronal profond (RNP) intégré clarifient l'ensemble de la scène sonore pour faire ressortir les sons significatifs par rapport aux bruits de fond, sur la base d'une correspondance minutieuse entre une analyse continue de la scène sonore entrante et les besoins de l'utilisateur dans cette situation. Ensuite, le MoreSound Amplifier (MSA) garantit que l'accès aux détails sonores importants est préservé tout en amplifiant le son. Pour plus de détails sur l'audiologie et les caractéristiques d'Oticon More, consulter Santurette & Behrens (2020) et Brændgaard (2020a,b). Comment l'approche MoreSound d'Oticon More se situe t-elle par rapport aux dernières technologies haut de gamme qui utilisent une combinaison de directivité frontale, de réduction du bruit axée sur la parole et de compression à résolution fixe ? Pour le savoir, nous avons obtenu des enregistrements binauraux de la sortie d'Oticon More et les avons comparés au signal en sortie de deux des derniers appareils concurrents haut de gamme sur le marché (appelés Concurrent A et Concurrent B ci-après) pour exactement le même signal d'entrée. Lors de cette évaluation technique, nous avons mis l'accent sur l'introduction de scènes sonores de la vie réelle dans le laboratoire, ce qui nous a permis d'évaluer les performances des différentes aides auditives dans des situations reflétant ce que les utilisateurs vivent dans leur vie quotidienne. Nous avons étudié les performances techniques d'Oticon More selon trois critères :

- Le contraste obtenu entre la parole et le bruit de fond dans des environnements complexes réels, en utilisant des mesures du rapport signal/bruit (RSB) en sortie ;
- La préservation des détails importants de la parole en présence de bruit, en utilisant l'analyse du spectrogramme et une mesure objective de l'intelligibilité de la parole ;
- La vitesse d'adaptation des aides auditives pour atténuer le bruit de fond lorsqu'elles rencontrent une nouvelle scène sonore.

Mettre en valeur la parole dans des environnements complexes

Alors que les aides auditives modernes ont continué à améliorer leurs stratégies de traitement du signal pour faire ressortir la parole, la compréhension des conversations dans des environnements sonores encombrés reste l'une des difficultés les plus fréquemment signalées par les personnes malentendantes, et le fait d'apporter une aide suffisante aux utilisateurs dans des situations complexes reste un

domaine qui nécessite des améliorations plus poussées (Picou, 2020). Les environnements sociaux sont dynamiques par nature. Vous souhaitez peut-être suivre les propos de la personne qui se trouve en face de vous, mais dans une conversation de groupe, vous souhaitez peut-être aussi être attentif lorsqu'un autre membre du groupe intervient, et ce sans être dérangé par des bruits non pertinents et sans vous sentir exclu des sons ambiants qui vous entourent.

Les aides auditives aident les utilisateurs dans ces environnements complexes en atténuant les bruits parasites et/ou en amplifi ant les sons importants tels que la parole. Ce contraste entre un signal cible et le bruit de fond peut être quantifi é par le rapport signal/bruit (RSB) à la sortie des aides auditives. Un RSB élevé en sortie est souhaitable car il indique un contraste important entre le signal sur lequel nous voulons nous concentrer et le bruit de fond. En d'autres termes, un RSB élevé en sortie rend la parole plus accessible par le cerveau.

La mesure du RSB en sortie est devenue une procédure de plus en plus courante pour étudier comment différents algorithmes, fonctionnalités ou dispositifs se comparent techniquement dans des environnements bruyants (Naylor & Johannesson, 2009). En général, on utilise à cette fin des installations de laboratoire artificielles, où un signal cible et un signal de bruit préenregistrés sont diffusés par des haut-parleurs uniques provenant de directions spécifi ques. Dans cette étude, nous avons voulu pousser cette technique de mesure un peu plus loin en examinant comment nos aides auditives se comportaient dans des scénarios réalistes typiquement vécus par les utilisateurs d'aides auditives. À cette fin, nous avons utilisé deux scènes audio en 3D enregistrées dans la vie réelle avec un réseau de microphones sphériques qui captent le son dans toutes les directions. La première scène était une scène de café avec un seul locuteur masculin danois situé à 15º ou 60º à droite comme son cible (voir la Figure 1 pour une illustration) dans un bruit de fond de 71 dB-SPL composé de personnes discutant, de bruits de couverts et d'autres sons de café tels que la machine à café en fonctionnement. La deuxième scène était une scène de cantine animée avec deux locuteurs masculins danois en conversation comme sons cibles, situés respectivement à 25º à gauche et à 15º à droite (voir la Figure 2 pour une illustration), dans un bruit de fond de 75 dB-SPL composé de personnes discutant et de bruits de cantine tels que le bruit des couverts. Notez que les emplacements des interlocuteurs ont été conservés tels qu'ils étaient dans les scènes réelles du café et de la cantine. Les deux scènes ont été reproduites dans un studio de sonorisation équipé de 29 haut-parleurs, dont 16 étaient placés sur le plan horizontal, 6 en contrebas, 6 en hauteur et 1 juste au-dessus du centre du dispositif. Avec autant de haut-parleurs disposés de manière sphérique, les scènes sonores 3D ont pu être reproduites en utilisant la reproduction ambiophonique, recréant précisément le champ sonore réel au centre du dispositif, avec la sensation d'être directement dans la scène réelle pour un auditeur placé à cet endroit idéal (Favrot & Buchholz, 2012).

Afin d'évaluer la performance des aides auditives, un simulateur tête et torse (HATS-KEMAR) a été placé à l'endroit idéal et équipé des différentes aides auditives de test à l'aide d'embouts dédiés avec un minimum d'aération pour s'assurer que le son enregistré avait été traité par les aides auditives. Toutes les aides auditives ont été réglées sur les paramètres maximaux recommandés par les fabricants respectifs pour les environnements très complexes (MSI réglé pour fournir le plus d'aide pour Oticon More et la directivité et la réduction du bruit réglées sur les paramètres maximaux recommandés pour les deux concurrents) et le gain a été fourni sur la base d'une perte auditive modérée en pente (audiogramme standard N3, Bisgaard et al., 2010) en utilisant la méthodologie propre à chaque fabricant. Pendant la lecture des deux scènes sonores réelles mentionnées ci-dessus, le signal en sortie de chacune des aides auditives a été enregistré par les microphones très sensibles situés à l'extrémité des conduits auditifs du KEMAR. En obtenant des enregistrements pour différentes relations de phase entre le signal cible et le bruit, le RSB en sortie fourni par chaque aide auditive a été calculé en utilisant la méthode d'inversion de phase établie par Hagerman & Olofsson (2004). Pour plus de détails sur cette technique, voir également Lesimple (2019). Les RSB de sortie ont été pondérés par l'indice d'intelligibilité de la parole (Speech Intelligibility Index - SII) afin de refléter la contribution des différentes régions de fréquence à la compréhension de la parole. Pour chaque scène sonore, ces RSB pondérés en sortie par le SII ont été calculés à partir des signaux en sortie du KEMAR sans aide auditive (appelé ici « sans aide »), avec Oticon More, et avec les aides auditives des concurrents A et B.

La Figure 1 montre les RSB en sortie obtenus dans la scène du café. Dans cette scène sonore, le locuteur est situé vers la droite, de sorte que l'oreille droite est avantagée en termes de RSB par rapport à l'oreille gauche en raison de l'effet d'ombre acoustique de la tête. Cela signifie que l'auditeur doit seulement écouter avec l'oreille droite recevant le signal le moins bruyant pour bénéfi cier du plus grand contraste acoustique entre la parole et le bruit de fond (Avan et al., 2015). Ce phénomène est communément appelé l'eff et « meilleure oreille » (par exemple, Rana & Buchholz, 2018, Bronkhorst & Plomp, 1988). Les barres de

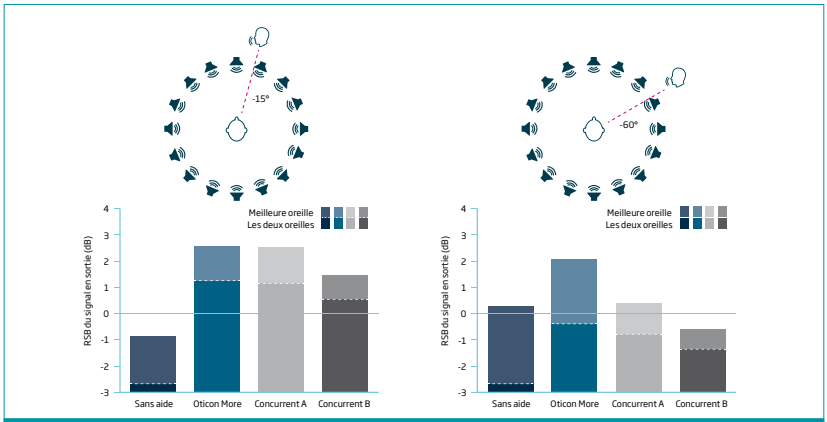


Figure 1 : Illustration schématique des positions des locuteurs et des RSB en sortie pondérés par le SII en dB mesurés dans la scène du café.
Gauche : Le locuteur cible est positionné à -15° d'azimut. Droite : Le locuteur cible est positionné à -60° d'azimut. Les barres de couleur plus claire et pleines montrent les RSB de l'oreille droite (meilleure) et les barres de couleur plus foncée montrent les RSB moyens des deux oreilles.

couleur plus claire et pleines de la Figure 1 montrent le RSB en sortie de la meilleure oreille pour chacune des conditions mesurées. Lorsque le locuteur cible se trouve à un angle de -15° (côté gauche de la Figure 1), Oticon More, avec un RSB de 2,5 dB, est à égalité avec le concurrent A (2,4 dB) et dépasse le concurrent B (1,4 dB) en termes d'amélioration du contraste entre la parole et le bruit de fond. Lorsque le locuteur cible est déplacé plus loin sur le côté à un angle de -60° (côté droit de la Figure 1), Oticon More devient la seule aide auditive parmi celles testées à fournir un RSB clairement positif (2,0 dB), alors que le concurrent A (0,3 dB) et le concurrent B (-0,7 dB) ne fournissent plus un accès clair à la parole.

Oticon More fournit ainsi le contraste nécessaire pour que la parole se détache du bruit de fond, que le locuteur soit situé à l'avant ou sur le côté de l'auditeur, tandis que les formateurs de faisceau étroits des concurrents A et B agissent comme des murs invisibles dans la scène sonore, bloquant la parole qui ne fait pas précisément face à l'auditeur. Bien que les utilisateurs dans une telle situation soient plus susceptibles de se fier à leur meilleure oreille, que se passe-t-il si nous considérons maintenant le cas extrême dans lequel l'auditeur se fie également aux signaux des deux oreilles ? Comme l'indiquent les RSB moyens en sortie pour les deux oreilles (barres de couleur plus foncée dans la Figure 1), Oticon More serait toujours plus performant que ses deux concurrents dans une telle situation. Et si l'utilisateur se trouve maintenant dans une conversation de groupe, par exemple assis en face de deux amis à la table d'un restaurant animé, que se passe-t-il ? La Figure 2 montre le RSB en sortie mesuré obtenu avec les différentes aides auditives pour la scène de la cantine dans laquelle le signal cible consiste en deux interlocuteurs.

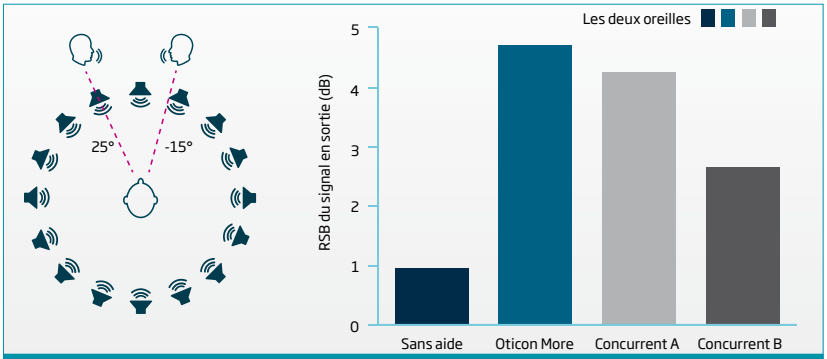


Figure 2 : Illustration schématique des positions des locuteurs et des RSB en sortie pondérés par le SII en dB mesurés dans la scène de la cantine.

Comme il y a de la parole des deux côtés de l'auditeur, le RSB moyen entre les oreilles est indiqué. Dans une telle situation, Oticon More fournit toujours le plus grand contraste entre la parole et le bruit de fond (4,7 dB de RSB) comparé au concurrent A (4,2 dB) ou B (2,6 dB). Lorsque plus d'un interlocuteur est présent, Oticon More fournit également un plus grand contraste entre la parole et le bruit pour mieux aider les utilisateurs qui suivent des conversations impliquant plus d'une personne.

En résumé, Oticon More fournit un contraste global plus important entre la parole et le bruit de fond dans des scènes sonores complexes réelles que les deux concurrents testés, en particulier lorsque le locuteur se déplace sur le côté. Grâce au MSI et à l'action de son RNP intégré, Oticon More est en mesure de donner un meilleur accès à la parole autour de l'utilisateur que la combinaison des approches traditionnelles de réduction du bruit et de directivité étroite de traitement du bruit qui bloquent les sons ne provenant pas directement frontalement. Lorsque l'utilisateur a besoin d'aide, OticonMore fait mieux ressortir la parole dans les directions frontale et latérale, sans qu'il soit nécessaire de faire face très précisément à la personne qui parle.

Permettre l'accès aux détails de la parole dans le bruit

Pour obtenir une bonne compréhension de la parole dans le bruit, il faut non seulement que la parole se détache clairement du bruit, mais il est également crucial que les détails fins des éléments de la parole soient transmis à l'utilisateur aussi précisément que possible par l'aide auditive. Sans accès à ces détails, l'utilisateur devra combler les lacunes et deviner davantage ce qui est dit, ce qui entraîne une utilisation supplémentaire des ressources cognitives du cerveau et donc une écoute plus laborieuse.

La préservation des détails de la parole peut être étudiée en effectuant une analyse temps/fréquence détaillée du signal en sortie de l'aide auditive et en le comparant au signal d'entrée. Une telle analyse peut être illustrée par un spectrogramme. Un spectrogramme est une représentation visuelle de la distribution de la puissance sonore, généralement mesurée en dB, dans les composantes de fréquence d'un signal audio variant dans le temps, tel que la parole. Il est largement utilisé dans les domaines de la linguistique, du traitement de la parole, de l'audio et de la musique, et bien sûr de

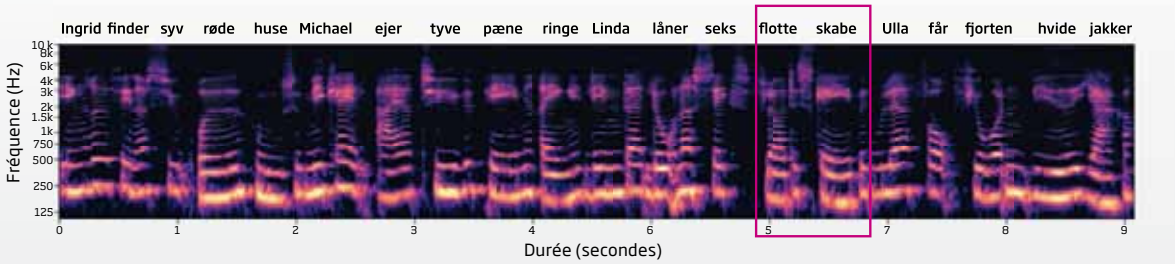


Figure 3 : Spectrogramme de phrases Dantale II distinctes enregistrées sur un KEMAR sans aides auditives. Les deux mots encadrés en rouge, « flotte skabe », correspondent à la vue agrandie de la Figure 4.

NOUVEAUTÉS

Septembre 2021

OTICON | **More**

Une **extension de gamme** qui joue sur les styles pour vous **offrir toujours PLUS** !

PLUS de choix

Le **miniRITE T** : l'alternative à pile classique

PLUS de liberté

Le **SmartCharger** : le chargeur nomade sécurisant et séchant

PLUS d'opportunité

Le **CROS PX** : le modèle rechargeable avec une compatibilité élargie

Et bientôt... une surprise en PLUS !

INSCRIVEZ-VOUS AU PROCHAIN Oti-LIVE

Rendez-vous vite sur :

https://www.oticon.fr/professionals/otilive

Contactez votre Responsable Régional pour en savoir plus.

01 41 88 01 50 www.oticon.fr commandes@oticon.fr oticon

Life-changing technology signifie Des technologies qui changent la vie.

oticon
life-changing technology

Prodition S.A.S., Parc des Barbanniers, 3 allée des Barbanniers, 92635 GENNEVILLIERS CEDEX SIREN 301 689 790 R.C.S. NANTERRE

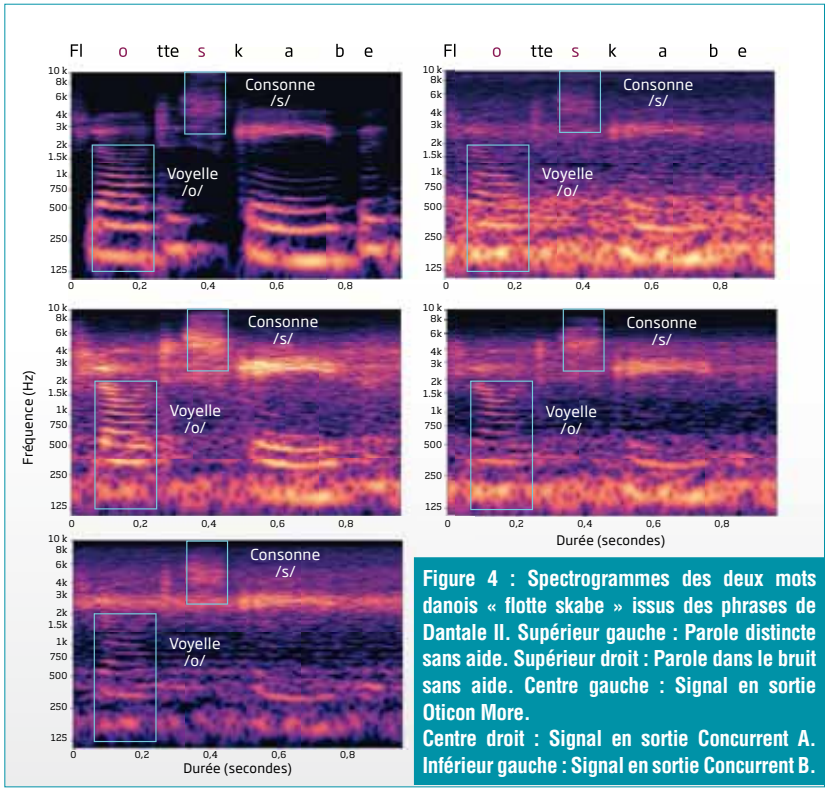


Figure 4 : Spectrogrammes des deux mots danois « flotte skabe » issus des phrases de Dantale II. Supérieur gauche : Parole distincte sans aide. Supérieur droit : Parole dans le bruit sans aide. Centre gauche : Signal en sortie Oticon More. Centre droit : Signal en sortie Concurrent A. Inférieur gauche : Signal en sortie Concurrent B.

l'audition. Un spectrogramme est généralement représenté sous la forme d'une carte thermique qui indique le temps sur l'axe des abscisses, la fréquence sur l'axe des ordonnées, et la magnitude de la puissance sonore à une fréquence et un temps particuliers en faisant varier la couleur ou la luminosité de chaque point de l'image.

La Figure 3 montre un exemple d'un tel spectrogramme pour un signal de parole distinct, dans ce cas une séquence de 9 secondes de phrases danoises du corpus Dantale II (Wagener et al., 2003) enregistrées dans une oreille sans aide d'un mannequin KEMAR. L'axe des abscisses représente le temps qui progresse de gauche à droite en secondes. L'axe des ordonnées représente la fréquence sur une échelle logarithmique, allant de 125 Hz à 10 kHz. L'ampleur de la puissance sonore est représentée par des variations de luminosité dans l'image, les régions sombres indiquant une faible puissance sonore (zones calmes) et les régions claires une forte puissance sonore (zones bruyantes). Le panneau supérieur gauche de la Figure 4 montre un spectrogramme du même signal de parole distinct que celui de la Figure 3, mais avec un zoom sur deux des mots (« flotte skabe ») pour mieux analyser les détails. La structure unique des éléments de la parole, ou phonèmes, composés de voyelles et de consonnes, peut être observée sur un spectrogramme de ce type.

Les voyelles voisées de la parole sont constituées d'empilements d'harmoniques régulièrement espacés, avec une puissance maximale dans les fréquences basses à moyennes - les bandes parallèles quasi-horizontales des Figures 3 et 4, qui sont produites par les vibrations des cordes vocales. Plus les vibrations sont rapides, plus le timbre de la voix est élevé, ce qui entraîne des harmoniques plus espacées. La façon dont ces harmoniques varient dans le temps et en fréquence est importante pour percevoir l'intonation de la parole. Regardez également comment les harmoniques ne sont pas toutes de même luminosité/puissance pour une voyelle donnée. Certaines rayures sont plus lumineuses que d'autres parce qu'elles sont proches des fréquences de résonance de notre système vocal (articulateurs), que l'on appelle « formants ». Nous pouvons modifi er les fréquences des formants en déplaçant diverses parties du système vocal, comme les lèvres, les mâchoires, la langue et le voile du palais, ce qui produit diff érents sons de voyelles (Schnupp et al., 2011). Une relation correcte entre les harmoniques de la voyelle (leur luminosité dans les spectrogrammes présentés dans les Figures 3 et 4) est donc essentielle pour qu'un auditeur puisse comprendre quelle voyelle a été prononcée. Dans le panneau supérieur gauche de la Figure 4, regardez par exemple comment la voyelle /a/ a moins de puissance dans les fréquences moyennes que la voyelle /o/.

Contrairement aux voyelles voisées, les consonnes non voisées de la parole contiennent des pics d'énergie plus courts, principalement dans la gamme de fréquences moyennes à élevées. Le timing précis de ces pics par rapport aux espaces silencieux qui les entourent et la quantité de contenu haute fréquence qu'ils contiennent sont essentiels pour qu'un auditeur puisse comprendre quelle consonne a été prononcée. Par exemple, la consonne /s/ est générée en comprimant l'air à travers l'ouverture rétrécie entre la langue et le palais osseux, produisant ainsi un flux à forte turbulence qui provoque des vibrations à haute fréquence dans l'air. Comme on peut le voir dans le spectrogramme de la parole distincte (Figure 4, panneau supérieur gauche), /s/ a une puissance distribuée de 3 kHz à 10 kHz. Lorsqu'il n'y a pas assez de puissance dans la région des hautes fréquences, aux alentours de 10 kHz, la consonne /s/ ressemblera davantage à un /f/ et sera plus facilement confondue avec lui.

Voyons maintenant comment les différentes aides auditives préservent des détails aussi fins de la parole. À cette fin, nous avons obtenu des enregistrements KEMAR dans une configuration de haut-parleur avec une parole distincte reproduite frontalement à 0° et un bruit de fond sous forme de parole reproduit latéralement et depuis l'arrière à -112,5°, 112,5°, et 180°, la parole et le bruit étant tous deux à 75 dB SPL (0 dB de RSB). Le panneau supérieur droit de la Figure 4 montre le spectrogramme d'une telle parole dans le bruit lorsqu'elle n'est traitée par aucune aide auditive. Voyez comment les détails de la parole se fondent maintenant dans le bruit. Le rôle des aides auditives est de faire ressortir ces détails.

Nous avons ensuite équipé le KEMAR avec Oticon More et chacune des deux aides auditives concurrentes testées et nous avons obtenu des enregistrements dans ces conditions. Contrairement aux mesures de RSB précédentes, pour cette analyse, toutes les aides auditives ont été réglées sur les paramètres prescrits par défaut par les fabricants respectifs dans leur logiciel d'adaptation, sans aucun autre réglage des paramètres ou des

fonctionnalités, le gain fourni étant basé sur une perte auditive modérée en pente (audiogramme standard N3, Bisgaard et al., 2010) en utilisant la méthodologie propre à chaque fabricant, reflétant ce que de nombreux utilisateurs ressentiraient par défaut dans une telle situation. Les trois panneaux inférieurs de la Figure 4 montrent les spectrogrammes de la parole dans le bruit à la sortie de chacune des aides auditives testées, obtenus une fois que les aides auditives étaient dans leur état stable (c'està- dire après avoir été dans la scène pendant plus de 45 secondes).

Par rapport au spectrogramme de la parole dans le bruit, toutes les aides auditives créent un certain contraste entre les zones d'énergie vocale et les zones dominées par le bruit de fond. Cependant, il existe des différences clairement perceptibles entre les spectrogrammes. Si nous nous concentrons d'abord sur la voyelle /o/ dans « flotte », regardez comment Oticon More applique une amplification précise pour faire ressortir la structure harmonique claire de la voyelle. Pour le concurrent A, la structure harmonique est visible mais ne ressort pas autant, tandis que pour le concurrent B, la structure harmonique elle-même semble moins claire et déformée. Le même schéma est observé pour la voyelle /a/ dans « skabe ». Si nous examinons maintenant la consonne /s/ dans « skabe », nous pouvons constater qu'Oticon More est le seul appareil qui transmet l'énergie sonore jusqu'à 10 kHz, créant ainsi un contraste plus important avec d'autres consonnes telles que /f/ ou /t/ que les deux concurrents. Le concurrent A ne procure généralement pas beaucoup de gain au-dessus de 6 kHz, avec le risque pour l'utilisateur de ne pas entendre le contenu haute fréquence des consonnes. Pour le concurrent B, cette énergie vocale à haute fréquence a tendance à se fondre dans le bruit.

Il est également visible qu'Oticon More fournit plus de puissance sonore en dehors des zones de parole, permettant à l'utilisateur d'accéder à une plus grande partie du bruit de fond global que les deux aides auditives concurrentes. Cependant, comme les détails fins de la parole sont bien préservés et que le contraste entre la parole et le bruit de fond reste important, comme le montrent les résultats du RSB en sortie ci-dessus, le fait d'être conscient du bruit de fond ne se fait pas au détriment de la compréhension de la parole. En d'autres termes, vous pouvez entendre le bruit mais il n'est pas dérangeant. Une autre observation est la cohérence du contraste entre la parole et le bruit sur toute la gamme de fréquences avec Oticon More, alors que les stratégies des concurrents A et B semblent donner la priorité à la suppression du bruit dans la gamme de fréquences moyennes.

Pour finir, les stratégies d'amplification des concurrents A et B semblent donner clairement la priorité à des bandes de fréquences spécifiques, donnant aux spectrogrammes des schémas de luminosité plus « on/off » en fonction de la fréquence. Par exemple, les basses fréquences sont moins amplifiées par le concurrent B, contrairement à la zone de fréquences aux alentours de 3 kHz. Comme on peut le voir dans le spectrogramme de la parole distincte, la majeure partie de la puissance de la parole se situe dans la zone des basses fréquences. Alors que toutes les aides auditives fournissent un gain plus important vers les hautes fréquences pour compenser la perte auditive en pente, Oticon More préserve mieux cet équilibre de puissance entre les voyelles de basse fréquence et les consonnes de haute fréquence.

Dans l'ensemble, cette analyse du spectrogramme révèle qu'Oticon More donne à l'utilisateur un meilleur accès aux détails de la parole que les deux aides auditives concurrentes testées. Cela est dû en partie au traitement du RNP qui a appris comment équilibrer la parole et le bruit de fond dans une telle scène et à sa capacité à traiter le son sur plusieurs canaux de fréquence. De plus, l'amplification précise du MSA est essentielle pour préserver ces détails vocaux fi nement équilibrés sur toute la gamme de fréquences lorsque le gain est appliqué.

S'adapter rapidement aux nouvelles scènes sonores

Lorsqu'un utilisateur d'aides auditives pénètre dans un nouvel environnement, les aides auditives ont besoin d'un certain temps pour adapter leurs fonctionnalités automatiques à la nouvelle scène sonore avant de pouvoir offrir à l'utilisateur une expérience d'écoute stable. Au cours de la période d'adaptation dans une scène

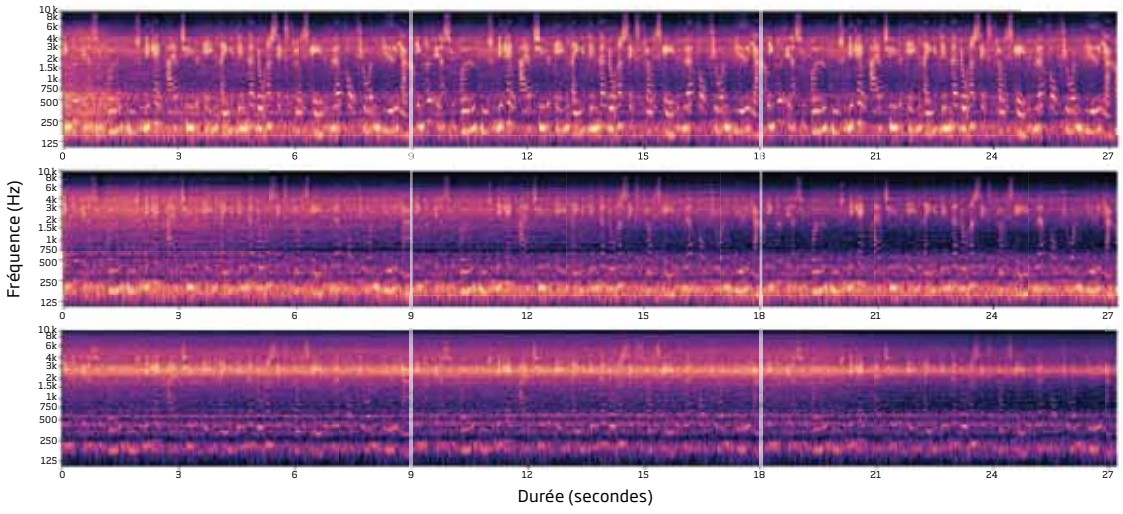


Figure 5 : Spectrogrammes générés à partir des 27 premières secondes des enregistrements du signal en sortie d'Oticon More (en haut), du concurrent A (au milieu) et du concurrent B (en bas).

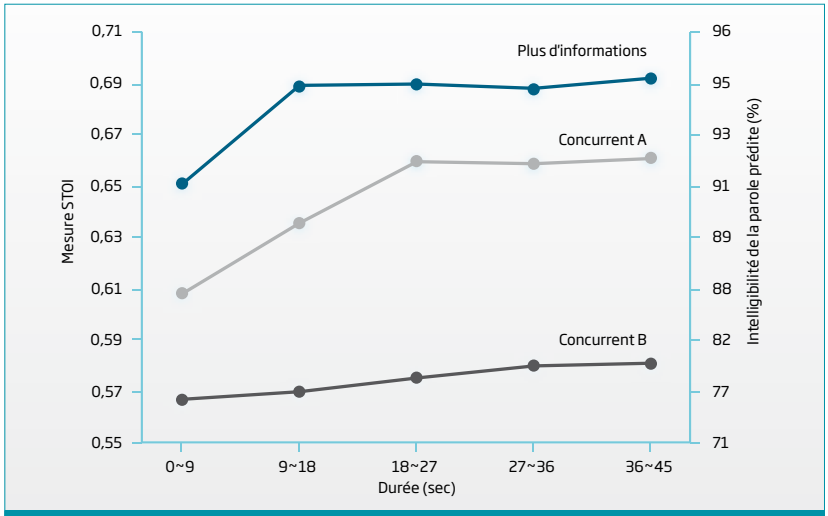


Figure 6 : Mesure STOI (axe des ordonnées de gauche) et intelligibilité de la parole prédite correspondante (axe des ordonnées de droite) en fonction de la durée par intervalles de 9 secondes. L'intelligibilité prédite est basée sur la fonction de mapping STOI pour des auditeurs à l'audition normale avec des phrases Dantale II dans un bruit sous forme de parole.

complexe, l'utilisateur de l'aide auditive peut ne pas recevoir immédiatement l'aide souhaitée en termes d'amélioration du RSB, ce qui a un impact sur la compréhension de la parole et l'effort d'écoute. La période d'adaptation d'une aide auditive peut varier considérablement selon les modèles et les fabricants. Afin de visualiser le processus d'adaptation d'Oticon More et des deux aides auditives concurrentes testées, nous avons obtenu des spectrogrammes sur une période de temps plus longue. La Figure 5 montre les spectrogrammes des 27 premières secondes des enregistrements du signal en sortie obtenus avec les mêmes signaux de parole et de bruit que dans la partie précédente, avec Oticon More affiché en haut. Notez d'abord comment le spectrogramme d'Oticon More est beaucoup plus lumineux dans les zones correspondant à la structure détaillée de la parole. Comparez ensuite la luminosité des trois spectrogrammes dans la zone des moyennes fréquences et la façon dont elle change au fur et à mesure que le temps passe (plus clairement visible dans les régions des moyennes fréquences entre 750 Hz et 1,5 kHz). Pour les trois aides auditives, cette zone s'assombrit au fil du temps, ce qui indique une atténuation progressive du bruit de fond à mesure que l'aide auditive s'adapte à la nouvelle scène sonore. Observons maintenant à quel moment le contraste entre la parole et le bruit s'est stabilisé, ce qui signifie que le reste du temps, le spectrogramme présente un schéma inchangé. Pour les aides auditives concurrentes, il faut jusqu'à plus de 20 secondes pour que le contraste entre la parole et le bruit devienne visuellement stable. En revanche, Oticon More atteint un état de fonctionnement stable dans les 6 premières secondes environ suivant sa présence dans cette scène sonore nouvellement rencontrée.

D'après l'analyse visuelle des spectrogrammes, Oticon More s'adapte nettement plus rapidement aux changements de scènes sonores que ses concurrents. Mais peut-on quantifier un tel effet dynamique et quelle importance il a sur la compréhension de la parole ? L'un des moyens d'y parvenir est d'analyser les différents signaux en sortie des aides auditives à l'aide d'une mesure qui nous indique dans quelle proportion la parole originale a été préservée par le traitement des aides auditives. Une mesure bien établie et développée à cette fin est le STOI (Short-time Objective Intelligibility, Taal et al, 2011a), qui a souvent été utilisée en recherche comme mesure objective pour évaluer les performances techniques des aides auditives et ainsi prédire l'intelligibilité de la parole (par exemple, Sanchez Lopez et al, 2018).

La mesure STOI est un nombre compris entre 0 et 1 dont il a été démontré qu'il présente une forte corrélation avec l'intelligibilité de la parole dans le bruit, aussi bien chez les sujets ayant une audition normale que chez ceux ayant une perte d'audition (Smeds et al., 2014 ; Taal et al., 2011b). En d'autres termes, plus la mesure STOI est élevée, plus l'utilisateur est capable de comprendre la parole. La mesure STOI a été calculée par intervalles de 9 secondes pour chacun des enregistrements du signal de en sortie correspondant aux spectrogrammes de la Figure 5. Les résultats sont présentés dans la Figure 6, avec la mesure STOI sur l'axe des ordonnées à gauche. L'axe des ordonnées de droite montre l'intelligibilité de la parole prédite correspondante à partir de la fonction de mapping STOI obtenue chez des auditeurs à l'audition normale avec le matériel vocal de Dantale II mélangé à un bruit sous forme de parole (Taal et al., 2011a). Notez que l'intelligibilité prédite doit donc être considérée comme une valeur indicative. Une mesure STOI plus élevée indique néanmoins toujours une meilleure intelligibilité de la parole pour les sujets atteints de perte auditive (Smeds et al., 2014). En plus du fait qu'Oticon More présente la mesure STOI la plus élevée parmi les trois aides auditives, la progression de la mesure STOI en fonction du temps confirme qu'Oticon More atteint son intelligibilité maximale plus tôt que les deux concurrents. En fait, la même analyse avec des intervalles de temps plus courts montre que la mesure STOI avec Oticon More atteint déjà un plateau après les 6 premières secondes environ, ce qui confirme ce que nous avons observé visuellement sur les spectrogrammes. Cela signifie que l'utilisateur n'a pas besoin d'attendre longtemps pour accéder à des informations claires sur la parole lorsqu'il entre dans une nouvelle scène sonore et qu'il risque moins de ne pas entendre les conversations lorsque l'environnement sonore change. Conclusion De nouvelles preuves techniques obtenues dans des scènes sonores réalistes montrent que la nouvelle perspective audiologique d'Oticon More surpasse à plusieurs niveaux les approches traditionnelles de directivité, de réduction du bruit et de compression de deux des aides auditives concurrentes haut de gamme les plus récentes :

- Oticon More fait en sorte que la parole se détache davantage du bruit de fond dans les scènes complexes réelles, aidant l'utilisateur à accéder à la parole environnante sans avoir besoin de faire directement face au locuteur ;
- Oticon More permet un meilleur accès aux détails de la parole en présence de bruit, préservant mieux les signaux de parole qui sont importants pour reconnaître les éléments de la parole, ce qui conduit à une meilleure intelligibilité de la parole ;

- Oticon More s'adapte plus rapidement à l'évolution des scènes sonores, de sorte que les utilisateurs atteignent plus rapidement un niveau élevé d'intelligibilité de la parole lorsque leur environnement change de manière dynamique.

Dans la deuxième partie de cette étude comparative, ces résultats techniques seront mis à l'épreuve en permettant aux utilisateurs d'aides auditives de comparer le son d'Oticon More à celui des deux mêmes aides auditives concurrentes.

Références

1. Avan, P., Giraudet, F., & Büki, B. (2015). Importance of Binaural Hearing. Audiology and Neurotology, 20(Suppl. 1), 3-6.
2. Bisgaard, N., et al. (2010). Standard Audiograms for the IEC 60118-15 Measurement Procedure. Trends in Amplification, 14(2), 113-120.
3. Brændgaard, M. (2020a). MoreSound IntelligenceTM. Oticon Tech Paper.
4. Brændgaard, M. (2020b). The Polaris platform. Oticon Tech Paper.
5. Bronkhorst, A. W., & Plomp, R. (1988). The effect of head-induced interaural time and level differences on speech intelligibility in noise. The Journal of the Acoustical Society of America, 83(4), 1508-1516.
6. Farina, A. (2000). Simultaneous measurement of impulse response and distortion with a swept-sine technique.
7. Favrot, S., & Buchholz, J. M. (2012). Reproduction of nearby sound sources using higher-order ambisonics with practical loudspeaker arrays. Acta Acustica United with Acustica, 98(1), 48-60.
8. Lesica, N. A. (2018). Why do hearing aids fail to restore normal auditory perception? Trends in neurosciences, 41(4), 174-185.
9. Lesimple, C. (2019). How to measure the effect of Dynamic Amplification Control™ with output SNRs. Bernafon blog post: https://www.bernafon.com/professionals/blog/2019/outputsnr
10. Man K. L., B., & H. N. Ng, E. (2020). BrainHearing™ – The new perspective. Oticon Whitepaper.
11. Naylor, G., & Johannesson, R. B. (2009). Long-term signal-to-noise ratio at the input and output of amplitudecompression systems. Journal of the American Academy of Audiology, 20(3), 161-171.
12. Picou, E. M. (2020). MarkeTrak 10 (MT10) survey results demonstrate high satisfaction with and benefits from hearing aids. In Seminars in hearing (Vol. 41, No. 01, pp. 021-036). Thieme Medical Publishers.
13. Rana, B., & Buchholz, J. M. (2018). Effect of audibility on better-ear glimpsing as a function of frequency in normalhearing and hearing-impaired listeners. The Journal of the Acoustical Society of America, 143(4), 2195-2206.
14. Sanchez-Lopez, R., Fereczkowski, M., Bianchi, F., Piechowiak, T., Hau, O., Pedersen, M. S., ... & Santurette, S. (2018). Technical evaluation of hearing-aid fitting parameters for different auditory profiles. Euronoise 2018, 381-388.
15. Santurette, S., & Behrens, T. (2020). The audiology of Oticon More. Oticon Whitepaper.
16. Santurette, S., Ng, E. H. N., Juul Jensen, J., & Man K. L., B. (2020). Oticon More clinical evidence. Oticon Whitepaper.
17. Schnupp, J., Nelken, I., & King, A. (2011). Auditory neuroscience: Making sense of sound. MIT press. Chapter 1.6: Voices.
18. Smeds, K., Leijon, A., Wolters, F., Hammarstedt, A., Båsjö, S., & Hertzman, S. (2014). Comparison of predictive measures of speech recognition after noise reduction processing. The Journal of the Acoustical Society of America, 136(3), 1363-1374.
19. Taal, C. H., Hendriks, R. C., Heusdens, R., & Jensen, J. (2011a). An algorithm for intelligibility prediction of time–frequency weighted noisy speech. IEEE Transactions on Audio, Speech, and Language Processing, 19(7), 2125-2136.
20. Taal, C. H., Hendriks, R. C., Heusdens, R., and Jensen, J. (2011b). An evaluation of objective measures for intelligibility prediction of time-frequency weighted noisy speech. The Journal of the Acoustical Society of America, 130(5), 3013–3027.
21. Wagener, K., Josvassen, J. L., & Ardenkjær, R. (2003) Design, optimization and evaluation of a Danish sentence test in noise: Diseño, optimización y evaluación de la prueba Danesa de frases en ruido, International Journal of Audiology, 42:1, 10-17.

Cabinet
BAILLY
à votre écoute depuis
plus de 110 ans

ASSURANCES AIDES AUDITIVES
PERTE • VOL • CASSE TOUS DOMMAGES

Des garanties complètes
basées sur le prix de vente de l'appareil
Souscription d'une durée au choix pour **1 an ou 4 ans**

GESTION SIMPLIFIÉE
Le cabinet BAILLY s'occupe de tout
Audioprothésistes, nous vous déchargeons de toute gestion de la souscription au règlement des sinistres.

POUR TOUS
Le cabinet BAILLY est à l'écoute des enfants et des adultes

À partir de
35€/an
99€ pour 4 ans

CONTACTEZ NOUS

5 rue Saint-Didier
52600 HORTES
03 25 87 57 22
@ contact@ab2a.fr
ab2a.bailly

ReSound GN

Connaissez-vous bien vos gammes GN ReSound ?

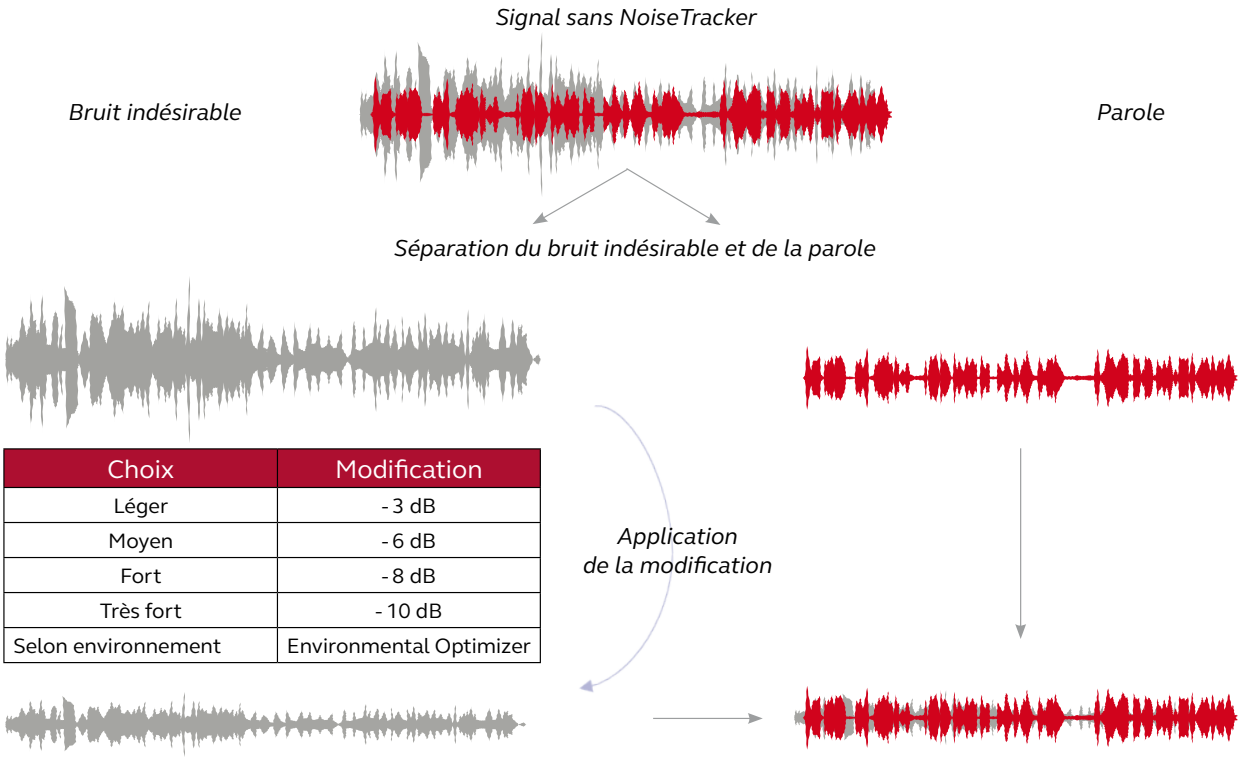
La plupart des utilisateurs d'aides auditives rencontrent souvent des difficultés à entendre dans les environnements bruyants. En effets, les sons «indésirables», comme le bruit de fond, sont amplifiés de la même façon que tous les sons. Ces perturbations ont pour effet d'augmenter la concentration du patient sur les sons utiles, ce qui augmente la fatigue. Afin de rendre plus confortable l'utilisation de l'aide auditive, il est possible d'activer **un réducteur de bruit**. Apparu en même temps que les premières aides auditives numériques, il aura pour mission de réduire le bruit de fond afin de mettre en évidence le signal utile ou en d'autres termes, augmenter le rapport signal sur bruit (RSB). Découvrons ici sa version la plus aboutie, Noise Traker™ II, intégrée notamment dans les aides auditives de dernière génération ReSound One !

NoiseTracker™ II

Rôle : Réduire le bruit de fond gênant pour faire émerger la parole.

Choix : Désactivé / Léger / Moyen / Fort / Très fort / selon environnement

Le NoiseTracker II est un réducteur de bruit par soustraction spectrale. Il analyse le son, détecte la parole et la sépare des bruits environnants. Ces bruits environnants sont ensuite réduits selon le réglage choisi. Il en résulte une émergence de la parole.



Choix	Modification
Léger	- 3 dB
Moyen	- 6 dB
Fort	- 8 dB
Très fort	- 10 dB
Selon environnement	Environmental Optimizer

Pour en savoir plus sur les technologies ReSound,
rendez-vous sur pro.resound.com, rubrique audiologie.

PHONAK
life is on

Ecouteur ActiveVent™ - Le premier écouteur intelligent au monde

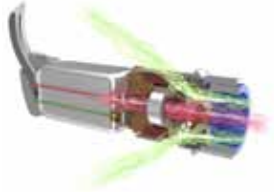
Paradise est réputé pour sa qualité sonore inégalée avec une compréhension vocale exceptionnelle et une suppression personnalisée du bruit. Aujourd'hui, nous ouvrons un nouveau chapitre avec l'introduction de l'écouteur ActiveVent.

Le tout nouvel écouteur ActiveVent™ est le premier écouteur intelligent au monde pour aide auditive, capable d'équilibrer intelligemment la clarté vocale dans le bruit et le confort d'écoute afin de renforcer encore la qualité sonore inégalée de Phonak Paradise pour les patients atteints de perte auditive légère à moyenne.

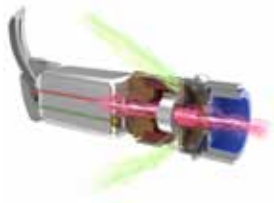
Cette technologie innovante d'écouteur est dotée d'un évent à commutation mécanique parfaitement piloté par AutoSense OS 4.0. Il combine intelligemment les performances auditives d'un appareillage fermé avec le confort d'un appareillage ouvert. Il s'agit d'une solution auditive sans compromis pour les patients, leur permettant de prendre conscience de leur environnement et du rendu naturel de leur propre voix tout en améliorant l'intelligibilité vocale dans le bruit.

Comment fonctionne l'écouteur ActiveVent ?

L'écouteur ActiveVent incorpore un évent intégré en combinaison avec un petit disque qui se déplace entre deux positions : ouverte et fermée. Tout ceci est contrôlé de manière intelligente par AutoSense OS 4.0. Un clic rassurant signale au patient que le disque a changé de position.



Lorsque le disque est en position ouverte, le son direct peut passer par l'évent intégré à l'écouteur et procure ainsi le confort d'un appareillage ouvert, un son naturel de sa propre voix et la conscience des sons environnants.



Dans les situations auditives difficiles, en présence de parole dans le bruit intense, ou lors de diffusion audio sans fil, le disque se met en position fermée, bloquant les sons environnants qui pénètrent directement dans l'oreille, ce qui permet de se concentrer davantage sur la parole ou le contenu diffusé sans fil.

Options de couplage acoustique ActiveVent

SlimTip Universel AV

Vous pouvez facilement faire la démonstration de l'écouteur ActiveVent à vos patients grâce à Slim Tip Universel AV. La conception des SlimTip Universels s'est appuyée sur les données recueillies lors de milliers de scanners d'oreilles, ce qui a permis aux développeurs de modéliser quatre formes susceptibles d'offrir un taux d'adaptation élevé. Les SlimTip universels constituent une solution temporaire idéale pour les démonstrations et les essais en attendant que votre patient reçoive son SlimTip Titanium AV personnalisé.

SlimTip Titanium AV personnalisé

Pour obtenir des performances acoustiques optimales, l'écouteur ActiveVent a été conçu pour une utilisation à long terme avec SlimTip Titanium, offrant une coque entièrement personnalisée dans un matériau durable et confortable.

Points forts

- Un équilibre intelligent entre clarté vocale dans le bruit et confort d'écoute
- Offre une qualité sonore supérieure pour la diffusion audio sans fil
- Assure une écoute plus facile tout en maximisant le confort
- Contrôlé de manière intelligente par AutoSense OS 4.0
- Compatible avec toutes les aides auditives rechargeables Audéo Paradise

Considérations sur l'appareillage ActiveVent

- Pour une performance optimale, les écouteurs doivent être remplacés tous les six mois. Cela se fait facilement en centre auditif
- Les candidats idéaux sont ceux qui ont peu de cérumen et une bonne dextérité
- Un nettoyage régulier et un changement du filtre à cérumen sont nécessaires
- Ne convient pas aux personnes souffrant d'acouphènes sévères et d'hyperacousie

L'écouteur ActiveVent est compatible avec toutes les aides auditives rechargeables Audéo Paradise et offre différents niveaux d'avantages en fonction du niveau de performance de l'aide auditive. ActiveVent Performance + rassemblent les avantages que les patients peuvent s'attendre à voir débloquer par l'écouteur ActiveVent dans leurs aides auditives.

Un équilibre intelligent entre clarté vocale dans le bruit et confort d'écoute

Les écouteurs ActiveVent sont idéaux pour les patients qui mènent un style de vie actif et passent beaucoup de temps dans des endroits tels que des restaurants, des rassemblements ou des lieux publics avec beaucoup de bruit extérieur.

Ces endroits peuvent rendre l'audition encore plus difficile. Avec les écouteurs ActiveVent, lorsque le niveau de bruit augmente, AutoSense OS 4.0 ferme automatiquement l'évent, permettant ainsi à l'utilisateur d'aide auditive de bénéficier des performances améliorées d'un appareillage fermé (disponible avec le niveau de performances Premium). Lorsque le niveau de bruit diminue, l'évent s'ouvre pour que le patient puisse profiter du confort d'un appareillage ouvert.

Avec les écouteurs ActiveVent, les patients peuvent également accéder aux programmes manuels avec un état d'évent fermé. (Disponible dans les niveaux de performance Premium, Avancé, Standard).

Cet article a été rédigé par le Dr Archelle Georgiou dans le cadre de l'étude de la Commission Lancet 2020, publié dans la revue scientifique « emt and audiology news » - Volume 30 N° 1 - Mars/Avril 2021.

Commission Lancet 2020 sur la démence : appel à l'action pour une santé auditive intégrée

PAR ARCHELLE GEORGIOU

Dans sa synthèse de la version actualisée 2020 de la Commission Lancet 2017, **le Dr Georgiou** souligne l'importance de voir corps médical et professionnels de l'audition collaborer pour s'attaquer aux facteurs de risque modifiables qui, tout au long de leur vie, affectent les individus, afin d'aider à retarder voire empêcher l'apparition de la démence.

La Commission Lancet 2020 sur la prévention, le traitement et les soins relatifs à la démence a identifié 12 facteurs de risque potentiellement modifiables pour la démence, à savoir faible niveau d'instruction, hypertension, déficience auditive, tabagisme, obésité, dépression, inactivité physique, diabète, faibles relations sociales, consommation excessive d'alcool, lésion cérébrale traumatique et pollution de l'air. Le rapport estime qu'en agissant sur ces facteurs de risque, il est possible de prévenir ou retarder 40 % des cas de démence dans le monde entier [1] (figure 1).

« La déficience auditive compte pour la plus grande part dans le modèle de réduction des risques de la Commission et représente 20,5 % (8,2 points) de ce qu'il est possible de modifier. »

Alors que la privation sensorielle est considérée comme l'une des voies à médiation entre perte auditive et altération cognitive, ni causalité ni réversibilité n'ont été établies de façon définitive.

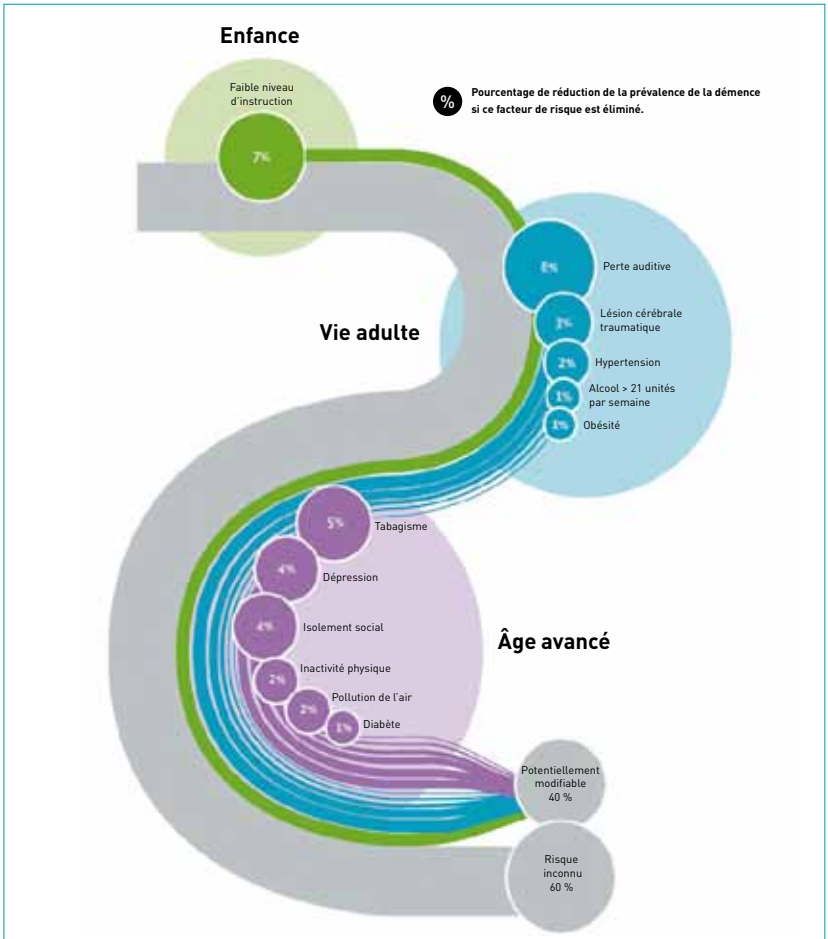


Figure 1. Fraction étiologique dans la population des facteurs de risque potentiellement modifiables pour la démence. Reproduit de la Commission Lancet sur la démence avec la permission d'Elsevier [1].

Toutefois, dans une stratégie de promotion des politiques et pratiques qui favorisent la réduction des facteurs de risque, la Commission a audacieusement utilisé des données probantes de grande qualité pour supposer un lien de causalité et recommande explicitement l'usage d'aides auditives pour prévenir, ralentir la progression ou inverser le déclin cognitif.En plus d'identifier la perte auditive comme un important facteur de risque modifiable pour la démence, le modèle de la Commission souligne l'importance d'une approche coordonnée des soins aux patients. Ainsi, dans le rapport, quatre autres facteurs de risque pour le moins sont fortement associés à la perte auditive et potentiellement induits par la privation sensorielle.

Ces facteurs de risque sont :

- la dépression : Deal et al. ont utilisé des données administratives pour montrer que la perte auditive était associée de façon indépendante à un risque 3,2 fois plus élevé de dépression chez les adultes de 50 ans ou plus, sur 10 ans [2].
- de faibles relations sociales : une analyse systématique de cinq études transversales de l'isolement social a permis de constater que les personnes âgées présentant une perte auditive étaient plus susceptibles d'être isolées socialement [3], avec un risque 3,5 fois plus élevé pour les femmes de 60-69 ans [4].
- les lésions cérébrales traumatiques (LCT) : les chutes sont la principale cause de lésion cérébrale traumatique et sont à l'origine de 81 % des consultations en urgence pour LCT chez les adultes de 65 ans ou plus. Lin et al. ont constaté que les personnes présentant une perte auditive de 25 décibels étaient près de trois fois plus susceptibles d'avoir des antécédents de chute et que les risques de chute étaient multipliés par 1,4 à chaque tranche additionnelle de 10 décibels de perte auditive [5].

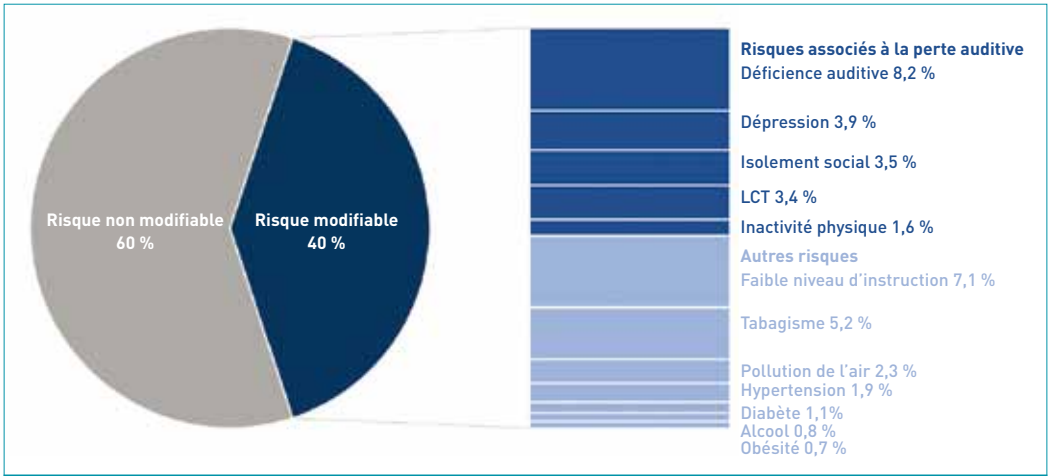


Figure 2. Facteurs de risque modifiables associés à une déficience auditive. Adapté de la Commission Lancet sur la démence [1].

- l'inactivité physique : comparativement aux normoentendants, les individus présentant une déficience auditive modérée ou plus marquée avaient 59 % plus de probabilités d'avoir de faibles niveaux d'activité physique autodéclarée et 70 % plus de probabilités d'avoir de faibles niveaux d'activité physique mesurée par accéléromètre [6].

Ensemble, ces quatre facteurs de risque représentent 31 % (12,4 points) des risques modifiables, une opportunité supplémentaire partiellement saisie lorsque la perte auditive est traitée (figure 2).

Alors que les prestataires de soins de santé primaires sont généralement les premiers à repérer les patients présentant des troubles de santé mentale ou sociale, altération de l'équilibre, risque de chute, inactivité physique et autres symptômes et facteurs de risque, ils soupçonnent rarement une perte auditive.

« La Commission a audacieusement utilisé des données probantes de grande qualité pour supposer un lien de causalité et recommande explicitement l'usage d'aides auditives pour prévenir, ralentir la progression ou inverser le déclin cognitif. »

Inversement, les audioprothésistes peuvent déceler les premiers troubles cognitifs, de communication, d'engagement social et d'équilibre de leurs patients mais agissent rarement pour coordonner une évaluation médicale de suivi avec un prestataire de soins de santé primaires.

La Commission Lancet 2020 est un appel à l'action adressé au corps médical et aux professionnels de l'audition pour que des processus de soins et d'orientation intégrés et bidirectionnels soient élaborés et mis en œuvre dans l'optique de diminuer le risque de démence.

Sources

1. Livingston G, Huntley J, Sommerlad A, et al. Dementia prevention, intervention, and care: 2020 report of the Lancet Commission. Lancet 2020;396(10248):413-66.
2. Deal JA, Reed NS, Kravetz AD, et al. Incident Hearing Loss ans Comorbidity: A Longitudinal Administrative Claims Study. JAMA Otolaryngol Head Neck Surg 2019;145(1):36-43.
3. Shukla A, Harper M, Pedersen E. Hearing Loss, Loneliness, and Social Isolation: A Systematic Review. Otolaryngology-Head and Neck Surgery 2020;162(5):622-33.
4. Mick P, Kawachi I., Lin F. The Association between Hearing Loss and Social Isolation in older adults. Otolaryngology-Head and Neck Surgery 2014;150(3):378-84.
5. Lin F, Ferruci L. Hearing loss and falls among older adults in the United States. Arch Intern Med 2012;172(4):369-71.
6. Gipsen F. Chen D. Genther D, Lin F. Association between hearing impairment and lower levels of physical activity in older adults. J Am Geriatr Soc 2014;62(8):1427-33.

AUTEUR :
Archelle Georgiou, MD
Médecin-conseil en chef
Starkey USA

Déclaration publique d'intérêts : Archelle Georgiou est employée par Starkey

Bibliographie : Le Dr Archelle Georgiou est un médecin reconnu aux Etats-Unis, experte de l'industrie médicale et également journaliste et auteur. Après avoir obtenu son diplôme de médecine à la "Johns Hopkins University School of Medicine", elle a occupé le poste de Chef de la direction médicale du groupe de conseils "United Healthcare" de 1995 à 2007. Depuis, elle a travaillé comme consultante dans la mise en place de projets visant à améliorer le système de santé et la qualité de vie au travail auprès de diverses entreprises. En 2020, elle rejoint l'équipe dirigeante de Starkey en tant que "Chief Health Officer" (Médecin-conseil en chef). Forte de son expérience, elle joue un rôle capital dans l'innovation de la technologie Healthable, à des fins de santé pour aider les patients à gérer de manière proactive leur bien-être général tout en améliorant leur expérience auditive. Elle a également pour mission de développer des partenariats stratégiques avec la communauté médicale ; avec comme objectif, de faire comprendre à la communauté médicale, au sens large, le rôle prépondérant de la santé auditive.

WIDEX **MOMENT**™
LE SON QUI CHANGE TOUT

BTE RD RECHARGEABLE MOMENT™ bientôt disponible

Nouveau contour rechargeable équipé de la technologie TRUACOUSTICS™ et PURESOUND™ pour une naturalité remarquable et un confort exclusif

Streaming direct compatible IOS (MFI) & Android (ASHA)
Bluetooth 2.4 GHz

Rechargeable Lithium-ion par induction
Jusqu'à 37h d'autonomie ou 24h pour 8h de streaming

Intégration du micro-système MEMS
Stabilité accrue dans toutes sortes d'environnements

Connectivité exclusive WIDEX TRI-LINK
Compatible Widex Link pour tous les DEX, Bluetooth® et bobine T

Nouveaux Tubes fins EasyWear
Toujours plus de discrétion

PROFITEZ DE NOTRE OFFRE SPÉCIALE DE LANCEMENT !
Pour en savoir plus, contactez votre Technico-commercial Widex ou le service client au 01 69 74 17 40
Pour passer commande, rendez-vous sur : WWW.WIDEXPRO.FR

WIDEX
SOUND LIKE NO OTHER*

*Un son comme aucun autre.
Les appareils auditifs de la marque WIDEX sont indiqués pour la correction de pertes auditives légères, moyennes, sévères et profondes. Nous vous invitons à lire attentivement le manuel d'utilisation. En cas de doute, demandez conseil à un spécialiste. Ce dispositif médical est un produit de santé réglementé qui porte, au titre de cette réglementation, le marquage CE. Août 2021. RCS Evry 967201146. FR 61967201146

Enseignement

127ème Congrès de la SFORL
Palais des congrès, Paris
2 et 3 Octobre 2021

Président de la SFORL et du 127ème congrès : Pr Jean Lacau St Guily

Président d'honneur : Jean-Michel Delacomptée

Secrétaire général : Pr Vincent Couloigner

Président commission Scientifique :

Pr Christian Righini

Pour sa 127ème édition, le congrès de la Société Française d'Oto-Rhino-Laryngologie revient en 2021 en format présentiel avec une extension virtuelle. Vous trouverez ci dessous le contenu de cette nouvelle édition, rendez-vous immanquable pour tous les professionnels de la spécialité

En ce milieu d'année encore écrasé par l'épidémie de COVID partout dans le monde et en France comme ailleurs, nous faisons le pari très raisonnable d'organiser le congrès 2021 de la SFORL en présentiel à Paris en octobre comme chaque année. L'expérience réussie du congrès 2020 tenu en numérique en pleine pandémie nous a donné de l'assurance et nous a permis de tirer des leçons précieuses sur le format le mieux adapté à nos nouveaux besoins :

- Oui le numérique est possible et, à petites doses, attractif. Une très bonne qualité de réalisation et de production des sessions proposées est nécessaire pour assurer une attractivité premium qui change de la routine des séances de téléréunions dont nous avons été saturés tous depuis un an.
- Les modalités de visionnage par les confrères ont montré que les séances courtes étaient les plus appréciées ; objectivement en cas de séances longues, on observait un décrochage en moyenne avant 15 minutes de visionnage.
- En termes de contenus, les ORL sont intéressés à la fois par les innovations de tous ordres, par les résultats cliniques consolidés permettant d'appuyer une démarche clinique quotidienne et enfin par des ateliers délivrant une information précise sur une technique ou une pathologie fréquentes.

L'analyse de la situation effectuée par le Bureau de notre Société en lien avec les autres composantes de notre Discipline nous a conduits à décider d'un Congrès resserré sur deux jours les samedi 2 et dimanche 3 octobre, et densifié, offrant soixante heures de communications, ateliers, symposia, conférences en présentiel, couvrant l'ensemble de la Discipline. Les temps des sessions et des communications seront raccourcis pour dynamiser les messages et répondre à la demande de notre public de professionnels. La composante numérique, très innovante également, sera assurée par la transmission en direct des sessions et débats des deux amphithéâtres, et par des sessions interactives de débat, d'atelier et de communications originales, prises en studio exclusivement pour ce format et accessibles aux membres inscrits.

Le vendredi 1° octobre, tandis que se montera l'exposition de nos partenaires, la première Journée de l'Audiologie, si attendue depuis un an, se tiendra, réunissant tous les professionnels concernés par la thématique, ainsi que la journée des infirmières d'ORL avec en particulier une session sur l'exercice éco-durable.

PR JEAN LACAU ST GUILY
Président du congrès 2021

16ème congrès de la Société Française d'Audiologie Montpellier
15 et 16 Octobre 2021

Le comité d'organisation a le plaisir de vous annoncer que 16ème congrès de la Société Française d'Audiologie se tiendra à Montpellier les 15 et 16 Octobre 2021 au Palais des Congrès de la Grande Motte.

Porté par les grandes transformations de notre discipline et la volonté Montpelliéraine historique d'établir des liens constructifs entre recherche, innovation et clinique, le thème de l'évolution des pratiques professionnelles s'est naturellement imposé pour cette rencontre.

L'audiologie, branche médicale aux multiples facettes, est en mutation sous l'effet de l'expansion des programmes de recherche, des solutions thérapeutiques, et des services numériques au service des patients. Les récentes décisions des pouvoirs public favorisant le dépistage et l'accès au soin renforcent cette dynamique. Dans ce secteur en ébullition, le transfert des nouvelles connaissances à la pratique clinique représente un défi d'importance auquel nous devons faire face avec clairvoyance pour des applications thérapeutiques pertinentes au bénéfice des patients.

Le comité scientifique réunira des conférenciers de renom français et étranger pour les sessions plénières et ateliers pratiques. La thématique concernera la surdité de l'adulte qui représente le plus grand nombre de cas rencontrés, et une place importante sera consacrée à la déficience auditive de l'enfant, pour lequel les enjeux de prise en charge sont majeurs.

La SFA a l'immense privilège de réunir tous les professionnels impliqués dans l'Audiologie, qu'ils soient médecins O.R.L., neurologues, audioprothésistes, orthophonistes, acousticiens, scientifiques, et industriels. Cette pluralité au service d'une même discipline médicale est l'assurance d'échanges d'une grande richesse, d'une vision réaliste du soin et de prises de positions pratiques au service des malentendants. Cet état d'esprit sera celui de notre congrès 2021 et nous serons particulièrement heureux de vous y accueillir.

François Dejean
Au nom du Comité d'Organisation

Jeudi 14 Octobre 2021 - 15h00 / 18h00
Palais des Congrès de la Grande-Motte

Atelier : « Améliorer la coordination et la continuité des parcours de soin du patient déficient auditif » validé par l'ANDPC.

Thème de l'orientation : Assurer la coordination et la continuité des parcours et des prises en charge - outil de coordination
Orientation N°23 : Appui à la construction et à la mise en œuvre de projets d'exercice coordonné

Public concerné : Médecins Oto-rhyno-laryngologistes, Orthophonistes, Audioprothésistes.
Mode d'exercice : libéraux, salariés en centre de soins de santé conventionnés, Salariés des établissements de santé ou des établissements médico-sociaux

Résumé et objectif de l'action :
Dans ce cadre du projet du gouvernement « ma santé 2022 », la réforme « 100% santé » mise en place dans le domaine de l'audiologie vise à optimiser le parcours de soin du patient déficient auditif. L'arrêté du 14 Novembre 2018 détaille les différentes étapes de la prise en charge du patient déficient auditif et précise plusieurs évolutions majeures dans les pratiques professionnelles des métiers de l'audiologie : nouvelles indications et conditions de prescription, spécifications techniques actualisées des aides auditives, moyens d'évaluation du bénéfice, règles de suivi d'efficacité...

Un appareillage sans reste à charge pourra être proposé dès 2021, ouvrant ainsi l'accès à la réhabilitation à un plus grand nombre de patients. En pratique clinique, la prise en charge de la surdité liée à l'âge représente la plupart des cas rencontrés. Le vieillissement de la population qui prévoit une augmentation de 45% des plus de 65 ans en 2040 contribuera à augmenter cette proportion de patients. Les récents travaux scientifiques ayant établi un lien entre déficit auditif et déclin cognitif étayent les recommandations en faveur d'une réhabilitation auditive dès les premiers signes (1). En effet la prise en charge précoce du déficit auditif figure parmi les facteurs modifiables les plus pertinents pour limiter le risque de déclin cognitif (2).

Les différents professionnels de santé impliqués doivent d'une part s'approprier ces nouveaux éléments et d'autre part mettre en œuvre une coordination pertinente qui sera la clé de voute de la qualité de la prise en charge. La formation propose un apport de connaissances scientifiques et thérapeutiques nouvelles dans le domaine du déficit auditif liée à l'âge. Y seront abordés notamment les éléments nécessaires pour poser le diagnostic de surdité, la mesure des troubles cognitifs, les attentes des différents profils de patients, la palette des techniques de réhabilitation et les différents moyens de rééducation existants. L'objectif de cette action est de renforcer les compétences des différents professionnels constituant l'équipe pluridisciplinaire pour de permettre la mise en place d'interventions coordonnées et pertinentes en pratique clinique.

Prérequis : Être en contact avec des patients ayant besoin d'une prise en charge de surdité

Déroulé horaire, programme et méthode

Durée de la séquence : 3h

Déroulé pédagogique :

- Remettre en contexte les connaissances et attentes de chaque participant
- Mettre à jour les connaissances sur la déficience auditive liée à l'âge, des outils d'évaluation, des différentes techniques de rééducation et des solutions de réhabilitation par amplification
- Mettre en pratique la coordination des actes par des études de cas par groupe de 6 personnes réunissant les trois professions

Programme :

- Introduction : présentation des intervenants, tour de table des participants, reprise questionnaire pré-formation
- La surdité liée à l'âge et sa prise en charge
  Physiopathologie de la surdité liée à l'âge, tests, diagnostic différentiel, co-morbidité repérage des troubles cognitif et indications d'appareillage
  Les techniques orthophoniques de rééducation, spécificité du sujet âgé, rééducation auditivo-cognitive
  La réhabilitation auditive par amplification : le bilan pré prothétique, les différentes aides auditives, l'organisation du suivi
- Etudes de cas : patient présentant un déficit auditif léger, patient présentant un trouble majeur de l'intelligibilité, patient en situation de dépendance, patient présentant une comorbidité.

Effectif maximum : 45 personnes

Méthode adoptée
Temps de partage de pratiques

Outil pédagogique : Diaporama, vidéos de fonctionnement. Diaporama et supports imprimés pour chaque participant. Modalité d'évaluation de la séquence. Questionnaire pré et post formation

1. Lin FR, Yaffe K, Xia J, et al; Health ABC Study Group. Hearing loss and cognitive decline in older adults. JAMA Intern Med. 2013;173(4):293-299. doi: 10.1001/jamainternmed.2013.1868
2. Gill Livingston and al. Dementia prevention, intervention, and care: 2020 report of the Lancet Commission - Lancet 2020; 396: 413–46 Published Online July 30, 2020 https://doi.org/10.1016/ S0140-6736(20)30367-6

http://www.congres-sfa2021.com/

Enseignement Post-Universitaire

« Notre pratique à l'heure du 100% santé »

Cité des Sciences et de l'Industrie
La Villette, Paris 19ème
26 et 27 Novembre 2021

Nous avons le plaisir de vous accueillir les 26 et 27 Novembre 2021 au Centre des Congrès de la Villette à Paris pour le prochain Enseignement Post-Universitaire sur la thématique : **« Notre pratique à l'heure du 100% santé ».**

Organisation et service inscription :
ANT Congrès
Tél : 33 (0)4 67 10 92 23
@ : audioepu@ant-congres.com
www.audioepu.com

Diplome d'Université d'audiophonologie et otologie de l'enfant

Année 2021-2022

Service d'ORL Pédiatrique et de Chirurgie Cervico-faciale

Hôpital Universitaire Necker Enfants-Malades et Université de Paris

Directeurs d'enseignement :
Pr E.N. Garabédian

Responsables de l'enseignement d'Audiophonologie : Pr N. Loundon, Pr V Couloigner

Responsables de l'enseignement d'Otologie : Pr F. Denoyelle, Pr N. Leboulanger

Ouvert aux médecins ORL, phoniatres, médecins de centres spécialisés, orthophonistes, audioprothésistes, psychologues, professeurs de sourds, instituteurs spécialisés.

Comportant un tronc commun obligatoire d'audiophonologie et une option otologie réservée aux médecins ORL. Organisation de l'enseignement sur 8 vendredis et un jeudi entre novembre 2021 et juin 2022 (cours théoriques et cours pratiques) avec clôture du diplôme par examen écrit.

Cette année, la première journée d'accueil et une des journées en 2022 seront en présentiel, les autres journées seront organisées en distanciel.

Conférences et tables rondes sur :

- L'oreille et son fonctionnement
- Les explorations fonctionnelles audio-vestibulaires
- Les surdités de l'enfant et leurs conséquences sur le langage
- Les thérapeutiques médicales et chirurgicales, la génétique
- L'appareillage auditif, les réglages d'implant
- Les implants cochléaires, d'oreille moyenne et à ancrage osseux chez l'enfant
- Les aspects éducatifs
- La prise en charge orthophonique et la scolarité
- Les aspects administratifs, sociaux et financiers
- La dysphonie de l'enfant
- Les retards de langage

Ateliers :

- Techniques et pièges de l'audiométrie infantile
- Guidance parentale
- Techniques chirurgicales

Frais d'inscription :

1000 € (Internes et formation initiale 600 €, diplômés depuis moins de 2 ans 700 €). Agrément Formation Médicale Continue, Agrément Formation Permanente

Renseignements :

Secrétariat : Tél : 01 71 39 67 84
Fax : 01 71 39 67 00

Clôture des inscriptions :
2 novembre 2021

Recommandé par le Comité Français du Bureau International d'Audiophonologie.

Diplôme inter universitaire

Audition - Equilibre Enfant & adulte

DIU Audiologie et Otologie Médicale

Formation pratique 2021-2022

D'octobre 2021 à juin 2022, 15 vendredis de cours zoom + 4 sessions pratiques de 2 jours à Lyon, Paris et Clermont-Ferrand.

Destiné aux médecins, audioprothésistes, kinésithérapeutes, et orthophonistes et médecins.

Responsables universitaires :

Docteur Fabrice GIRAUDET (Université Clermont-Auvergne)
Professeur Natacha TEISSIER (Université de Paris)
Professeur Hung THAI-VAN (Université Lyon 1, Institut de l'Audition, Institut Pasteur)

Conseil pédagogique :

Monsieur Matthieu DEL RIO, Monsieur Olivier DUMAS, Docteur Fabrice GIRAUDET, Docteur Charlotte HAUTEFORT, Docteur Eugen IONESCU, Monsieur José ORTEGA-SOLIS, Madame Muriel RENARD, Docteur Pierre REYNARD, Professeur Hung THAI-VAN, Docteur Evelyne VEUILLET, Docteur Sylvette WIENER-VACHER

Objectifs de la formation :

Proposer aux médecins, audioprothésistes, orthophonistes et kinésithérapeutes, une formation de référence en France sur l'évaluation clinique et paraclinique des troubles de l'audition et de l'équilibre, leur prise en charge interdisciplinaire, au travers de nombreux ateliers pratiques.

Le DIU répond aux besoins suivants :

- Formation aux techniques de diagnostic audio-vestibulaire suite à l'arrêté du 23 avril 2012, relatif à l'organisation du dépistage de la surdité permanente néonatale : prise en charge plus précoce de la surdité de l'enfant, tests électrophysiologiques spécifiques, prise en charge indispensable des troubles vestibulaires associés à la surdité (2/3 des cas).
- Formation aux nouvelles règles de prescription de la prothèse auditive suite à l'arrêté du 14 novembre 2018 : examen clinique du patient malentendant, tests d'audiométrie tonale et vocale dans le silence et dans le bruit, tests objectifs mesurant la fonction endocochléaire et rétrocochléaire, diagnostic et prise en charge des neuropathies auditives et des troubles centraux de l'audition.
- Formation spécifique à la prise en charge des troubles vestibulaires et auditifs aux âges extrêmes (petit enfant, sujet âgé)

Modalités :

Enseignement présentiel et à distance

Enseignement pratique des techniques d'examen audio-vestibulaires par des instructeurs très expérimentés Jeux de rôle médecin/patient.

Formation validante pour le DPC

Volume horaire total :

Enseignement théorique 100 h + enseignement pratique 70h (dont 20h de stage) Module Audiologie 30 h cours + 40 h pratique

Module Vestibule 30 h cours + 30 h pratique

Tronc commun 40 h cours

Possibilité de s'inscrire à un seul des modules, mais tronc commun obligatoire

Inscriptions et tarifs :

Inscription ouverte à partir de juin 2021.

Formation initiale normale : 1300 € (étudiants non diplômés) Formation continue, prise en charge individuelle : 1500 € Formation continue, prise en charge employeur : 1500 €

Inscription et informations pratiques :

(écrire aux deux adresses)

mahjouba.choukri@chu-lyon.fr

corinne.monceau@chu-lyon.fr

04 72 11 05 03 – 04 72 11 05 15

acfos
action connaissance
formation pour la surdité

Colloque ACFOS XVII

Espace Charenton
327 rue de Charenton
75012 Paris

14 et 15 décembre 2021

Les enfants sourds en 2021
Quels besoins ? Quels projets ?

Comité scientifique

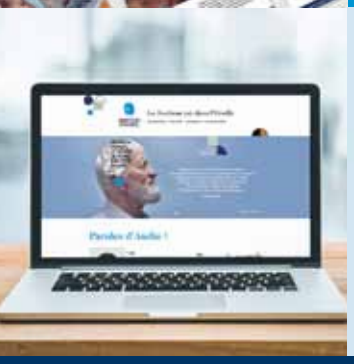
Présidente : LEGENDRE Clara, Orthophoniste libérale, Paris, PhD. Sciences du Langage, Hôpital Necker Enfants-Malades, APHP, Paris

- AUBONNET-CABROLIE Brigitte, Orthophoniste,Ecrivaine, IdF
- AUTHIER François, Ingénieur, Parent, Paris
- BLUM Annie, Orthophoniste, Paris
- BRETAUDEAU Samuel, Responsable du pôle services de compensation technique et de l'autonomie, SCTA INJA
- Dr BUSQUET Denise, ORL-Phoniatre, Paris
- Dr LEROSEY Yannick, ORL-PH, CHU Rouen
- PERRAUDEAU Sandrine, Enseignante spécialisée, Musicologue, CEOP, Paris
- POLLET Gilles, Directeur ARIEDA, Montpellier
- QUENTIN Philippe, Président de l'UNAPEDA, Vice-Président de la Fédération UNANIMES

Modalités

Présentiel - visioconférence en direct.

Acfos - 11 rue de Clichy 75009 Paris
Tél. 09 50 24 27 87 - contact@acfos.org
Site : www.acfos.org

Il est où le bonheur ?


30 ans d'Expérience à vos côtés

Chez Audition Conseil !

En choisissant l'enseigne nationale Audition Conseil pour transformer, créer et développer votre activité **d'Audioprothésiste Indépendant, vous faites le choix de conserver votre liberté d'entreprendre tout en adhérant à un univers de marque soigné, chaleureux et élégant à la notoriété nationale ainsi qu'un accompagnement terrain clé en main.**

BIENVEILLANCE ET POSITIVISME REFLÈTENT LA VISION DE VOTRE MÉTIER... REJOIGNEZ-NOUS ET CULTIVONS ENSEMBLE VOTRE EXPERTISE DÉDIÉE À LA SANTÉ ET AU BIEN-ÊTRE AUDITIF DE VOS CLIENTS !

AUDITION CONSEIL
Le Bonheur est dans l'Oreille

RENCONTRONS-NOUS !

Audition Conseil France
acfparis@auditionconseil.fr
01 56 56 75 61

340 centres I 1er Réseau d'Audioprothésistes Indépendants sous Enseigne Nationale

auditionconseil.fr

> ACTUALITÉS

ACFOS Formations 2021

Entrée dans la lecture pour des enfants sourds avec ou sans troubles associés : nos pratiques à questionner ?

Objectifs :

(Se) questionner sur les pratiques pédagogiques relatives à l'entrée dans l'écrit de l'enfant sourd présentant des troubles associés ou non. Aborder l'enseignement de l'écrit autant en tant que scripteur, que lecteur. Peut-on dissocier lecture et écriture ?

Contenu :

Examiner les modalités de l'entrée dans la lengue écrite avec les jeunes enfant sourds en fonction :

- De leur profil : avec ou sans handicap associés,
- Du contexte de scolarisation : pédagogie inclusive ou pédagogie spécialisée.

Dans le cadre de la pédagogie collective : donner des outils pour gérer l'hétérogénéité des groupes classes et les difficultés associées à la surdité. Dans le cadre de l'accompagnement pédagogique individualisé, donner des outils pédagogiques pour faciliter l'apprentissage de la lecture et s'interroger sur les pratiques à travers des mises en situation et des cas pratiques. Présentation et construction commune de séances et de séquences pédagogiques, d'outils à échanger et de vidéos autour de la production écrite et de la lecture-compréhension de textes narratifs en particulier.

Modalités : Exposés théoriques - Exercices pratiques - Discussions - Vidéos.

Type de formation : Perfectionnement

Intervenants :

Salomé BELLEMARE, Professeur CAPEJS, IRJS St Jean Ruelle
Hedi FATNASSI, Professeur CAPEJS, IRJS St Jean Ruelle

Informations pratiques (formation réservée aux adhérents)

Dates : 30 septembre et 1er octobre 2021

Durée : 2 jours - 12h

Lieu : Halle Pajol 20 Esplanade Nathalie Sarraute, 75018 Paris

Tarif : 400 euros

Public : Orthophonistes - Enseignants spécialisés - Autres professionnels de la surdité.

Nbre minimum de participants : 15

> ANNONCES

* Révélez-vous

signia

Une campagne de communication grand public et prescripteurs hors norme.

Un investissement équivalent à **6 années de budget publicitaire** grand public.
Déploiement sur **6 médias** pour un impact amplifié
4 mois de campagne média intensive

TÉLÉVISION
DU 05 SEPTEMBRE AU 21 NOVEMBRE

10 semaines

2 formats de spots TV pour un impact amplifié

RADIO
DU 5 SEPTEMBRE AU 20 OCTOBRE

6 semaines

Spot Radio Signia diffusé les plus grandes radios nationales : France Inter, RTL, France Bleu …

SPONSORING
SEPTEMBRE À NOVEMBRE

10 semaines

Un partenariat unique avec l'émission phare de TF1 : DANSE AVEC LES STARS

PRESSE
DE SEPTEMBRE À NOVEMBRE

13 semaines

40 insertions sur une sélection de 15 titres puissants sur le cœur de cible.

AFFICHAGE
DU 7 AU 22 SEPTEMBRE ET
DU 12 AU 25 OCTOBRE

4 semaines

Affichage Urbain JCDecaux, Bus, Métro parisien, une exposition maximale au cœur des villes

DIGITAL
DE SEPTEMBRE À DÉCEMBRE

15 semaines

Un dispositif 100% ciblé avec un partenariat d'envergure avec Doctissimo.fr et une campagne de display advertising.

Pour plus de détails scannez ce QR code

signia-pro.com

09/2021 | ©WSAUD A/S

DANSE AVEC LES STARS est une marque de la British Broadcasting Corporation et est utilisée sous licence. © BBC Studios France 2021

L'innovation dans l'audition grâce à l'engagement humain

Nos efforts constants en recherche et développement sont orientés pour offrir aux utilisateurs de nos produits une meilleure qualité de vie grâce à une meilleure audition. Les chercheurs Starkey développent des technologies de plus en plus performantes, permettant aux utilisateurs de contrôler leur environnement, suivre leurs données de santé ou encore optimiser leur écoute. Dès que nous validons une nouvelle technologie, nos collaborateurs s'impliquent pour l'intégrer dans l'aide auditive, qui, à chaque étape de sa conception, de l'ingénierie mécanique à la fabrication, est façonnée pour répondre aux besoins uniques de chaque utilisateur. Portés par la passion de nos collaborateurs, l'innovation de nos produits et notre engagement indéfectible, nous aidons des millions de personnes à mieux entendre et à mieux vivre.

Starkey

Hear better. Live better.

Pour en savoir plus, rendez-vous sur : https://www.facebook.com/starkeyhearing/videos/948369329257219/

Le logo Starkey et Hear better. Live better. sont des marques déposées de Starkey Laboratories, Inc.

©2021 Starkey Laboratories, Inc. Tous droits réservés.