

# Les Cahiers de l'Audition

LA REVUE  
DU COLLEGE  
NATIONAL  
D'AUDIOPROTHESE

Volume 34 - Septembre/Octobre 2021 - Numéro 5



Avec la participation de



[www.acfos.org](http://www.acfos.org)

## Dossier

### Les neuropathies auditives • 3<sup>ème</sup> partie



**Veille technique**  
Les innovations des industriels



**Offre d'emplois**  
Petites annonces

25<sup>e</sup>  
ENSEIGNEMENT  
POST-UNIVERSITAIRE  
EN AUDIOPROTHESE

26 & 27 novembre 2021  
Cité des Sciences  
et de l'Industrie  
La Villette, Paris 19<sup>ème</sup>

**CNA**  
COLLEGE NATIONAL D'AUDIOPROTHESE

Notre pratique  
à l'heure du  
**100% Santé**

ANT Congrès    [audioepu@ant-congres.com](mailto:audioepu@ant-congres.com)    [www.audioepu.com](http://www.audioepu.com)

**25<sup>ème</sup> Enseignement  
Post Universitaire**

**26 & 27 novembre 2021**  
Cité des Sciences et de l'Industrie - Paris

Dispositif désormais inscrit sur la Liste des Produits et Prestations Remboursables sous le code 2388474.

## ADHEAR

Collez. Clipsez. Ecoutez.

ADHEAR est un système auditif à conduction osseuse ultra simple à utiliser. Il suffit de coller l'adaptateur, de clipser le processeur et le patient n'a plus qu'à écouter !

*Ce qui est différent ?*

ADHEAR n'exerce aucune pression sur la peau ou la mastoïde grâce à son adaptateur adhésif, qui garde par ailleurs un positionnement optimal assurant un accès continu aux sons.

- ✓ Confortable
- ✓ Simplissime
- ✓ Esthétique
- ✓ Ecoute continue
- ✓ Positionnement optimal



hearLIFE

medel.com

## Systeme à conduction osseuse sur adhésif

Le système à conduction osseuse sur adhésif ADHEAR est fabriqué par MED-EL GmbH, Autriche. Il s'agit d'un dispositif de classe IIa inscrit à la LPPR et qui porte le marquage CE (numéro de l'organisme notifié : 0123). Indications : surdités de transmission pures (Rinne maximal de 60 dB) pour lesquelles la chirurgie d'oreille moyenne ne peut être réalisée et l'appareillage traditionnel par voie aérienne est inefficace ou impossible. Le médecin évaluera la situation sur le plan médical en tenant compte des antécédents médicaux complets du patient. Lire attentivement la notice d'utilisation. Date de dernière modification : 07/2021. MED-EL, 400 avenue Roumanille, Bât 6, CS70062, 06902 Sophia Antipolis Cedex. Tel : +33 (0)4 83 88 06 00.



## 3 Le mot du Président

Matthieu Del RIO



## 5 Editorial

Paul AVAN



## 6 Dossier : Les Neuropathies auditives - 3<sup>ème</sup> partie

### 6 La thérapie génique est enfin à portée de main pour la surdité congénitale DFNB9

Saaid SAFIEDDINE

### 12 Spécificités du bilan orthophonique en cas de neuropathie auditive, particularités de l'évaluation dans le bruit ?

Isabelle PRANG

### 16 Évaluer et prendre en charge l'enfant ayant un trouble auditif selon une perspective écologique.

François BERGERON

### 18 Prise en soins orthophonique des Neuropathies Auditives : Les différents outils d'entraînement auditif disponibles

Nadine COCHARD

### 23 Particularités des prises en charge audioprothétiques : De l'amplification à l'implant

Anne KEROUEDAN

### 27 Neuropathies auditives et Spécificités de l'accompagnement audioprothétique du patient implanté cochléaire

Eric BIZAGUET

### 32 Appareillage prothétique et implantation cochléaire de l'enfant avec Neuropathie Auditive

Natalie LOUNDON

### 36 Prise en charge de la neuropathie auditive chez l'adulte

Dr Ghizlene LAHLOU



## 42 Veille technique

Les innovations des industriels

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



## 56 Annonces

OTICON | More

# Redonner vie à la musique

QUALITÉ SONORE  
SUPÉRIEURE

Etudes comparatives à l'appui\*



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

## PLUS de sons, PLUS de musique, PLUS d'émotions

Revitalisez l'audition de vos clients avec la **qualité sonore exceptionnelle** d'Oticon More™ qui capture la **richesse des sons en haute fidélité**, dans toutes les situations.

Et avec le **nouveau concept Oticon MyMusic**, vous pouvez restaurer l'un des plaisirs auditifs le plus grand et le plus universel : l'écoute de la musique. Alors, que ce soit en direct ou en streaming, Oticon MyMusic permet aux utilisateurs de se reconnecter avec leurs émotions musicales !

Plus d'informations sur [oticon.fr/professionals](https://oticon.fr/professionals)

\*Santurette et al 2021 / Man et al 2021

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



**oticon**  
life-changing technology

**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

**1<sup>er</sup> Vice Président** COLIN David

**2<sup>e</sup> 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 Matthieu  
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 Leonardo  
MARTINEZ OSORIO Carlos  
RENGLET Thierry  
SAN JOSE Juan Martinez  
SCHWOB Christoph  
TRUDEL Marc



Par **Matthieu DEL RIO**

Président du Collège National d'Audioprothèse

## Le mot du Président

**C**hers Collégiens,  
Chères Collégiennes,  
Chers Confrères,  
Chers Étudiants,

C'est avec un grand plaisir que je vous retrouve pour ce numéro particulier des Cahiers de l'Audition puisqu'il coïncide avec l'événement tant attendu de la profession : la 25<sup>e</sup> édition de l'Enseignement post-universitaire en audioprothèse (EPU). Surtout, ce n'est pas sans émotion que nous nous retrouverons en présentiel pour ce tout premier événement de la profession qui renoue avec le public depuis deux ans !

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 ». Cette 25<sup>e</sup> édition sera pour nous l'occasion de rendre hommage aux pères fondateurs de notre profession. Je pense tout particulièrement à Xavier Renard qui a tant apporté à notre métier et qui a consacré sa vie à l'audioprothèse. Nous saurons saluer sa mémoire et son héritage lors de la matinée du vendredi.

Cet héritage, c'est aussi celui de la transmission du savoir, une mission cardinale du Collège National d'Audioprothèse. Et la promotion de la formation est aujourd'hui plus que jamais au cœur de l'actualité. En effet, nous avons bon espoir que la réingénierie tant attendue de la profession pourra se faire prochainement. L'enjeu n'est autre que de mettre la formation initiale en adéquation avec les impératifs de notre temps. L'objectif tend pour sa part à l'amélioration et à la modernisation de nos pratiques au quotidien. L'enjeu est de taille et il nous faut le relever !

Dans cette logique, le Collège se doit d'évoluer. Et afin d'aider nos étudiants à parfaire leur cursus de formation initiale, nous proposerons dès le premier trimestre 2022 de mettre à disposition sur le site du CNA les mémoires de tous les diplômés qui le souhaitent. Transmettre, partager les connaissances doit permettre de faciliter aux étudiants et aux professionnels l'acquisition et le développement de la culture scientifique fondamentale et appliquée. L'ADN du Collège, je le rappelle, est de veiller à la qualité technique, scientifique, pédagogique et déontologique de l'exercice de la profession d'audioprothésiste. C'est dans cet esprit que nous mettons en place ce projet.

Le Collège a également pour mission d'assurer la défense des intérêts déontologiques et moraux du métier et sa représentation, son rayonnement en France, mais également à l'étranger. En ce sens je tiens à saluer les Collégiens qui sont plus que jamais investis dans l'audiologie en général. Je pense tout particulièrement à ceux qui œuvrent au sein de la Société française d'Audiologie ou encore aux Collégiens qui ont participé à la première Journée de l'Audition lors de la SFORL 2021. Ce rayonnement « hors les murs » trouve d'ailleurs désormais un prolongement via les réseaux sociaux sur lesquels le Collège souhaite être de plus en plus présent. Mais ce n'est pas tout puisque de nombreux Collégiens prennent part à des sessions de formation lors des multiples événements qui touchent à l'audiologie : SFA, Congrès des Audioprothésistes, Afrépa, Assises de Nice, etc. Une société savante qui vit, c'est avant tout une société savante qui communique ! Et pour vivre et rayonner, nous nous devons également de rester ouverts sur l'extérieur.

C'est dans cette perspective que nous avons invité au 25<sup>e</sup> EPU Marc Trudel, Président du Conseil de l'Ordre des Audioprothésistes du Québec qui interviendra le vendredi après-midi avant le temps d'échange avec le Syndicat des Audioprothésistes (SDA). À l'heure du 100 % Santé, la profession est dans le devoir de se doter d'un cadre réglementaire plus fort. Il en va de la pérennité de cette réforme emblématique et de l'amélioration de nos pratiques en général. C'est pourquoi Marc Trudel partagera avec les participants de l'EPU son expérience de l'organisation d'un ordre professionnel et abordera avec nous les questions réglementaires relatives à la publicité.

Mes six premiers mois à la tête du Collège national d'audioprothèse ont été particulièrement denses et stimulants, et l'année qui s'annonce sera marquée par de nombreux projets. Nous les mènerons avec ouverture d'esprit, sens de l'écoute et l'envie d'aller de l'avant. Nous n'oublierons naturellement pas de prendre en compte les besoins et les attentes des étudiants, des professionnels comme de nos patients, avec éthique et bienveillance.

Chers amis, je vous souhaite une très belle lecture de ce numéro et je tiens à vous adresser tous mes vœux pour cette fin d'année et naturellement, pour celle qui débute bientôt.

**Matthieu DEL RIO**



# 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](http://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

## Neuropathies auditives, quelles perspectives que ce spectre continue à hanter les salles d'audiologie ?

Cette sortie du dernier numéro consacré au troisième dossier que les Cahiers 2021 consacrent aux neuropathies auditives offre l'occasion de remercier ses contributeurs pour leurs efforts pédagogiques, stimulés par l'intérêt de l'audience très nombreuse réunie sous l'égide de l'ACFOS par la présidente du congrès 2019, Isabelle Rouillon. Leur éclairage complète et fait évoluer celui des deux précédents dossiers, préparés par Jean Louis Collette en 2008 et 2014. Ce domaine cher aux neurologues (Arnold Starr, mais aussi Paul Deltenre, co-organisateur des précédents dossiers), est désormais largement accueilli en ORL pédiatrique et adulte. Nouveau coup de projecteur sur cette entité composite, la reconnaissance en France de l'éligibilité à l'appareillage dans le cadre du 100% santé pour les sujets au profil neuropathique dont l'élévation des seuils auditifs n'est pas le souci majeur.

D'ici quelques années, un quatrième dossier «neuropathies» semble inéluctable dans les Cahiers... Dans quelles directions ? Quels éléments restent controversés ou mal étiquetés ? Il paraît d'abord symptomatique que les causes possibles aboutissant à un trouble qui fait bien partie du spectre des neuropathies auditives, c'est-à-dire avec une atteinte dominante des traitements temporels à l'origine des troubles perceptifs, restent très diverses. Cette diversité concerne leur localisation allant des cellules ciliées internes aux centres auditifs, comme le mécanisme de dysfonctionnement qui va du défaut d'une protéine à l'absence de circuits neuronaux entiers. Chez l'enfant heureusement, l'atteinte dominante statistiquement est celle de l'otoferline. Mais est-ce parce qu'elle est activement recherchée ou parce que d'autres atteintes subtiles mais néanmoins neuropathiques restent difficiles à détecter ? Le groupe de Starr a découvert l'entité des neuropathies auditives parce que ces cliniciens l'ont méthodiquement recherchée, avec des protocoles psychophysiques très complets qui font l'élégance de leurs premiers papiers.

Chez l'adulte, la situation reste complexe car les processus dégénératifs souvent impliqués ont eu le temps d'atteindre le traitement par les cellules ciliées externes, et de dissimuler la composante neuropathique sous une évidente élévation de seuils auditifs. C'est au stade des réglages de l'appareillage que les discordances vont émerger, entre les mains d'audioprothésistes perspicaces. Une forte sensibilisation existe à l'heure actuelle vis-à-vis des surdités cachées: sont-elles majoritairement des neuropathies ? Les neuropathies sélectives de certaines populations de fibres, si elles existent, ont-elles des conséquences perceptives et lesquelles ? L'un des articles de ce dossier, celui de Bob Harrison, insiste sur la notion que la majorité des neuropathies, d'origine microvasculaire, diminuent en bloc le nombre des neurones auditifs, pas assez pour affecter les seuils auditifs, mais assez pour perturber le traitement statistique de l'information sonore : moins de neurones veut dire une capacité très réduite à extraire l'information du bruit. Mais sait-on explorer ces aspects qui exigent des configurations sonores complexes pour se manifester ? La diversité des approches nécessaires à une exploration optimale est illustrée dans ce dernier numéro du dossier par les travaux portant sur la cognition, l'orthophonie et l'appareillage audioprothétique (voir les articles signés F. Bergeron, N. Cochard, A. Kerouedan et E. Bizaguet), en situations écologiques plus riches que la cabine audiométrique.

L'angoisse familiale devant certaines présentations, comme le côté fluctuant des explorations de base chez l'enfant, devrait maintenant reculer devant le succès encourageant des prises en charge audioprothétiques ou par implants : plus précoces, plus volontaristes et avec la conviction d'arriver à trouver des réglages adaptés, d'autant plus avec les appareils modernes et leur traitement des signaux. Très probablement, un nouvel élan viendra des recherches qui permettront de remplacer l'empirisme par des protocoles fondés sur des preuves.



Paul AVAN



## La thérapie génique est enfin à portée de main pour la surdité congénitale DFNB9

Saaid SAFIEDDINE

Directeur de Recherche, Technologies et Thérapie Génique pour la Surdité  
Institut de l'Audition / Institut Pasteur

### Résumé

Plus d'une centaine de gènes sous-jacents aux formes monogéniques de surdité non syndromique ont été identifiés au cours des dernières décennies. Le générage et l'analyse détaillée de modèles murins de surdité humaine ont permis de déchiffrer et de réduire la pathogénie à des mécanismes physiopathologiques discrets, ouvrant la voie au développement de thérapies préventives et curatives basées sur la thérapie génique. Malgré ces avancées, les prothèses auditives restent aujourd'hui la seule option thérapeutique disponible pour les personnes atteintes de surdité. Cependant, les approches de thérapie génique se développent rapidement et devraient offrir, dans un avenir proche, un large panel de stratégies transformatrices pour traiter efficacement les déficiences auditives héréditaires et acquises. Je discuterai ici principalement les recherches précliniques qui ont récemment soulevé l'espoir pour la réalisation d'essais cliniques de thérapie génique chez des patients atteints de DFNB9.

### Introduction

La perte auditive est l'un des handicaps humains les plus fréquents. Elle affecte 466 millions de personnes dans le monde, dont 34 millions d'enfants. D'ici 2030, ce chiffre atteindra près de 630 millions de personnes, et d'ici 2050, plus de 900 millions de personnes auront une perte auditive de sévérité variable.

« (<http://www.searo.who.int/bangladesh/infographicworldhearingday2018.pdf?ua=1>) ».

La surdité est donc un problème de santé publique majeur. La surdité est régulièrement évaluée par la détermination du seuil auditif par des tests objectifs ou subjectifs et classée comme légère, modérée, sévère ou profonde, correspondant à une élévation du seuil de l'audition en décibel (dB) de 25-40, 40-60, 60-80 ou > 80, respectivement (<http://www.who.int/news-room/fact-sheets/detail/deafness-and-hearing-loss>). Environ 90 % de tous les cas de surdité humaine sont des surdités neurosensorielles, dans lesquelles le traitement du signal sonore est défectueux soit dans la cochlée ou dans les voies auditives quelque part entre la cochlée et le cerveau (Smith et al., 2005). Aujourd'hui, les patients atteints de surdité disposent de moyens de réhabilitation par le port des prothèses auditives externes ou par l'implantation cochléaire dans les cas les plus sévères. Bien que la technologie des implants cochléaires ait progressé rapidement ces dernières années, ces implants ne restaurent pas l'audition « normale », comme la compréhension dans le bruit et la perception de la musique (Kral and O'Donoghue, 2010).

Les bases génétiques de la surdité chez l'homme ont fait l'objet de recherches intenses au cours des dernières décennies. Notre compréhension des mécanismes sous-jacents à la perte auditive héréditaire s'est considérablement améliorée depuis la découverte des premiers gènes responsables de la surdité non syndromique ou isolée (Leon et al., 1992; Petit, 1996). Cette découverte a été suivie de l'identification des gènes responsables des formes les

plus fréquentes, avant la publication du premier projet du génome humain (Hilgert et al., 2008, 2009; Kenneson et al., 2002; Reardon and Mueller, 2000; Weil et al., 2003; Yasunaga et al., 1999). En outre, les nouvelles technologies de séquençage de nouvelle génération ont permis de réaliser des progrès sans précédent dans l'identification des gènes responsables de surdité conduisant à la découverte d'un total de près de 130 gènes.

Aujourd'hui on estime que la surdité d'origine génétique affecte environ 1 enfant sur 500 et est responsable d'environ 50 à 80 % de toutes les surdités dont 30 % sont associées à d'autres anomalies telles que les troubles de l'équilibre et la cécité (Smith et al., 2005). Le fait que peu d'informations sur les mécanismes pathogéniques sous-jacents peuvent être obtenues des tests auditifs chez les patients sourds, les modèles murins se sont révélés très utiles pour mieux déchiffrer les mécanismes sous-jacents à la surdité. Notre connaissance actuelle des rôles joués par des gènes spécifiques de l'audition provient largement des résultats d'études de caractérisation détaillée de modèles murins reproduisant les formes de surdités humaines (Leibovici et al., 2008). Cela est dû à la remarquable similitude structurelle entre systèmes auditifs l'humain et souris. Les données, histopathologiques et ultrastructurales et les mesures électrophysiologiques obtenues ont permis une meilleure compréhension de la physiopathologie de la surdité ce qui a accéléré la recherche d'options thérapeutiques adaptées aux formes génétiques de surdité. Parmi celles-ci, la thérapie génique, dont l'objectif est de remplacer le gène défectueux par sa séquence nucléotidique codante fonctionnelle dans les cellules où la fonction de la protéine codée est indispensable.

Je vais brièvement décrire le succès d'un modèle murin dans l'élucidation d'un processus physiopathologique dans l'organe de l'audition, la cochlée. Ce modèle a révélé une fonction défectueuse à l'origine d'une surdité génétique sans anomalie structurelle ouvrant ainsi la porte à la thérapie génique.

### Le modèle murin de la surdité DFNB9

Les patients atteints de DFNB9 souffrent de surdité congénitale profonde. À l'aide d'une analyse de liaison combinée à une approche de gène candidat le gène OTOF codant pour l'otoferline a été identifié comme responsable de cette forme de surdité autosomique récessive (Yasunaga et al., 1999, Roux et al., 2006). L'otoferline contient six domaines C2 (a-e), capables de fixer le calcium (Ca<sup>2+</sup>), suivis d'un unique domaine C-terminal (Roux et al., 2006) (Figure 1). La surdité DFNB9 qui est l'une des formes non syndromique pré-linguale la plus fréquente, représentant 2 à 8% de ces cas (Choi et al., 2009, Rodríguez-Ballesteros et al., 2008), répond aux critères cliniques de la neuropathie auditive (Loundon et al., 2005; Rodríguez-Ballesteros et al., 2003; Varga et al., 2003). Ce terme était initialement utilisé pour décrire la surdité neurosensorielle caractérisée par l'absence ou une distorsion sévère des potentiels évoqués auditifs (PEA) alors que les émissions otoacoustiques sont



préservés (Starr et al., 1996). La caractérisation de la souris modèle de la surdité DFNB9 nous a permis d'établir que, dans la cochlée mature, l'expression de l'otoférine est restreinte aux seules cellules pourvues de synapses à ruban, à savoir les cellules ciliées interne (CCI). Par conséquent, bien que l'on pense généralement que les neuropathies auditives sont d'origine rétrocochléaire, affectant probablement les neurones auditifs, les symptômes cliniques sont également compatibles avec un défaut des CCI. Nous avons ensuite généré plusieurs modèles murins dans lesquels le gène *Otof* a été inactivé par recombinaison homologue ou par des mutations ponctuelles affectant l'affinité de liaison au  $\text{Ca}^{2+}$  du domaine C2C (souris *Otof*<sup>-/-</sup>, *Otof*<sup>C2C/C2C</sup>, respectivement) (Michalski et al., 2017; Roux et al., 2006). Ces modèles ont permis de caractériser en détail la fonction de l'otoférine in vivo et de comprendre la pathogénie de la surdité DFNB9. L'analyse morphoanatomique de la cochlée a mis en évidence que l'organe de Corti des souris adultes *Otof*<sup>-/-</sup> et *Otof*<sup>C2C/C2C</sup> sont morphologiquement identiques à ceux des souris sauvages *Otof*<sup>+/+</sup> (Michalski et al., 2017).

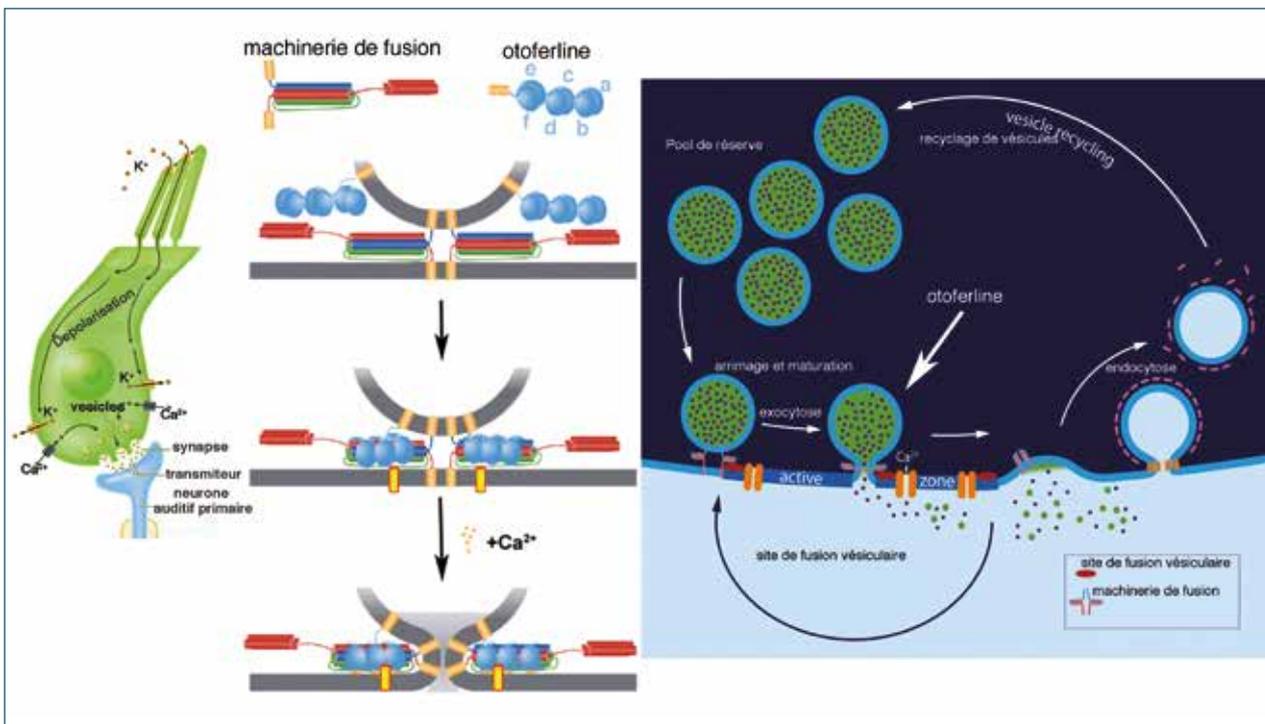
Les études électrophysiologiques, in vivo ont montré que, comme chez les patients DFNB9, les souris *Otof*<sup>-/-</sup> et *Otof*<sup>C2C/C2C</sup> sont sourdes, bien que les cellules ciliées externes (CCE) et le nerf auditif soient fonctionnels confirmant ainsi un défaut de fonctionnement des CCI comme origine de cette surdité.

Dans la cochlée, la transduction du stimulus sonore en dépolarisation membranaire dans les CCI normales entraîne une augmentation des courants calciques, augmentant ainsi la concentration en ions  $\text{Ca}^{2+}$  dans la zone active synaptique. Les ions  $\text{Ca}^{2+}$  se lient au senseur calcique, déclenchant ainsi la fusion des vésicules synaptiques avec la membrane plasmique présynaptique et la libération du glutamate, le neurotransmetteur des CCI (Figure 1).

L'étude électrophysiologique des CCI chez ces souris mutantes a montré que bien que les courants de  $\text{Ca}^{2+}$  soient normaux, ils n'ont pas réussi à déclencher l'exocytose des vésicules synaptiques (Roux et al., 2006). Cette découverte a réduit l'implication de l'otoférine dans le fonctionnement synaptique au couplage de l'influx de  $\text{Ca}^{2+}$  à la machinerie des vésicules synaptiques. Ceci est cohérent avec le rôle de l'otoférine, en tant que senseur de  $\text{Ca}^{2+}$  déclenchant la fusion vésicule synaptique au niveau de la synapse des CCI. La caractérisation fonctionnelle des souris *Otof*<sup>-/-</sup> et *Otof*<sup>C2C/C2C</sup> identifie une nouvelle entité nosologique parmi les neuropathies auditives, à savoir la synaptopathie des cellules ciliées auditives.

Chez les souris knock-in *Otof*<sup>C2C/C2C</sup>, la structure de la synapse à ruban était préservée, ainsi que les courants de calciques. La distribution subcellulaire de l'otoférine était également normale (Michalski et al., 2017). La manipulation des concentrations du  $\text{Ca}^{2+}$  intracellulaires des CCI a révélé une sensibilité réduite de machinerie de l'exocytose au  $\text{Ca}^{2+}$  et une fusion synaptique retardée. L'otoférine fonctionne donc comme un senseur calcique, fixant les taux de fusion des vésicules synaptique rapide et des celles des vésicules de réapprovisionnement de la zone active de la synapse des CCI (Michalski et al., 2017). L'otoférine joue donc le rôle de senseur calcique majeurs dans la synapse des CCI dont le défaut est à l'origine de la surdité DFNB9 (Figure 1).

La génération de modèles murins de la surdité DFNB9 nous a permis de découvrir que l'organe de Corti était normal et de limiter la pathogénie à une sensibilité réduite de la machinerie de la fusion vésiculaire au calcium, ouvrant la voie au développement d'une thérapie génique pour prévenir ou traiter cette surdité.



**Figure 1.** Panneau de gauche : représentation schématique de la dépolarisation des cellules ciliées internes (CCI). L'entrée des ions potassium dépolarise la CCI, ce qui ouvre les canaux calciques voltage-dépendants. Les ions calcium entrants dépolarisent davantage la cellule, entraînant la libération de glutamate pour activer le neurone afférent en contact avec la CCI. Panneau du milieu (adapté de Carr & Munson, EMBO Rep 2007) : hypothèse de travail de la fusion de vésicules synaptiques induite par l'otoférine et le  $\text{Ca}^{2+}$  au niveau de la synapse à ruban des CCI. Le panneau de droite (adapté de Neher, Fnsyn, 2010) indique les rôles proposés de l'otoférine dans le cycle des vésicules synaptiques.

## La thérapie génique chez le model murin de la surdité DFNB9

La définition de la thérapie génique est beaucoup plus large et ne se réfère plus strictement au traitement d'une maladie génétique par remplacement d'un gène défectueux par une copie fonctionnelle via un vecteur. La thérapie génique est maintenant définie par le transfert d'acide nucléique, soit de l'ARN soit de l'ADN, pour prévenir et/ou guérir une maladie génétique (Chen et al., 2018). Différentes stratégies peuvent être adoptées pour restaurer la fonction d'un gène défectueux, y compris le remplacement de la copie manquante dans une cellule ; l'augmentation de la copie normale ou correction in situ. L'ARN messager peut également être ciblé en utilisant l'ARN interférence (ARNi) pour exploiter la voie naturelle de la régulation transcriptionnelle pour bloquer l'expression d'un gène mutant afin d'empêcher les conséquences d'une mutation telle que l'expression d'une protéine à gain de fonction. Enfin, la nouvelle approche appelée (CRISPR)-Cas9 « pour *Clustered Regularly Interspaced Short Palindromic Repeats* », est en train de révolutionner la thérapie génique car elle permet de cibler n'importe quel gène pour une correction in situ (Hille and Charpentier, 2016).

Toutes les approches mentionnées ci-dessus partagent les mêmes défis, qui sont la génération du transgène thérapeutique efficace et le vecteur pour son transfert aux cellules cibles. Les vecteurs doivent remplir plusieurs fonctions, notamment la spécificité, la sécurité et la protection contre la dégradation du transgène thérapeutique, l'agrégation ou la tempête immunitaire.

Les virus adéno-associé (AAV) ont rapidement gagné en popularité en thérapie génique pour traiter la surdité. Un certain nombre d'études précliniques de thérapie génique (succès de degré variable) visant à traiter la surdité héréditaire ont été réalisées en ciblant de nombreux gènes différents dont le gène SLC17A8 qui code pour le transporteur vésiculaire du glutamate 3 (VGLUT3) considéré comme étant associé à la surdité DFNA25 (Akil et al., 2012; Askew et al., 2015; Emptoz et al., 2017; Isgrig et al., 2017), le syndrome d'Usher de type 1C, 1G et 2D, lié à des mutations du gène USH1C, USH1G ou du gène USH2D codant pour les protéines d'échafaudage sous-membranaire harmonin, sans et whirlin, respectivement.

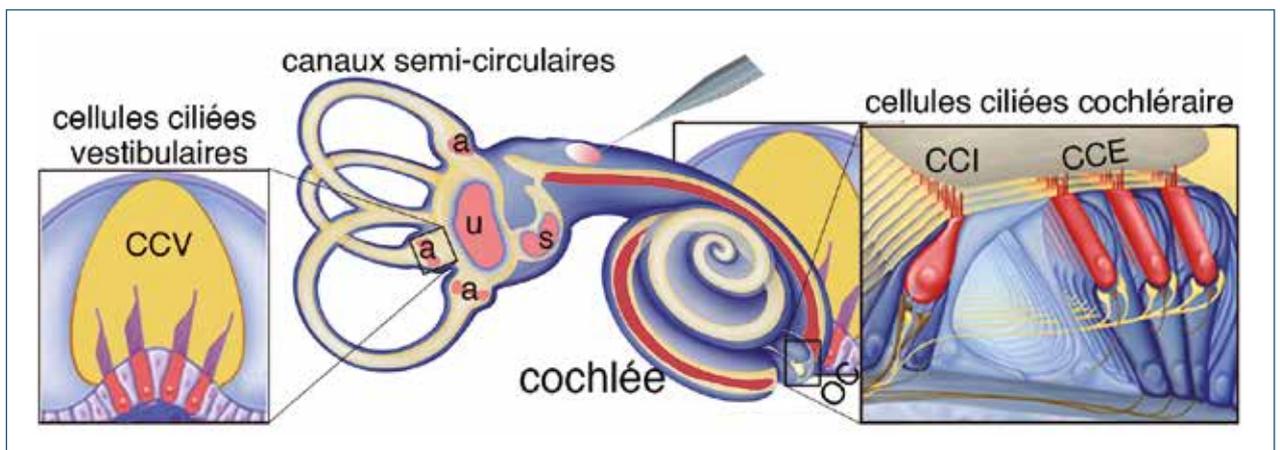
La thérapie génique basée sur la technologie des AAV est donc apparue comme une stratégie prometteuse pour traiter les surdités héréditaires.

Cependant, cette approche thérapeutique se heurte à deux difficultés majeures. La première est liée au model murin lui-même. En effet, dans ces études, l'injection intracochléaire du gène thérapeutique a été effectuée chez des souriceaux (au jour postnatal 1 ou 2, P1-P2), bien avant le début de l'audition, qui se produit autour de P12 chez la souris (Song et al., 2006). Chez l'homme, en revanche, le début d'audition se produit à ~ 20 semaines de gestation (Hepper and Shahidullah, 1994). De plus, la surdité chez les patients atteints est généralement diagnostiquée pendant la période néonatale est donc plusieurs mois après le début de l'audition. Pour qu'une telle approche de thérapie génique soit transposable à l'homme, son efficacité devrait être testée après la période d'apparition de l'audition chez les modèles murin, afin de déterminer si elle peut inverser un phénotype de surdité existant. La deuxième difficulté est la limite de la taille (5 ~ kb) des gènes thérapeutiques qu'un AAV dit recombinant peut transférer excluant ainsi plus de 50% des gènes responsable de surdité.

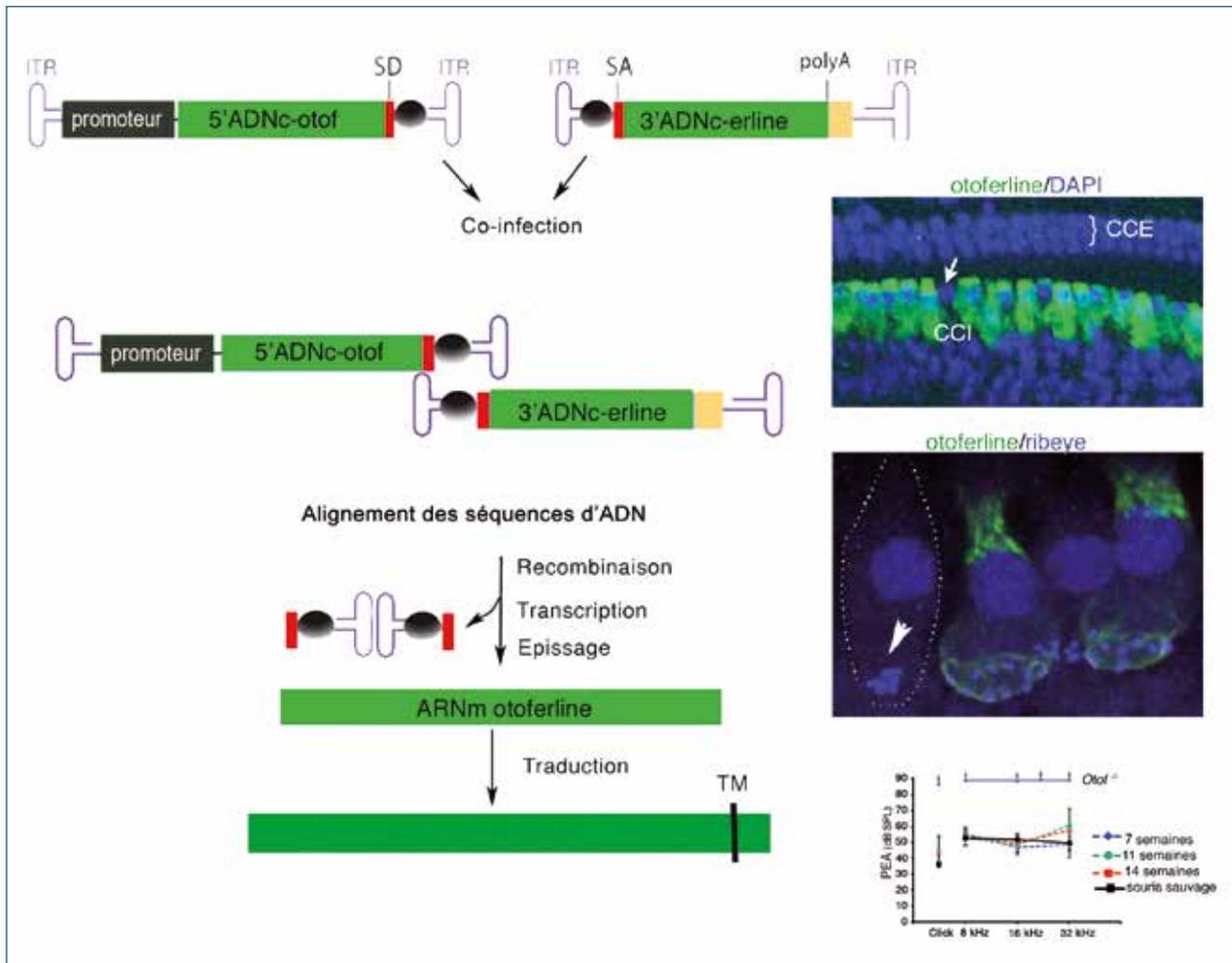
Les deux difficultés ont été récemment franchies par notre équipe en utilisant le modèle murin de la surdité DFNB9.

L'épithélium sensoriel auditif des souris modèles des syndrome d'Usher est soumis à une dégénérescence cellulaire sévère au cours du développement limitant largement la fenêtre thérapeutique (Caberlotto et al., 2011; Emptoz et al., 2017; Lefèvre et al., 2008). En revanche la cochlée des souris dépourvues *Otof<sup>-/-</sup>* âgée de plus de six mois est équipée d'un épithélium sensoriel auditif normal et similaire à celui des souris sauvages (Roux et al 2006). La souris *Otof<sup>-/-</sup>* constitue donc un modèle approprié pour tester l'efficacité de la thérapie génique médiée par l'AAV dans une cochlée mature.

Cependant, la capacité limitée d'encapsulation de l'ADN des AAV (environ 4,7 kb) rend difficile l'utilisation de cette technique pour des gènes de grande taille, comme *Otof* (cDNA ~ 6000 nucléotides, 6 kb) (Roux et al. 2006). Nous avons pu surmonter cette limitation de taille en adaptant une méthode à « double vecteur » AAV. La séquence codante de l'otoferline a été divisée entre deux vecteurs AAV, l'un contenant la partie 5' et l'autre la partie 3' (Figure 2) (Akil et al., 2019).



**Figure 2.** Schéma de l'oreille interne de souris et injection virale à travers la fenêtre ronde de la cochlée (adapté d'Emptoz et al 2017). L'épithélium sensoriel vestibulaire (sacculle, s ; utricule, u ; crêtes ampullaires des trois canaux semi-circulaires, a) et l'épithélium sensoriel cochléaire (organe de Corti, OC) sont représentés en rose et en rouge, respectivement. Les détails d'une crête ampullaire et de l'organe de Corti sont présentés sur le côté gauche et sur le côté droit de ce diagramme, respectivement, avec les cellules ciliées (cellules ciliées vestibulaires CCVs; cellules ciliées internes de la cochlée, CCI et cellules ciliées externes, CCE) dessiné en rouge.



**Figure 3. Expression de l'otoferline dans un organe de Corti provenant de cochlée de souris *Otof*<sup>-/-</sup> co-injectée par une paire de virus AAV recombinants contenant chacun une moitié de la séquence codante (adapté d'Akil et al 2019).**

À gauche : représentation schématique des deux vecteurs contenant la partie 5' (5' ADNc-otof) ou la partie 3' (3' ADNc-erline) de l'ADN complémentaire (ADNc). Les étapes conduisant à la synthèse de la protéine entière sont indiquées. À droite : dans la partie haute, l'otoferline détectée dans les CCI est révélée par une fluorescence verte, grâce à un anticorps spécifique anti otoferline. Les noyaux des cellules marqués en bleue (la flèche indique une CCI non transduite). Le panneau du milieu est une image confocale d'un organe de Corti marqué pour l'otoferline (en vert) et pour le ruban synaptique (en bleu), noter que seule les CCI produisant l'otoferline (en vert) ont une distribution normale des rubans, comparées à la cci non transduite (entourée de pointillés) où les rubans sont anormalement groupés (flèche). Le panneau du bas représente des seuils des PEA des souris *Otof*<sup>-/-</sup> non traitées (tracé bleu), des souris *Otof*<sup>-/-</sup> traitées (tracé vert) et des souris de type sauvage (tracé noire), en réponse aux clics ou à des fréquences de 8, 16 et 32 kHz, trois semaines, quatorze et vingt semaines après l'injection intracochléaire de la paire de vecteurs recombinants chez les souris traitées.

ITR : *inverted terminal repeat* ; SD et SA : sites d'épissage donneur (SD) et accepteur (SA) ; polyA : site de polyadénylation du transcrit ; TM : domaine transmembranaire.

Une seule injection unilatérale de la paire de vecteurs recombinants a été administrée à des souris *Otof*<sup>-/-</sup> à travers la membrane de fenêtre ronde de la cochlée à P30, bien après le début de l'audition (Figure 2). Quatre semaines après injection, les organes de Corti ont été prélevés et immunomarqués pour l'otoferline. La protéine a été détectée dans la grande majorité des CCI de la cochlée injectée (Figure 3). Les enregistrements des PEA quatre semaines après l'injection ont montré une restauration de l'audition chez toutes les souris traitées. Les seuils auditifs étaient remarquablement similaires à ceux des souris sauvages et sont restés inchangés pendant 20 semaines après l'injection, démontrant une restauration soutenue de l'audition chez ces souris (figure 3). Nous avons pu déduire que la thérapie génique a augmenté le nombre de rubans des CCI en favorisant leur production plutôt qu'en empêchant leur dégénérescence (Akil et al., 2019).

Ces résultats établissent, dans le modèle de souris DFNB9, la première preuve de principe selon laquelle le transfert cochléaire d'un ADNc fragmenté via une approche de double vecteurs AAV peut restaurer efficacement la production de la protéine, entraînant une correction durable du phénotype de surdité profonde des souris *Otof*<sup>-/-</sup>. Remarquablement, cette thérapie génique locale a non seulement empêché la surdité chez les souris *Otof*<sup>-/-</sup> lorsqu'elle est administrée avant l'apparition de l'audition, mais a également inversé le phénotype de surdité de manière soutenue lorsqu'elle est administrée bien après l'apparition de l'audition (Akil et al., 2019). Ce résultat suggère que la fenêtre thérapeutique pour le transfert local de gène chez les patients atteints de surdité congénitale DFNB9 peut être plus large qu'initialement soupçonné, ce qui suscite l'espoir de futurs essais de thérapie génique chez des patients DFNB9. Il ouvre également la voie à des études précliniques similaires dans des modèles murins d'autres formes de DFNB.

## Bibliographie

- Akil, O., Seal, P.R., Wang, C., During, M., Alemi, A., Edwards, R.H., and Lustig, L.R. (2012). Restoration of Hearing in the VGLUT3 Knockout Mouse Using Virally-Mediated Gene Therapy.
- Akil, O., Dyka, F., Calvet, C., Emptoz, A., Lahlou, G., Nouaille, S., Boutet de Monvel, J., Hardelin, J.-P., Hauswirth, W.W., Avan, P., et al. (2019). Dual AAV-mediated gene therapy restores hearing in a DFNB9 mouse model. *Proc. Natl. Acad. Sci. U.S.A.*
- Askew, C., Roachat, C., Pan, B., Asai, Y., Ahmed, H., Child, E., Schneider, B.L., Aebischer, P., and Holt, J.R. (2015). Tmc gene therapy restores auditory function in deaf mice. *Science Translational Medicine* 7, 295ra108-295ra108.
- Bakhos, D., Aussedat, C., Legris, E., Aoustin, J.-M., and Nevoux, J. (2017). [Adult deafness: Towards new paradigm]. *Presse Med* 46, 1033-1042.
- Caberlotto, E., Michel, V., Foucher, I., Bahloul, A., Goodyear, R.J., Pepermans, E., Michalski, N., Perfettini, I., Alegria-Prévot, O., Chardenoux, S., et al. (2011). Usher type 1G protein sans is a critical component of the tip-link complex, a structure controlling actin polymerization in stereocilia. *Proc Natl Acad Sci U S A* 108, 5825-5830.
- Chen, C., Yang, Z., and Tang, X. (2018). Chemical modifications of nucleic acid drugs and their delivery systems for gene-based therapy. *Med Res Rev* 38, 829-869.
- Choi, B.Y., Ahmed, Z.M., Riazuddin, S., Bhinder, M.A., Shahzad, M., Husnain, T., Riazuddin, S., Griffith, A.J., and Friedman, T.B. (2009). Identities and frequencies of mutations of the otoferlin gene (OTOF) causing DFNB9 deafness in Pakistan. *Clin Genet* 75, 237-243.
- Emptoz, A., Michel, V., Lelli, A., Akil, O., Boutet de Monvel, J., Lahlou, G., Meyer, A., Dupont, T., Nouaille, S., Ey, E., et al. (2017). Local gene therapy durably restores vestibular function in a mouse model of Usher syndrome type 1G.
- Hepper, P.G., and Shahidullah, B.S. (1994). Development of fetal hearing. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed* 71, F81-87.
- Hilgert, N., Topsakal, V., van Dinther, J., Offeciers, E., Van de Heyning, P., and Van Camp, G. (2008). A splice-site mutation and overexpression of MYO6 cause a similar phenotype in two families with autosomal dominant hearing loss.
- Hilgert, N., Kahrizi, K., Dieltjens, N., Bazazzadegan, N., Najmabadi, H., Smith, R.J.H., and Van Camp, G. (2009). A large deletion in GPR98 causes type IIC Usher syndrome in male and female members of an Iranian family. *J Med Genet* 46, 272-276.
- Hille, F., and Charpentier, E. (2016). CRISPR-Cas: biology, mechanisms and relevance. *Phil. Trans. R. Soc. B* 371, 20150496.
- Isgrig, K., Shteamer, J.W., Belyantseva, I.A., Drummond, M.C., Fitzgerald, T.S., Vijayakumar, S., Jones, S.M., Griffith, A.J., Friedman, T.B., Cunningham, L.L., et al. (2017). Gene Therapy Restores Balance and Auditory Functions in a Mouse Model of Usher Syndrome. *Molecular Therapy* 25, 780-791.
- Kenneson, A., Van Naarden Braun, K., and Boyle, C. (2002). GJB2 (connexin 26) variants and nonsyndromic sensorineural hearing loss: a HuGE review. *Genet Med* 4, 258-274.
- Kral, A., and O'Donoghue, G.M. (2010). Profound deafness in childhood.
- Lefèvre, G., Michel, V., Weil, D., Lepelletier, L., Bizard, E., Wolfrum, U., Hardelin, J.P., and Petit, C. (2008). A core cochlear phenotype in USH1 mouse mutants implicates fibrous links of the hair bundle in its cohesion, orientation and differential growth.
- Leibovici, M., Safieddine, S., and Petit, C. (2008). Mouse models of human hereditary deafness.
- Leon, P.E., Raventos, H., Lynch, E., Morrow, J., and King, M.C. (1992). The gene for an inherited form of deafness maps to chromosome 5q31. *Proc Natl Acad Sci U S A* 89, 5181-5184.
- Loundon, N., Marcolla, A., Roux, I., Rouillon, I., Denoyelle, F., Feldmann, D., Marlin, S., and Garabedian, E.N. (2005). Auditory neuropathy or endocochlear hearing loss?
- Michalski, N., Goutman, J.D., Auclair, S.M., Monvel, J.B. de, Tertrais, M., Emptoz, A., Parrin, A., Nouaille, S., Guillon, M., Sachse, M., et al. (2017). Otoferlin acts as a Ca<sup>2+</sup> sensor for vesicle fusion and vesicle pool replenishment at auditory hair cell ribbon synapses. *ELife Sciences* 6, e31013.
- Petit, C. (1996). Genes responsible for human hereditary deafness: symphony of a thousand.
- Reardon, W., and Mueller, R.F. (2000). Inherited deafness in childhood—the genetic revolution unmasks the clinical challenge. *Arch Dis Child* 82, 319-321.
- Rodriguez-Ballesteros, M., del Castillo, F.J., Martin, Y., Moreno-Pelayo, M.A., Morera, C., Prieto, F., Marco, J., Morant, A., Gallo-Teran, J., Morales-Angulo, C., et al. (2003). Auditory neuropathy in patients carrying mutations in the otoferlin gene (OTOF).
- Rodriguez-Ballesteros, M., Reynoso, R., Olarte, M., Villamar, M., Morera, C., Santarelli, R., Arslan, E., Medá, C., Curet, C., Völter, C., et al. (2008). A multicenter study on the prevalence and spectrum of mutations in the otoferlin gene (OTOF) in subjects with nonsyndromic hearing impairment and auditory neuropathy. *Hum Mutat* 29, 823-831.
- Roux, I., Safieddine, S., Nouvian, R., Grati, M., Simmler, M.-C., Bahloul, A., Perfettini, I., Le Gall, M., Rostaing, P., Hamard, G., et al. (2006). Otoferlin, defective in a human deafness form, is essential for exocytosis at the auditory ribbon synapse.
- Smith, R.J., Bale, Jr., J.F., and White, K.R. (2005). Sensorineural hearing loss in children.
- Song, L., McGee, J., and Walsh, E.J. (2006). Frequency- and level-dependent changes in auditory brainstem responses (ABRS) in developing mice. *J Acoust Soc Am* 119, 2242-2257.
- Starr, A., Picton, T.W., Sininger, Y., Hood, L.J., and Berlin, C.I. (1996). Auditory neuropathy.
- Varga, R., Kelley, P.M., Keats, B.J., Starr, A., Leal, S.M., Cohn, E., and Kimberling, W.J. (2003). Non-syndromic recessive auditory neuropathy is the result of mutations in the otoferlin (OTOF) gene.
- Weil, D., El-Amraoui, A., Masmoudi, S., Mustapha, M., Kikkawa, Y., Lainé, S., Delmaghani, S., Adato, A., Nadifi, S., Zina, Z.B., et al. (2003). Usher syndrome type I G (USH1G) is caused by mutations in the gene encoding SANS, a protein that associates with the USH1C protein, harmonin. *Hum. Mol. Genet.* 12, 463-471.
- Yasunaga, S., Grati, M., Cohen-Salmon, M., El-Amraoui, A., Mustapha, M., Salem, N., El-Zir, E., Loiselet, J., and Petit, C. (1999). A mutation in OTOF, encoding otoferlin, a FER-1-like protein, causes DFNB9, a nonsyndromic form of deafness.



ReSound GN

# ReSound ONE

Entendre comme aucun autre

La première aide auditive avec M&RIE\* offrant une expérience sonore enfin naturelle.

[PRO.RESOUND.COM](http://PRO.RESOUND.COM)



\* Grâce à un microphone dans l'oreille et deux microphones directionnels standards, des fonctions de directivité, et le streaming audio sans fil.





## Spécificités du bilan orthophonique en cas de neuropathie auditive, particularités de l'évaluation dans le bruit ?

**Isabelle PRANG**

Orthophoniste coordinatrice Hôpital Universitaire Necker EM

**MOTS-CLÉS : évaluation, implant cochléaire, perception auditive, qualité de vie**

### Introduction

La **neuropathie auditive** (NA) est définie comme une atteinte auditive de type neurosensoriel, caractérisée par une préservation de la fonction des cellules ciliées externes (otoémissions acoustiques présentes), associée à une absence ou une altération majeure du tracé des Potentiels Evoqués Auditifs (PEA) et du réflexe stapédien.

Les études rapportent une grande hétérogénéité, le tableau englobant les affections appartenant au spectre des Neuropathies auditives (ASNA) est très large (niveau de surdité, âge d'apparition, présence de troubles associés). Il est par conséquent difficile de dresser un profil général.

Les enfants atteints de neuropathies auditives présentent des résultats variables selon la localisation de l'atteinte et selon les moments de la journée ce qui perturbe la qualité de vie et le comportement. L'évaluation des troubles auditifs est toujours délicate et nécessite de l'empathie envers les patients.

Le bruit est gênant pour les enfants ayant un trouble de l'audition mais encore plus particulièrement pour ceux souffrant d'une NA.

La plupart des environnements comportent du bruit ambiant. Il peut perturber le signal de la parole et le rendre partiellement ou complètement incompréhensible. Par exemple dans la plupart des salles de classe, la voix de l'enseignant se situe à environ 65dB SPL et le bruit ambiant entre 50 et 60dB SPL, rapport S/B=+5dB (Knetch, Nelson et Whitelaw 2002).

Un **bilan orthophonique et audiologique spécifique** est préconisé pour évaluer les difficultés et pour adapter l'appareillage et les aménagements de la scolarité.

### Le bilan orthophonique en pratique pour les enfants NA

Avec les enfants déficients auditifs, le bilan orthophonique évalue le niveau de perception, les qualités langagières et cognitives ainsi que le comportement. Les résultats attendus sont corrélés à l'histoire de la surdité et à la précocité de la réhabilitation. Ils sont aussi liés aux compétences cognitives du patient.

### Qu'est-ce qu'on recherche chez des enfants atteints de neuropathie auditive ?

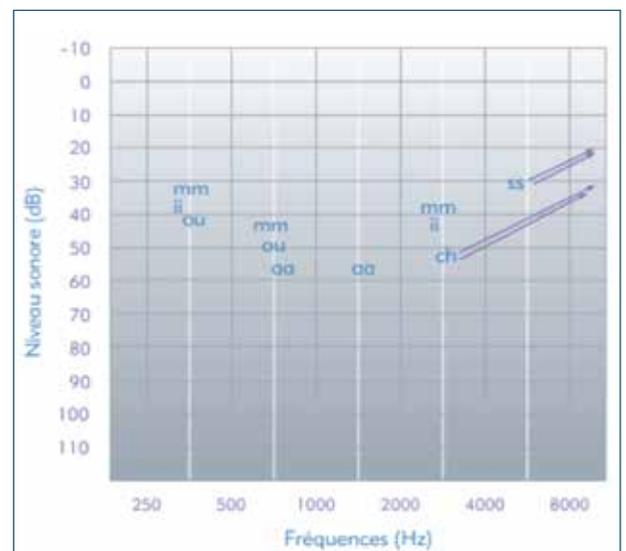
Ces enfants présentent une expérience auditive variable, difficile à évaluer en lien avec l'âge de l'atteinte, le type de neuropathie et le site lésé. Les mécanismes en cause entraînent des fluctuations avec des résultats inattendus aux différents tests proposés. De manière générale les auteurs montrent que les difficultés de perception sont

plus importantes que ce qui est attendu pour le niveau de perception auditive. En milieu bruyant les difficultés sont majorées. La précocité du diagnostic est un facteur prédictif de réhabilitation.

Les résultats aux tests varient selon les moments de la journée. Le manque de repères stables a un impact significatif sur le comportement et la qualité de vie. L'entourage est déstabilisé, impuissant, en demande d'aide. On retrouve souvent un comportement agité chez les enfants atteints de neuropathie auditive.

**Le bilan orthophonique montre peu d'amélioration avec et sans aide auditive.** En 2015, Unal et Vayisoglu ont réalisé une étude de cas. Parmi les 15 patients, un seul tirait bénéfice de son appareil auditif. La stabilisation de la perception de la parole (Li, Ji and al 2015) grâce à **l'implant cochléaire** apporte une amélioration significative. La présentation des cas cliniques illustrera cette observation.

L'expression orale est souvent intelligible avec **trouble articuloire** fréquent en particulier sur les consonnes quand l'atteinte est précoce. La littérature mentionne une dispersion temporelle des potentiels d'action et un étalement de la représentation temporelle des stimuli acoustiques. Par conséquent la réponse ne sera pas traitée correctement **dans le temps, le message est déformé**. La reconnaissance des consonnes dépend des indices temporeux et de la transition formantique (Colette et Deltenre, 2008).





Différentes échelles et tests sont proposés au cours du bilan :

- La **MAIS** /40 (Meaningful Auditory Integrative Scale) : questionnaire concernant l'acceptation des appareils, les réactions auditives, les premières discriminations. (Robbins, Osberger 1991)
- La **CAP**/9 (Category of Auditory Performance) : échelle d'évaluation de la perception. (Archbold, Lutman, & Marshall, 1995)
- La **SIR**/5 (Speech Intelligibility Rating) : évaluation de l'intelligibilité de l'enfant (Nottingham UK)
- Les sons de **Ling** chez le jeune enfant : 3 voyelles a/i/ou et 3 consonnes m/ch/s (Scollie and all 2012) couvrent le champ fréquentiel de la parole

Lors de l'évaluation perceptive, les **tests d'identification** de la parole sont souvent impossibles à effectuer, en particulier chez les jeunes enfants. Il est recommandé de démarrer par des tests de discrimination auditive : discrimination des voyelles et des consonnes (EX : saute/soute-patte/patte- bal/val- temps/temps), le patient énoncera pareil/pas pareil, discrimination des mots et des phrases avec support imagé ou écrit, selon l'âge de l'enfant. Il sera nécessaire d'évaluer régulièrement le très jeune enfant, qui a une maturité auditive en construction, avant de poser une indication sûre de réhabilitation, entre appareillage prothétique ou implantation cochléaire. Le bilan orthophonique perceptif et langagier sera un élément important dans la décision posée par le médecin ORL.

Dans le cas des surdités moyennes ou sévères, l'appareillage prothétique doit permettre une bonne discrimination. Les résultats obtenus comparés aux résultats attendus permettront d'évaluer le bénéfice des prothèses auditives ou l'orientation vers une indication d'implant cochléaire. La proposition de questions ouvertes avec ou sans LL (GASP) apportera des informations utiles pour évaluer la perte ou la gêne auditive. Dès que l'identification de la parole est possible, les tests seront proposés dans le silence et en modalité bruit. Le bilan orthophonique recherche le niveau de perception de la parole dans des situations variées en veillant à ne pas mettre en difficulté les patients. Les enfants ou adolescents atteints de neuropathie auditive montrent souvent une gêne voire de l'anxiété lors de la passation des tests.

- Listes cochléaires de Lafon /100 : évaluation de la perception des phonèmes,
- Listes fermées de mots (images ou mots écrits)
- Listes ouvertes de mots : Boorsma/Fournier
- Listes fermées de phrases TEPP
- Listes ouvertes de phrases : Hint
- Listes ouvertes de phrases MBAA (Marginal Benefit from Acoustical Amplification Cormary, 1992)

Tous les tests disponibles permettent à l'orthophoniste d'évaluer l'audition de l'enfant quel que soit son âge et ses compétences. L'observation du comportement est un élément important du bilan.

## Défis de l'écoute en milieu bruyant : l'évaluation

L'écoute « bruit + parole » implique une **double tâche**. Chez l'enfant sourd, l'audition dans le bruit est liée à une expérience auditive perturbée ou manquante. Le bruit est un distracteur qui ajoute des difficultés pour percevoir la parole. Ces difficultés varient en fonction de l'âge, du traitement séquentiel de l'information, de la mémoire de travail, des compétences de l'enfant à gérer les doubles tâches, ou parfois d'une attention soutenue limitée.

Le traitement de la dimension temporelle est d'autant plus important et complexe en milieu bruyant. (Rance et al., 2005). Chez les patients atteints de neuropathie auditive, les **difficultés sont majorées**.

Les tests dans le bruit sont souvent impossibles à réaliser lors du 1er bilan. Par contre, avec une réhabilitation auditive efficace, on peut observer progressivement les compétences de l'enfant ou de l'adolescent pour comprendre la parole en situation bruyante.

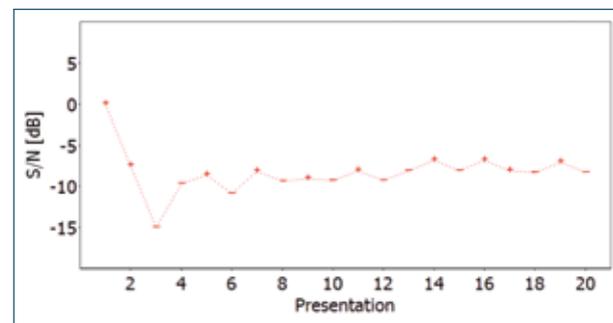
Certaines qualités sont requises pour valider un test dans le bruit (Recommandations SFA 2018) :

- Normalisation
- Reproductibilité
- Réalisme /méthodologie adaptative
- Rapidité /15mn max chez l'enfant
- Valable pour toutes les déficiences auditives
- Calibration du bruit/schéma de la parole
- Adéquation avec l'objectif : listes de phrases, type de bruit

## Quels tests ?

Les tests dans le bruit sont proposés quand les tests dans le silence sont réussis à 50%.

- **AAST** test adaptatif de bruits et de mots en LF à partir de 30mois, en situation naturelle - Cahier de l'Audition n°30 – 2012 (Coninx, Prang 2012)
- **FraSiMat**, le Matrix Simplifié en français, à partir de 5ans car nécessite de répéter les items, test adaptatif de groupe de mots, simple et rapide (Prang, Parodi, Exter and all 2018 AFORL)



Dans les tests adaptatifs, on recherche le rapport signal/bruit (RSB) pour 50% d'intelligibilité de la parole. Plus le RSB est négatif, moins la compréhension de la parole dans le bruit est décalée par rapport à la norme. Les dernières préconisations de la Société Française de l'Audition (SFA 2020) indique qu'il existe une dégradation significative de l'intelligibilité dans le bruit

### si l'écart est supérieur à 3dB par rapport à la norme

Norme adulte = - 6dB  
Norme enfant/âge 5ans à 12ans = - 4.2dB à - 5.5dB

- Les listes **de mots ou de phrases (Hint ou MBAA)** peuvent aussi être proposées en modalité stationnaire avec un **rapport S/B constant** -10dB ou -5dB.

Les difficultés de l'écoute dans le bruit permettent d'évaluer le retentissement de la neuropathie avec ou sans appareillage. L'intérêt de ce bilan est aussi de confirmer une indication d'implant cochléaire ou de prothèse auditive. Les bilans successifs sont indispensables pour contrôler l'efficacité de la réhabilitation et l'évolution.

## Cas cliniques

Quatre cas cliniques sont présentés : **deux enfants atteint de surdité moyenne appareillés**, l'un des 2 présente une neuropathie auditive, **deux enfants implantés** dont une adolescente présentant une surdité évolutive, avec un diagnostic de NA posé à des âges différents. Ces enfants ont bénéficié d'un suivi orthophonique régulier avec un **travail spécifique d'éducation auditive**.

- **Camille** est atteinte de NA, elle présente une surdité moyenne. Le passage des tests est laborieux, les résultats sont décalés dans le silence et dans le bruit (-4ET en situation bruyante) par rapport aux résultats attendus pour une surdité moyenne appareillée. Peu d'efficacité des aides auditives.
- **David** donne des réponses rapides aux tests avec la même déficience auditive que Camille, les résultats sont bons avec un gain prothétique efficace. En situation bruyante, le score pour les test adaptatifs ou stationnaires se situe dans la norme.
- **Audrey**/18ans/diagnostic à l'âge de 9ans/ dégradation de l'audition à l'âge de 16ans /diagnostic de NA à l'âge de 17ans/ langage courant/SIR=5/ Seconde Générale, bonne élève

Communication orale difficile, hypo-spontanéité verbale, peur de ne pas avoir compris, répétitions fréquentes, s'appuie beaucoup sur ses parents, lassitude, appréhension au passage des tests

Résultats améliorés dès 6mois de recul, bénéfice significatif dans la vie quotidienne, communication aisée, autonome dans les interactions, vie sociale, étudiante en M1, utilise le minimic (Cochlear) pour les cours, amélioration progressive en milieu bruyant

- **Eliott**/diagnostic à 24ms/DAM NA avec perte sur les aigues/préIC à 3ans/phrases ébauchées/SIR=4/bavard, curieux, agité, attention variable/scolarisation en inclusion totale+ suivi spécialisé

Perception auditive améliorée dès 6 mois de recul à l'implantation. Avant la bi implantation, résultats perceptifs similaires IC seul versus IC+AA. L'expression orale est structurée, l'intelligibilité de la parole est correcte, compris par tous 24mois après l'implantation. Effet bénéfique de la bi implantation

Le comportement devient posé, à l'entrée au CP c'est un enfant appliqué. A 6ans la compréhension de la parole dans toutes les situations est satisfaisante, en situations bruyantes le test Matrix montre des compétences proches de la norme. Qualité de vie améliorée à la maison et à l'école.

## Discussion

Plus le diagnostic de neuropathie auditive est précoce, plus une prise en charge spécifique pourra être mise en place rapidement, faisant appel principalement aux possibilités nouvelles offertes par l'implantation cochléaire. Actuellement, un **diagnostic plus précoce** fait jour. Une meilleure connaissance et prise en compte des neuropathies auditives (10% des surdités) permet d'**améliorer la réhabilitation** de l'audition et le confort d'écoute au quotidien.

Néanmoins le diagnostic posé chez les très jeunes enfants nécessite des évaluations rapprochées avant de prendre une décision de réhabilitation auditive. La variabilité des réponses liée à l'âge de l'enfant, à l'évolutivité de la neuropathie et à la maturité cellulaire impose une observation fine et régulière de l'enfant.

D'où l'importance de l'évaluation de la perception de la parole. Les résultats obtenus pour la discrimination et l'identification de la parole doivent être analysés avec précision au regard des résultats attendus. De même l'entretien questionnera les fluctuations observées en bilan ou ressenties par l'enfant. Ces fluctuations ont souvent un impact sur le comportement de l'enfant décrit par l'entourage. Tout décalage ou résultat inattendu interrogera la pertinence de l'appareillage. Le bilan orthophonique permet d'observer l'évolution de la perception auditive et du langage oral chez l'enfant sourd dès le plus jeune âge, il doit être d'autant plus régulier et précis pour les enfants déficients auditifs atteints de neuropathie auditive. Les fluctuations et la variabilité des réponses rendent l'évaluation plus complexe. L'objectif est de proposer une réhabilitation auditive adaptée ni trop tôt ni trop tard.

Nom	Prénom	Age	Surdité	Modalité	S/B+5dB	Matrix
DAM+NA	Camille	12ans	DAM	2 aides auditives	19%	7dB
DAM isolée	David	10ans	DAM	2 aides auditives	95%	-3,5dB

Audrey	MAIS	CCAPP	MLOLO	PLO	MLO bruit	PLObruit
Pré IC	27/40	4/9	20%	60%/20%	0%	0%
IC+6ms	40	7/9	70%	95%/67%	0%	0%
IC+24ms	40	7/9	90%	100%	40%	68%/60%
2IC/IC2+12ms	40	9/9	100%	100%	Matrix=4.1dB	S/B+5dB =21%

Eliott	MAIS	CAP	MLO	PLO	MLO bruit	PLObruit	SIR
Pré IC	38/40	5/7	50%	20%/0%	0%	0%	4/5
IC+6ms	40	5	70%	75%/40%	40%	Matrix 4.9dB	4/5
IC1+24m IC2+12m	40	5	100%	92%/80%		Matrix 2.4dB	5/5
IC1+36m IC2+24m	40	7	100%	98%/90%	80%	Matrix -2.2dB	5/5



Les différents tests proposés, dénomination, discrimination avec ou sans support permettent aussi d'évaluer la perception de la parole chez les enfants ayant un retard cognitif associé.

Les différents cas cliniques présentés montrent l'apport des prothèses auditives dans le cas de surdité moyenne isolée, ils montrent aussi une réhabilitation insuffisante avec prothèses auditives pour les surdités associées à une neuropathie. L'indication d'implant cochléaire entraîne une évolution rapide des compétences auditives pour les cas présentés grâce à la stabilisation des repères auditifs. Les résultats sont plus ou moins rapides selon les cas, le suivi à long terme ajustera la prise en charge. Chez l'enfant et l'adolescent, la stabilisation des repères auditifs a un impact important dans la vie sociale et scolaire. **L'entraînement auditif nécessaire** (Jutras B and all 2015) apporte des résultats positifs appréciés par l'enfant et sa famille. Les patients retrouvent confiance dans leurs compétences. L'entourage exprime son soulagement face au diagnostic posé, aux solutions envisagées et à l'amélioration du comportement de l'enfant.

## Références

Allen et al., 1998 ; 2001. SIR : échelle de Nottingham, intelligibilité de la parole  
Archbold et al. 1998. CAP Category of Auditory Performance  
Colette J.L. Deltenre P. (2008). La neuropathie auditive/désynchronisation auditive. Les Cahiers de l'audition.  
Coninx F, Prang I. 2012 Pertinence du test adaptatif AAST (Adaptive Auditory Speech Test) Cahier de l'Audition n°30

Cormary X, (1992) MBAA Marginal Benefit from Acoustical Amplification : listes de phrases silence et bruit

Ji F, Li J, Hong M, Chen A, Jiao Q, Sun L, et al. (2015) Determination of Benefits of Cochlear Implantation in Children with Auditory Neuropathy.

Jutras B., Owliaey M., Gagnon M., Phoenix C. : Impact de l'entraînement auditif sur les habiletés d'écoute dans le bruit des enfants ayant un trouble de traitement auditif : résultats d'une étude pilote Canadian Journal of Speech-Language Pathology and Audiology | Vol. 39, No. 4, Winter 2015

Knetch, Nelson et Whitelaw (2002) Background noise levels and reverberation times in unoccupied classrooms : predictions and measurements. American Journal of Audiology 11,65-71

Prang I, Parodi M, Exter M, Loundon N, and all. 2018. Le Matrix Simplifié Français : un outil d'évaluation de l'intelligibilité de la parole dans le bruit

Rance, G. (2005). Auditory neuropathy/dys-synchrony and its perceptual consequences. Trends in Amplification, 9(1), 1-43.

Rance, G., & Barker, E. J. (2009). Speech and language outcomes in children with auditory neuropathy/dys-synchrony managed with either cochlear implants or hearing aids. International Journal of Audiology, 48(6), 313-320.

Robbins et al. 1991. MAIS : échelle d'intégration auditive pertinente.

Scollie S, Glista D (2012) Mesures de la détection des sons vocaux : les sons de Ling. UWO Canada

Unal M. Vayisoglu Y. (2015). Auditory Neuropathy/Dyssynchrony : a retrospective analysis of 15 cases. International archives of otorhinolaryngology

Vaillancourt V, Laroche C, Mayer C, Basque C, Nali M, and al. Adaptation of the HINT (hearing in noise test) for adult Canadian Francophone populations. Int J Audiol. 2005 ;44(6):358-69.

# CONSTRUISSONS ENSEMBLE VOTRE PROJET

VOUS ÊTES  
**ÉTUDIANT**

VOUS ÊTES  
**INDÉPENDANT**

VOUS ÊTES  
**SALARIÉ**



## Partagez nos valeurs :

**Prise en charge** optimale des patients, **partage** d'expériences et montée en **compétences** par des formations.

**Gagnez en efficacité et productivité** dans le respect de nos **3 certifications** (Iso 9001 et 14001 managements de la qualité et environnemental, NF Service 518) grâce aux services supports et aux **conditions d'achat exceptionnelles**.

**Profitez de notre modèle économique original** basé sur **l'association** (anciens stagiaires, salariés, indépendants).

Retrouvez de multiples opportunités sur tout le territoire national.

Toutes les informations sur [www.audilab.fr](http://www.audilab.fr)  
02 47 64 64 20 | [recrutement.audio@audilab.fr](mailto:recrutement.audio@audilab.fr)

Confidentialité garantie



RÉSEAU  
**Audilab**

# Évaluer et prendre en charge l'enfant ayant un trouble auditif selon une perspective écologique

François BERGERON, PhD. Université Laval, Québec

L'amélioration de la fonction auditive menant à une participation sociale accrue est un objectif central de l'intervention auprès de l'enfant vivant avec un trouble de l'audition. De nombreux outils sont proposés pour guider ces interventions et en évaluer leurs bénéfices. Idéalement, ces outils devraient explorer des capacités communicationnelles complexes telles que celles rencontrées par les enfants dans leur vie quotidienne. Or, la prise en charge standard en santé auditive est essentiellement conçue autour d'activités réalisées dans un environnement contrôlé, tel une cabine audiométrique, avec des stimuli présentés dans un environnement silencieux ou en présence d'un bruit de spectre de parole normalisé émis à partir de positions fixes, souvent avec un rapport signal/bruit arbitrairement prédéterminé. Ces conditions de prise en charge sont très éloignées de la réalité caractérisée par la présence de bruits environnementaux de diverses natures fluctuants tant en termes de spectre, de dynamique ou de mobilité spatiale.

En conséquence, la généralisation de cette prise en charge en situation de vie réelle reste aléatoire ; les bénéfices observés en clinique se transfèrent peu, voire pas, aux réalités quotidiennes. Typiquement, les parents rapportent que l'enfant fonctionne bien dans la clinique, mais pas du tout à la maison. Ceci est d'autant plus vrai pour les enfants malentendants dont les capacités d'écoute dans le bruit sont altérées, tels les enfants avec un diagnostic de neuropathie.

Selon le modèle de Processus de Production du Handicap (PPH), l'évaluation du handicap repose sur l'analyse de l'interaction entre la personne et son environnement dans le contexte de ses propres habitudes de vie. Par conséquent, selon ce modèle, les environnements issus des propres habitudes de vie des enfants devraient faire partie de l'évaluation et de la prise en charge, qu'elle soit technologique ou thérapeutique. Ce sont sur ces bases que s'est développé le concept de l'évaluation et de la prise en charge écologique. Ainsi, l'évaluation des capacités auditives, l'ajustement des aides auditives et les activités d'entraînement auditif d'un enfant qui fréquente une garderie devraient être réalisées dans un environnement sonore de garderie.

Les moyens technologiques contemporains permettent de créer / recréer des environnements immersifs ; il est ainsi possible de générer en milieu clinique des environnements sonores virtuels recréant une expérience auditive similaire à la vie quotidienne supportant une prise en charge écologique<sup>2,3,4,5,6,7</sup>. Des études ont montré l'efficacité de cette approche pour l'évaluation des capacités

auditives et l'ajustement d'aides auditives. En particulier, Fariney & Lemolton<sup>8</sup> ont mis en évidence que l'évaluation en situation immersive générerait des résultats cohérents avec l'expérience quotidienne et significativement moins hétérogènes que les évaluations cliniques standard ; par ailleurs, Marzin & Piron<sup>9</sup> et Bergeron et al<sup>10</sup> ont mis à profit l'approche immersive pour valider l'efficacité de divers ajustements d'aides auditives en contexte réel.

En cohérence avec les indications des plus récentes dispositions législatives, dont notamment les modalités de prise en charge des aides auditives et prestations associées suggérées par la Haute Autorité de Santé (2018), l'approche écologique par immersion sonore permet de mieux cerner les situations quotidiennes d'où émergent le handicap et place ces situations au cœur des activités d'évaluation et de prise en charge de l'enfant ayant un trouble de l'audition.

## Références

1. Fougeyrollas P. (2010) *La funambule, le fil et la toile. Transformations réciproques du sens du handicap*. Presses de l'Université Laval.
2. Murphy J. (2017). *Virtual Reality: The Next Frontier of Audiology*. *The Hearing Journal*, 70(9): 24, 26, 27, September 2017.
3. Acoustical Society of America. (2018). *Virtual reality technology opens new doors of (spatial) perception: Using immersive technology in the lab has enabled researchers to study sound perception in realistic settings*. ScienceDaily. ScienceDaily, 9 May 2018. [www.sciencedaily.com/releases/2018/05/180509082002.htm](http://www.sciencedaily.com/releases/2018/05/180509082002.htm)
4. *The Role of Virtual Reality in Hearing Instrument* <https://www.hearingreview.com/hearing-loss/patient-care/the-role-of-virtual-reality-in-hearing-instrument>
5. Sonus Hearing Care. (2018). *Understanding Hearing Loss With Virtual Reality*. <https://www.americanhearingsd.com/2018/12/06/understanding-hearing-loss-with-virtual-reality/>
6. The Shepherd Centre. (2018). *Virtual Reality Experience Replicates Life as a Child With Hearing Loss*. <https://www.abc.net.au/news/2018-09-25/virtual-reality-replicates-life-with-hearing-loss/10299408>
7. *Immersive education: virtual reality in clinical audiology*, University of Canterbury, 2012
8. Fariney T & Lemolton A. (2018). *Normalisation du système Immersion 360 auprès d'une population malentendante*. Mémoire de Master 2, Université de Montpellier.
9. Marzin C & Piron JP. (2018). *Efficacité des prétraitements automatiques proposés par défaut par Cochlear avec les processeurs Nucleus 6 et 7*. Mémoire de Master 2, Université de Montpellier.
10. Bergeron F, Lemolton A, Agrawal S, Demers D. (2020). *Realistic Efficacy Of Two Signal Improving Technologies For Unilateral Recipients Of AB Naida CI Q90 Sound Processor*. CI2020 International cochlear implant conference, Orlando, March.

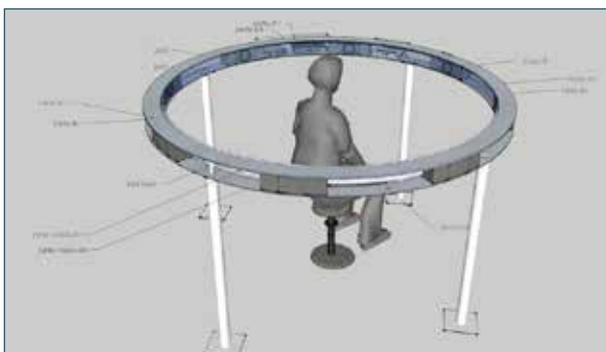


Schéma graphique du système Immersion



Utilisation du système Immersion en contexte de prise en charge thérapeutique



# Prise en soins orthophonique des Neuropathies Auditives : les différents outils d'entraînement auditif disponibles

**Nadine COCHARD**

Orthophoniste, coordinatrice du programme pédiatrique d'implantation cochléaire Service ORL CHU Purpan, Toulouse

## Qu'est-ce que la neuropathie auditive ?

Les neuropathies auditives, car elles sont diverses, se caractérisent par une discordance entre les résultats obtenus à l'audiométrie tonale -normaux ou subnormaux- et les possibilités de discrimination de la parole qui sont généralement chutées, ou entre la présence d'oto-émissions acoustiques et des potentiels évoqués auditifs perturbés.

On les appelle également dyssynchronies auditives, en référence à la perturbation de la synchronisation neuronale observée chez les patients atteints, ayant pour conséquence un déficit du traitement temporel des informations auditives.

Cette défaillance du traitement temporel des sons de la parole va engendrer des conséquences non négligeables sur la perception de la parole avec :

- Une altération de la perception des sons complexes (Rance et coll., 2005 ; Mom et coll., 2010), la perception de la hauteur d'un stimulus étant liée aux écarts temporels entre les impulsions nerveuses produites par ce stimulus.
- Des difficultés d'identification des phonèmes de la parole dans leur enchaînement (Starr et coll., 1991), et notamment la perception fine des éléments phonétiques brefs (les consonnes) (Dumont et coll., 2001).
- Une perturbation de la perception de la prosodie de la parole.
- Des problèmes d'intelligibilité dans le bruit (Zeng et coll., 2004).

Elle affecte aussi secondairement les possibilités de localisation de l'origine d'un son dans l'espace (Starr et Rance, 2015).

Les neuropathies auditives concernent de 7 à 11% des surdités neurosensorielles de l'enfant et de l'adulte, ce qui représente un nombre de patients conséquent.

## L'importance des évaluations pluridisciplinaires

Les profils de perte auditive dans les neuropathies sont très divers. Ils peuvent aller de surdités unilatérales à des surdités sévères à profondes avec ou sans troubles associés. (Singer et Oba, 2001). Du fait de la variabilité de l'audition, le diagnostic de neuropathie auditive prend généralement davantage de temps que pour les autres déficiences auditives, et les périodes de tests/re-tests sont souvent éprouvantes pour les patients et/ou les parents.

Ces neuropathies peuvent être isolées ou faire partie de tableaux syndromiques, masquant parfois la déficience auditive. Uhler et coll., en 2012, retrouvent dans une population pédiatrique de neuropathies auditives, 32% de déficits cognitifs importants et 24% de handicaps associés de type moteurs et/ou sensitifs.

En cas de comorbidités notamment, une coordination de la prise en charge pluridisciplinaire avec les équipes en réseau s'avère indispensable (Stredler-Brown, 2002 ; Mancilla et coll., 2008).

Former et informer les professionnels vis-à-vis de la particularité de cette déficience auditive qui est souvent mal connue est essentiel pour s'assurer de l'adéquation de la prise en soins. L'orthophoniste est donc inclus dans ce travail en réseau et participe activement à la réévaluation des projets individuels en fonction de l'évolution.

Du fait de la variabilité des profils, les professionnels se trouvent souvent mis au défi de trouver des stratégies de traitement appropriées.

Parmi elles, l'appareillage par prothèses auditives représente un challenge. Rance et coll. rappellent en 1999 que seulement 50 % des enfants présentant une neuropathie auditive sont appareillés avec un bénéfice pour seulement 17% d'entre eux. La question fondamentale soulevée par Berlin et coll. (2002) est la qualité de la réception du langage par ce biais.

En cas d'échec de l'appareillage conventionnel, un implant cochléaire peut être proposé. En fonction de l'étiologie de la neuropathie, les patients bénéficient d'une amélioration plus ou moins intéressante de l'intelligibilité de la parole (Ji et coll., 2015).

## La prise en soins orthophonique

Cette diversité des profils chez l'adulte et l'enfant, de ce fait, implique une variété des prises en soins sur le plan orthophonique.

Pour déterminer des lignes de base (EBP) optimales dans l'établissement d'un projet thérapeutique en orthophonie, il est pourtant indispensable de se référer à la littérature dans le domaine. Ces lignes de base permettent généralement de valider scientifiquement l'efficacité d'un traitement.

Or il existe peu de publications sur la prise en soins orthophonique de cette population.

3 publications internationales traitent de cette problématique :

- Stredler-Brown de l'Université du Colorado qui, en 2002, propose un protocole d'évaluation, d'entraînement auditif, d'aides à la communication et d'accompagnement familial.
- King et coll. qui, en 2005, rappellent l'importance de la répétition des évaluations audiolinguistiques chez les tout-petits et de l'accompagnement parental.
- Mancilla et ses collègues du Centre Comprendre & Parler de Bruxelles, en 2008, rappellent l'importance de la présence de troubles associés, des difficultés psycho-sociales et de multilinguisme dans cette population.

L'excellent mémoire de Marcussy en 2014 apporte également un éclairage intéressant en décrivant la prise en charge d'une enfant atteinte de neuropathie auditive.

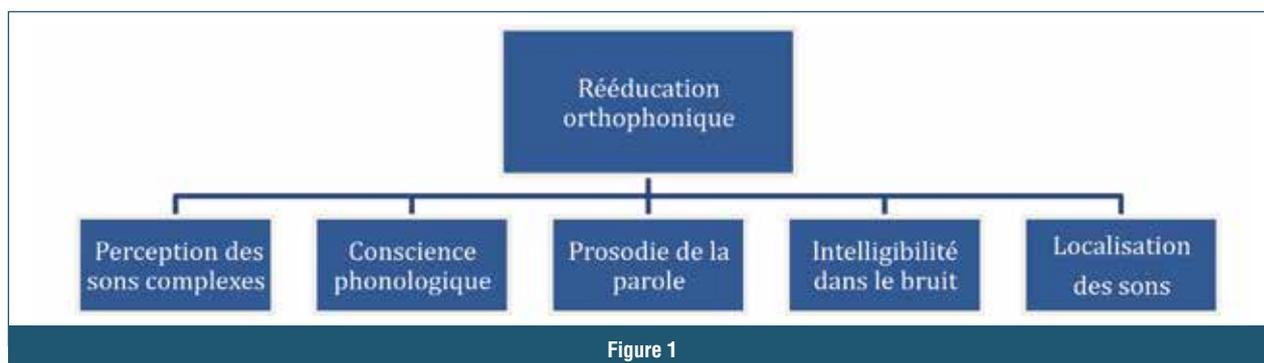


Figure 1

## Structurer le projet thérapeutique

### Les bilans initiaux

Comme dans toute rééducation orthophonique, le bilan initial permet de définir les capacités de l'enfant et de l'adulte dans différents domaines : la communication, la parole, le langage, les compétences auditives fonctionnelles et le développement cognitif, d'identifier ses points forts et de déterminer les domaines de développement qui ont été mis à mal par le trouble (Stredler-Brown, 2002). Un projet thérapeutique individuel est établi suite à ce bilan.

Worthington et Peters suggèrent, en 1980 que les jeunes sujets présentant une neuropathie auditive au stade prélingual risquent de manifester des problèmes perceptifs importants et des retards dans l'apprentissage de la langue.

### La prise en soins rééducative

La prise en soins orthophonique repose sur des procédures ascendantes (bottom-up) avec restauration de capacités auditives par des appareils auditifs conventionnels ou par implant cochléaire mais aussi descendantes (top-down) par un entraînement à l'écoute et à la parole comme soulignée par De Siati et coll., (2020).

A ce stade de nos connaissances, il semble intéressant, dans le cadre d'une rééducation orthophonique, de s'appuyer sur les éléments du bilan réalisé initialement.

Plusieurs axes de rééducation sont proposés en fonction du profil du patient avec, en tronc commun (figure 1) :

1. Permettre une meilleure compréhension de la parole (sons complexes, conscience phonologique, prosodie de la parole).
2. Améliorer l'intelligibilité dans le bruit par un entraînement.
3. Améliorer la localisation des sons de l'environnement.

Pour les enfants présentant des difficultés de développement du langage oral, la rééducation orthophonique est ciblée sur les aspects à la fois auditif, cognitif et langagier. Elle doit être individuelle, intensive et prioriser les domaines dans lesquels se situent les atteintes fonctionnelles dues à la neuropathie.

Parfois, le langage est normal et la gêne est plus spécifique en milieu bruyant (Berlin et coll., 2010) et nécessite un entraînement spécifique.

### 1. Améliorer la compréhension de la parole

Sur le plan perceptif, Zeng et coll., (2005) décrit dans les neuropathies une plus grande difficulté pour les patients à détecter les stimuli de courte durée, les intervalles de silence dans les stimuli présentés, les modulations temporelles lentes ou trop rapides ainsi que les changements fréquents rapides.

Tallal et coll., (1996) dont les travaux ont été ensuite contestés, ont décrit que lorsque les stimuli verbaux sont temporellement modifiés (durée des syllabes et intervalle de temps au sein de chaque paire de syllabes), la discrimination est meilleure.

Chez les dyslexiques souffrant eux aussi d'un déficit du traitement auditif temporel des sons, Hassan en 2011 décrit ainsi qu'un allongement de la durée des syllabes et de l'intervalle de temps au niveau de chaque paire de syllabe (/ki/-/gi/, /to/-/do/, /si/-/sti/ et /so/-/zo/) peut améliorer la discrimination de la parole dans les neuropathies auditives.

Son étude montre ainsi que réduire la vitesse de la parole en allongeant les intervalles inter-syllabiques permet une amélioration de la conscience phonologique. Cette procédure peut se réaliser à partir de différents logiciels disponibles en ligne et notamment avec Audacity ou Reaper.

La conscience phonologique peut être travaillée en ligne également avec des logiciels tels que : jeux-travaillénligne ou jeux-en-ligne-conscience-phonologique.



### 2. L'entraînement auditif dans le bruit

La perception de la parole dans le bruit consiste à séparer le signal acoustique pertinent du bruit. Notre système auditif sous le contrôle cérébral applique des stratégies de ségrégation qui utilisent des règles précises pour distinguer les différents flux de la scène auditive. La dégradation du signal acoustique sur la dimension temporelle est tout à fait différente. Le signal de parole n'est pas masqué, il est intrinsèquement modifié comme le mentionne Comelieu dans sa thèse en 2015.

Des modèles d'entraînement auditif dans le bruit sont proposés dans certains troubles apparentés. Comme le souligne Yannick Belouard, dans sa présentation à l'ACFOS en 2019, cet entraînement auditif est accessible aux professionnels libéraux.



L'accès à des outils en ligne permet de travailler la discrimination de la parole et la compréhension dans le bruit.

Parmi ces outils, nous avons sélectionné deux modèles pouvant être utilisés pour ce travail spécifique chez les enfants et/ou les adultes présentant une neuropathie auditive.

Jutras et coll., (2015) ont développé un modèle d'entraînement : le LEB, logiciel d'écoute dans le bruit. Ce logiciel s'adresse à des enfants de niveau élémentaire avec des tâches de reconnaissance de similitude/différence entre 2 mots, d'identification de mots et de phrases simples, de tâches de mémorisation d'une liste d'éléments et de compréhension de consignes, de phrases complexes et de textes courts.

Cet entraînement est réalisé avec une variabilité du bruit allant de + 20 dB à - 20 dB.



Le protocole préconise un entraînement régulier de deux séances hebdomadaires de 30 minutes pendant treize semaines. Les résultats suggèrent que les enfants développent une plus grande tolérance au bruit après un tel entraînement.

Le logiciel comporte 13 thèmes ludiques. Chaque thème comprend lui-même 19 activités ayant chacune une spécificité de travail : discrimination de mots, identification de mots isolés ou dans des phrases, l'écoute et la compréhension de phrases longues et complexes ainsi que la compréhension de consignes pour finir par un niveau plus complexe d'identification de phrases dans des devinettes et autres types de textes.

Les auteurs précisent qu'il est souhaitable que le logiciel soit utilisé comme outil dans un plan d'intervention impliquant un intervenant.

Le logiciel Auditico (©Happy Neuron) est un « programme de stimulation, d'entraînement des fonctions auditives, et de rééducation auditive des troubles phonologiques. Le but des exercices proposés est d'entraîner à la perception et à la reconnaissance des sons (bruits, syllabes, mots) et à la compréhension des émotions contenues dans les nuances intonatives de la parole.

Tous les exercices sont réalisés avec des bruits ambiants dans des contextes écologiques. Ils permettent de travailler l'attention sélective et partagée, la discrimination auditive et verbale, la conscience phonologique et l'identification des émotions dans la parole.

Le rapport entre le volume des sons cibles et le volume du bruit de fond peut être automatiquement adapté en continu durant les tâches afin d'ajuster la difficulté en fonction des résultats du patient. Cela permet de travailler juste au-delà de la zone de confort et de maximiser l'efficacité de l'apprentissage. »

Il existe également d'autres modèles d'entraînement auditif dans des situations écologiques telles que développés par le Pr François Bergeron au Québec avec le système Immersion 360. Cela nécessite un équipement spécifique qui pour le moment, est utilisé dans les cliniques.



### 3. L'entraînement à la localisation des sons dans l'espace

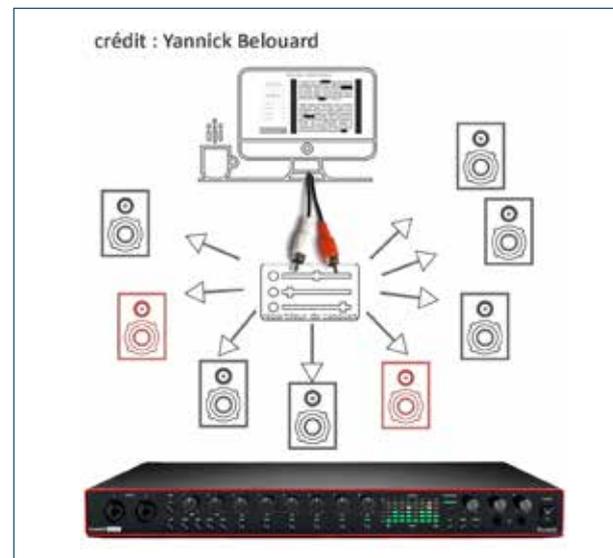
De Raeve et coll., (2016), nous rappellent que localiser les sons, et notamment ceux de la parole, contribue au développement d'habiletés sociales car l'enfant qui peut repérer facilement son interlocuteur n'est pas privé d'informations qui lui sont nécessaires. Plus de 90 % du vocabulaire des enfants entendants typiques s'apprend en dehors de la salle de classe par le biais d'un apprentissage fortuit.

Cet apprentissage fortuit représente le précurseur d'un bon développement du langage et l'on sait que dans les familles où la communication intra-familiale est pauvre, l'enfant présente souvent un stock lexical plus réduit.

Quand un enfant arrive à localiser son interlocuteur, il peut rechercher des indices visuels comme la lecture labiale, la communication non-verbale qui sont favorables au développement d'une bonne interaction sociale.

Un entraînement à la localisation des sons comprenant des exercices ludiques de recherche de sons de l'environnement, d'instruments de musique ou de conversations peut être travaillé dans des cabines spécialement aménagées avec un panel de haut-parleurs, généralement 8, disposés selon un degré calculé au préalable.

Néanmoins, Yannick Belouard, dans sa présentation à l'Acfos, suggère qu'un entraînement en cabinet libéral peut également être mis en place avec un équipement plus modeste à partir de logiciels (Audacity ou Ardour par exemple), une carte son et des enceintes connectées. Le schéma ci-dessous présente une des configurations possibles de l'installation.



Comme pour les autres tâches, la régularité de cet entraînement représente un facteur favorisant la progression de cette capacité de localisation.

## Les autres axes de la rééducation orthophonique

Sur le plan du langage Stredler-Brown (2002) rappelle qu'il faut du temps pour déterminer l'impact de la neuropathie auditive chez un enfant, qu'il est primordial d'avoir un suivi attentif du rythme auquel l'enfant apprend le langage et le mode d'apprentissage de la langue.

Pour la plupart des familles, l'objectif de la rééducation orthophonique est le développement du langage. Mais la perturbation du traitement temporel des stimuli auditifs risque de compromettre cet accès en fonction de la sévérité et des caractéristiques de la perte auditive.

Chez l'enfant, le travail d'accompagnement familial va donc se poursuivre pour aider les parents, à s'investir dans une communication efficiente en utilisant les canaux visuels nécessaires à une meilleure compréhension de la parole et du langage.

Chez l'adulte, l'impact majeur de la neuropathie auditive se situe au niveau des capacités de compréhension de la parole dans le bruit. Il peut s'y associer des difficultés attentionnelles et mnésiques qui auront des répercussions sur les habiletés pragmatiques (Ambert-Dahan et coll., 2020), c'est-à-dire les habiletés conversationnelles (motivation psychologique des locuteurs, réactions des interlocuteurs, type socialisés du discours, etc.) (Dubois et coll., 1973). L'orthophoniste peut s'appuyer en tout début de rééducation orthophonique sur la grille d'observation pragmatique des comportements de communication (Morin et coll., 1986) pour recenser les différents paramètres de la communication touchés ou conservés chez les adultes présentant une dégradation de leur communication après aggravation ou apparition de leur surdit . Les paramètres  tudi s sont les suivants : la motivation globale   interagir, l'intelligibilit  globale, l'ajustement harmonieux, les aspects non-verbaux de la communication, les actes de langage, l' change d'information ainsi que les aspects sociolinguistiques.

## Les aides audio-visuelles   la compr hension dans le bruit

Chez l'adulte, renforcer la lecture labiale est donc indispensable pour retrouver une communication efficiente. L'orthophoniste travaille sur l'acc s au sens   partir d'indices visuels faciaux en modalit  visuelle mais aussi audiovisuelle. Il existe des outils en ligne proposant au patient des exercices pour s'entra ner   la maison : labiolecture fr, abrehab soundsuccess (en communication audiovisuelle ou visuelle).

**Individualized Rehabilitation**

- Choose speaker/dialect
- Video (speech reading) on/off
- Auditory only
- Quiet
- Noise



Multiple speakers and multiple listening environments helps to transfer skills to your everyday life.

La lecture labiale permet la perception et l'interpr tation des mouvements et des expressions du visage qui accompagnent la parole. Les voyelles seront identifi es par l'ouverture de la bouche et l' tirement des l vres. L'identification des consonnes est plus complexe. Elle repose sur le lieu d'articulation visible/non visible. De plus, de fa on plus marqu e pour les consonnes, il existe une compl mentarit  entre l'audition et la vision. Ainsi dans le bruit, ce qui se confond auditivement est plus robuste visuellement et vice versa. Ceci explique pourquoi m me les normo-entendants s'appuient sur les indices visuels pour comprendre la parole et ceci de mani re fortuite. La crise sanitaire ayant rendu obligatoire le port du masque a fait prendre conscience   tous l'apport de ces informations visuelles. Dans le cas de neuropathie, le travail se fera aussi en audiovisuel afin que le patient couple ces deux informations en situation d' coute complexe afin de renforcer cette compl mentarit  et de replacer le patient en situation plus  cologique de communication.

Chez l'enfant, en fonction de sa perte auditive, diverses aides visuelles sont g n ralement propos es : la lecture labiale, la LfPC, les signes de la langue des signes. Elles n cessitent toutes un apprentissage de la part de l'enfant qui doit, en fonction du choix parental, soit d coder le code en lisant  galement sur les l vres, soit apprendre les signes de la Langue des Signes ou parfois les deux car elles peuvent  tre compl mentaires.

La Langue fran aise Parl e Compl t e (LfPC) repose sur un code manuel visuel. Son but est de favoriser la compr hension de la parole, en associant   celle-ci des mouvements de mains (des cl s) au niveau du visage. Le code suit la d composition syllabique de la parole et permet d' viter les confusions labiales inh rentes   la langue fran aise. Elle compl te la lecture labiale. Elle est particuli rement recommand e pour les personnes pr sentant des neuropathies auditives car elle permet de pr ciser visuellement les phon mes prononc s par l'interlocuteur. Elle pr sente l'avantage de respecter la structure grammaticale de la langue fran aise.

Des stages de formation au code et des entra nements en ligne sont propos s tout au long de l'ann e aux parents d'enfants sourds. Ils incluent des ateliers de d codage pour les enfants.

Les signes de la langue des signes fran aise, (LSF) sont  galement propos s en compl ment de la lecture labiale pour un acc s plus global au sens. Un acc s libre par diff rents sites web (Elix par exemple) permet de se constituer un lexique qui est utilis  en compl ment ou non du code LPC.

## Les outils d'aide   la communication en environnement scolaire et/ou professionnel

L'apport des aides technologiques est ind niable mais va  galement d pendre du degr  de perte auditive. Contrairement aux personnes dont l'audition est normale, la s paration du bruit de fond de la parole est compliqu e pour les personnes sourdes.

En fonction du type d'appareillage par proth ses auditives ou implant cochl aire, l'utilisation de micros connect s en bluetooth ou de syst mes FM est recommand e dans les environnements bruyants comme les salles de classe ou dans l'environnement professionnel du patient.

Il s'agit g n ralement de microphones omnidirectionnels pouvant  tre utilis s dans de grands groupes avec une Connectivit  FM qui optimisent le rapport signal/bruit. Ils envoient la voix de l'orateur directement aux appareils auditifs (proth ses auditives et/ou implant cochl aire du destinataire, sans qu'il soit n cessaire



d'utiliser d'appareils supplémentaires). Ils sont préconisés dans des situations d'écoute difficiles à distance, avec du bruit de fond ou une mauvaise acoustique.

Chez l'adulte, il existe également des applications de retranscription de la parole qui peuvent l'aider dans sa vie professionnelle notamment lors de réunions (Ava, Audilo...)

Chez l'enfant, Il faut parfois insister auprès des enseignants pour que ces systèmes soient effectifs. L'orthophoniste doit travailler en lien avec les équipes pédagogiques pour qu'elles soient utilisées régulièrement et à bon escient. (Lina-Granade et Truy, 2005). Ils sont généralement préconisés à partir de l'école primaire.

Il existe également des outils pour expliquer aux enseignants les difficultés liées aux problèmes de traitement de l'information auditive. Ils ont été développés pour les enfants présentant des TTA mais peuvent également être proposés dans le cas de neuropathies auditives pour une meilleure intégration scolaire de l'enfant.

L'utilisation d'une trousse pédagogique telle que celle proposée par l'équipe du Nouveau Brunswick au Québec, se fait au niveau de l'ensemble de la classe et permet aux enseignants de repérer les difficultés de l'enfant à comprendre la parole rapide, sa gêne dans le bruit, ses problèmes de localisation des sons, ses difficultés d'apprentissage et son comportement atypique.

## Cas clinique

Eloïse est une petite fille dont le dépistage de la surdité n'a pu être réalisé à la naissance. C'est donc vers l'âge de 8 ou 9 mois que les parents se sont inquiétés de l'absence de réactions de leur fille aux différents bruits environnants et à la voix. La surdité neurosensorielle bilatérale a donc été diagnostiquée tardivement. (Voir tableau ci-dessous)

Au bilan pré-implantation on retrouve :

Aux PEA des ondes mal synchronisées, pas de seuil à droite, un seuil à gauche avec une onde V dont le délai est allongé.

Les Oto-émissions sont présentes des deux côtés.

Une altération majeure de l'audition. Aucune perception auditive, uniquement des perceptions vibratoires.

En orthophonie : tous le pré-requis à la communication et au langage acquis sont présents.

Développement psychomoteur : on observe un retard de développement.

Mode de communication : oral et quelques signes de la LSF, un peu de Makaton. Les parents se sont formés à la LfPC qu'ils utilisent très ponctuellement.

Eloïse est implantée à droite à l'âge de 2 ans 6 mois puis à gauche à 3 ans 10 mois

Prise en soin orthophonique : 3 séances hebdomadaires et intervention d'une codeuse en classe.

A 1 an post-implantation Eloïse imite et répète des voyelles isolées, des séquences de syllabes et quelques mots (oui/non, bravo). Elle est intégrée en classe de Petite section de maternelle, recherche la communication orale.

Actuellement, à 3 ans post-implantation, on note une bonne compréhension de la parole. Eloïse bénéficie du soutien du code (LfPC) à l'école au rythme d'interventions trois fois par semaine, comme cela avait été préconisé. Code lent, avec voix pour respecter le rythme de la classe. Code sans voix pour des consignes très courtes.

Elle participe à un atelier individuel LPC 1 fois par semaine avec pour objectif principal de lui présenter toutes les clés du code LPC et de les associer à leur graphie. Pour chaque nouveau phonème des exercices de différenciation des phonèmes isolés sont proposés. La codeuse insiste beaucoup sur la différence de placement de la main entre les deux sons. Ensuite le travail est orienté vers des mots inconnus.

Les mêmes jeux et exercices (maisons des sons, cocotte des sons,...) sont proposés lors des ateliers qui se terminent par un entraînement au décodage global.

En grande section de maternelle, des exercices de décompte de syllabes, de reconnaissance de mots, de décomposition de mots (inverser les syllabes d'animaux par exemple) sont proposés.

Eloïse a bien compris le système syllabique et est capable de compter les syllabes. Elle est plus en difficulté pour inverser les syllabes d'un mot.

Eloïse présente un retard de parole/langage du fait d'une implantation tardive et de la présence de sa neuropathie auditive.

Son niveau lexical est de 2 ans 2 mois pour un âge réel de 6 ans soit un quotient linguistique (QL) de 0,36.

L'orientation de sa prise en soins actuelle va donc porter sur :

- La poursuite du développement langagier sur le plan perceptif et productif avec enrichissement du stock lexical, syntaxe, récit – aspects temporo-spatiaux – causalité
- Un travail de conscience phonologique
- Le maintien des aides à la communication et le renforcement du code LPC
- Un travail ciblé sur la localisation des sons de l'environnement et de la parole.

L'accompagnement parental préconisé :

- Renforcer l'utilisation du code à la maison
- Des petits jeux de discrimination auditive à faire à la maison à partir de logiciels gratuits en ligne par exemple : jeuxtravailenligne
- Des jeux de localisation des sons de l'environnement et de la parole dans l'environnement quotidien de l'enfant.

## Conclusion

Comme dans toute rééducation, le projet thérapeutique est approprié pour un temps donné et pour un sujet donné et devra être réévalué tout au long de sa prise en soins en fonction de sa progression et de ses besoins.

Les modèles présentés ici peuvent constituer une base de réflexion sur ce qui peut être mis en place chez les patients adultes et/ou présentant une neuropathie auditive.

Nom	Age au diagnostic	Age à l'appareillage initial	Appareillage actuel	Surdit�
Elo�se	<b>12 mois</b>	<b>2 ans Port r�gulier</b>	<b>2 IC (s�quentiel � 1 an d'intervalle) � 2 ans 6 mois et 3 ans 10 mois</b>	DFNB9 (g�ne otof) <b>Surdit� profonde bilat�rale</b>

## Bibliographie

1. Ambert-Dahan E, Gagnon P, Lombaert MC, Moreau C, Bouccara D, Sterkers O. Capacités attentionnelles auditives et presbycusie. *Glossa* 2020 (n°118).
2. Marcussy A. Prise en charge du déficit du traitement temporel de l'information auditive chez une enfant atteinte de neuropathie auditive/dyssynchronie auditive. HAL archives ouvertes 2014 disponible en ligne à l'adresse suivante <https://dumas.ccsd.cnrs.fr/dumas-0169881>
3. Berlin CI, Hood LJ, Morlet T, Wilensky D, Li L, Mattingly KR, Taylor-Jeanfreau J, Keats B J B, John PS, Montgomery E, Shalloo J K, Russell B A, Frisch SA. Multi-site diagnosis and management of 260 patients with Auditory Neuropathy/Dys-synchrony (Auditory Neuropathy Spectrum Disorder\*). *Int J Audiol* 2010, 49(1) : 30 43.
4. Berlin CI, Li L, Hood LJ, Morlet T, Rose K, Brashears S. Auditory neuropathy/dys-synchrony: after the diagnosis, then what? *Seminars in Hearing* 2002, 23(3) : 209-214.
5. Comelieu C. Perception de la parole dans le bruit et lien avec les compétences langagières chez les enfants de l'école élémentaire. *Education* 2015. disponible en ligne à l'adresse suivante <https://dumas.ccsd.cnrs.fr/dumas-01239772>
6. De Raeve L. L'impact de l'implantation précoce sur le développement du langage et la scolarisation à moyen et long terme - Georric 2016, Bruxelles. Disponible en ligne à l'adresse suivante : [https://georric.com/wp-content/uploads/2016/03/Bruxelles-Georric-Impact-IC-%C3%A1-moyen-et-long-terme\\_modifi-%C2%AE.pdf](https://georric.com/wp-content/uploads/2016/03/Bruxelles-Georric-Impact-IC-%C3%A1-moyen-et-long-terme_modifi-%C2%AE.pdf)
7. Dubois J. Dictionnaire de linguistique 1973, Paris, Larousse.
8. Dumont A, Lorenzi C, Gérard C, Van Den Abbeele T. Acuité temporelle auditive et troubles du langage. *Glossa* 2001, 76 : 28 37.
9. Hassan DM. Perception of temporally modified speech in auditory neuropathy. *Int J Audiol* 2011, 50(1) : 41 49.
10. Ji F, Li J, Hong M, Chen A, Jiao Q, Sun L, Liang S, Yang S. Determination of Benefits of Cochlear Implantation in Children with Auditory Neuropathy. *PLoS ONE* 2015, 10(5): e0127566.
11. Jutras B, Owliaey M, Gagnon M, Phoenix C. Impact de l'entraînement auditif sur les habiletés d'écoute dans le bruit des enfants ayant un trouble de traitement auditif : résultats d'une étude pilote. *Canadian Journal of Speech-Language Pathology and Audiology* 2015, 39, (4).
12. King AM, Purdy SC, Dillon H, Sharma M, Pearce W. Australian Hearing Protocols for the Audiological Management of Infants Who Have Auditory Neuropathy. *Australian and New Zealand Journal of Audiology* 2005, 27 (1) : 69-77.
13. Lina-Granade G, Truy E. Conduite à tenir devant une surdité de l'enfant. *EMC - Oto-rhino-laryngologie* 2005, 2(3), 290 300.
14. Mancilla V, Ligny C, Matagne L, Courtmans I, Charlier B, Mansbach AL, Deltenre, P. Remédiation (réhabilitation) de la Neuropathie Auditive / Désynchronisation Auditive : expérience d'un centre de réadaptation. *Les Cahiers de l'audition* 2008, 21(2), 65 71.
15. Marcussy A. Prise en charge du déficit du traitement temporel de l'information auditive chez une enfant atteinte de neuropathie auditive / dyssynchronie auditive. *Sciences cognitives*. 2014. disponible en ligne à l'adresse suivante <https://dumas.ccsd.cnrs.fr/dumas-0106988>
16. Mom T, Bascou A, Gilain L, Avan P. Atteintes centrales de l'audition. *EMC - Oto-rhino-laryngologie* 2010, 5(1), 1 14.
17. Morin L, Joannette Y, Nespoulous JL. Grille d'analyse des aspects pragmatiques de la communication interindividuelle. *Rééducation orthophonique* 1986, 146 : pp.137-149.
18. Rance G. Auditory neuropathy/dys-synchrony and its perceptual consequences. *Trends in Amplification* 2005, 9 (1) : 1 43.
19. Rance G, Beer DE, Cone-Wesson B, Shepherd RK, Dowell RC, King AM, Rickards FW, Clark GM. Clinical findings for a group of infants and young children with auditory neuropathy, *Ear Hear* 1999, 20 (3) : 238-252.
20. De Siati RD, Rosenzweig F, Gersdorff G, Gregoire A, Rombaux P, Deggouj N. Auditory Neuropathy Spectrum Disorders: From Diagnosis to Treatment: Literature Review and Case Reports. *Clin Med* 2020, 9 : 1074. doi:10.3390/jcm9041074
21. Sininger, Y., & Oba, S. (2001). *Auditory Neuropathy: A New Perspective on Hearing Disorders*. San Diego: Cengage Learning
22. Starr A, Rance G, in *Handbook of Clinical Neurology*, 2015
23. Starr, A., McPherson, D., Patterson, J., Don, M., Luxford, W., Shannon, R., ... Waring, M. (1991). Absence of both auditory evoked potentials and auditory percepts dependent on timing cues. *Brain: A Journal of Neurology*, 114 ( Pt 3), 1157 1180.
24. Stredler-Brown, A. (2002). Developing a Treatment Program for Children with 147 Auditory Neuropathy. *Seminars in Hearing*, 23(3), 239 250
25. Tallal, P., Miller, S. L., Bedi, G., Byma, G., Wang, X., Nagarajan, S. S., Schreiner, C., Jenkins, W. M., Merzenich, M. M. (1996). Language comprehension in language learning impaired children improved with acoustically modified speech. *Science (New York, N.Y.)*, 271(5245), 81 84.
26. Uhler, K., Heringer, A., Thompson, N., & Yoshinaga-Itano, C. (2012). A tutorial on auditory neuropathy/dyssynchrony for the speech-language pathologist and audiologist. *Seminars in Speech and Language*, 33(4), 354 366.
27. Worthington, D. W., & Peters, J. F. (1980). Quantifiable hearing and no ABR: paradox or error? *Ear and Hearing*, 1(5), 281 285.
28. Zeng, F., Kong, Y., Michalewski, H. J., & Starr, A. (2005). Perceptual consequences of disrupted auditory nerve activity. *Journal of Neurophysiology*, 93(6), 3050 3063.
29. Zeng, F.-G., Nie, K., Liu, S., Stickney, G., Del Rio, E., Kong, Y.-Y., & Chen, H. (2004). On the dichotomy in auditory perception between temporal envelope and fine structure cues. *The Journal of the Acoustical Society of America*, 116(3), 1351 1354.

### Pour en savoir plus sur les ressources évoquées ici :

#### Pour la conscience phonologique :

<https://jeux-en-ligne-conscience-phonologique/>  
<https://jeuxtravaillenligne.fr/discrimination-auditive/>

#### Pour l'entraînement dans le bruit :

<http://monleb.com/>  
<https://www.happyneuronpro.com/orthophonie/espace-reeducation/auditico-details-2#ancre1>

#### Pour l'entraînement à la lecture labiale

<https://www.labiolecture.fr/>  
<https://apps2.advancedbionics.com/auth/login/SsoForm>

#### Pour apprendre à coder LfPC :

<https://alpc.asso.fr/apprenez-a-coder-a-distance/>

#### Pour apprendre des signes de la LSF :

<https://dico.elix-lsf.fr>

#### Pour la trousse pédagogique :

<http://www2.gnb.ca/content/dam/gnb/Departments/ed/pdf/K12/servped/TroubleAuditionCentrale.pdf>



# Particularités des prises en charge audioprothétiques : De l'amplification à l'implant.

Anne KEROUEDAN Audioprothésiste D.E

Les neuropathies auditives sont caractérisées par une grande diversité avec des tableaux cliniques très variés, avec des seuils en tonale allant de l'audition normale à la surdité profonde, et des retentissements sur le développement du langage particulièrement difficiles à évaluer chez le nourrisson et le très jeune enfant.

La prise en charge audioprothétique de ces enfants n'est pas aisée, et nous avons choisi d'aborder l'appareillage auditif au travers de cas cliniques.

Le premier cas est celui d'un bébé C, qui nous a été adressé au laboratoire à l'âge de 7 mois en âge réel et 4 mois en âge corrigé. Cet enfant est né prématurément à 27 semaines d'aménorrhées, dans le cadre d'une grossesse gémellaire. Il avait un petit poids de naissance à 1005 g. Ses débuts ont été difficiles : intubation, et ventilation assistée pendant plusieurs semaines, dysplasie broncho pulmonaire, ictère, hémorragie intra ventriculaire, rétinopathie. Un diagnostic de surdité a été évoqué rapidement, mais l'importance de la prématurité puis la présence d'otites séreuses et aiguës ont perturbé le tableau. A l'âge de 6 mois l'appareillage auditif a été décidé devant l'absence de seuils identifiables à 100 dB aux PEA, des ASSR avec quelques seuils, des réponses meilleures en audiométrie comportementale, et la suspicion d'une neuropathie auditive.

Lors des premiers rendez vous, nous avons noté une discordance dans le ressenti des parents. Le grand père paternel était malentendant de naissance, la famille était donc sensibilisée aux problèmes auditifs.

Nous avons testé en audiométrie comportementale ce bébé à plusieurs reprises en champ libre, en conduction osseuse, au casque et avec les inserts. Les réactions sur les fréquences graves étaient autour de 60 dB et 90-100 dB sur les fréquences aiguës sans appareil. Les résultats des tests en cabine dépendaient énormément du bébé et de sa disponibilité. Nous avons une reproductibilité des

réponses difficile à obtenir, des latences dans ses réponses et une grande fatigabilité.

Nous avons choisi des appareils puissants (et non surpuissants) et avons débuté l'appareillage avec un gain d'environ 25 dB sur les fréquences graves et 35-40 sur les fréquences aiguës.

La première fois que les appareils ont été mis en place, nous avons obtenu un effet de sidération lors de l'allumage des appareils mais ensuite les réactions étaient peu franches même avec les jouets sonores.

Les parents se sont rapidement investis dans l'appareillage. Le port des appareils était satisfaisant sans que les parents voient néanmoins de réactions auditives nettes ou reproductibles. Les seuils avec appareils montraient des seuils aux alentours de 35-40 sur les fréquences graves et 50 dB sur les fréquences aiguës. Nous avons décidé d'augmenter les aigus, mais cela n'a pas eu de véritable retentissement sur les seuils auditifs obtenus avec appareils. Les réactions étaient néanmoins un peu plus nettes avec les jouets sonores.

Lors du bilan à l'hôpital, vers l'âge de 10 mois, les tympans étaient parfaits, les OEA étaient présentes, les PEA montraient une absence de réponses à 100 dB, des seuils en tonale avec appareils à 80 dB en audiométrie comportementale.

Un projet d'implantation cochléaire a été évoqué en fonction de l'évolution de ce bébé.

Cette évolution a été positive puisque nous avons vu une amélioration des seuils en audiométrie tonale de 50 dB à 70 dB en champ libre sans appareils et 40 dB y compris sur les fréquences aiguës avec appareils et l'apparition de premiers mots.

Lors de son bilan à l'hôpital l'âge de 15 mois (un an en âge réel), cette amélioration des seuils auditifs a été validée.

Les PEA restaient non synchronisés avec une absence de réponses à 100 dB, les ASSR intermédiaires avec des réponses entre 70 et 80 à gauche, 60 à 75 à droite.

Les PEA corticaux donnaient des réponses aux stimuli « T » à 65 et 55 dB et à 65 dB pour les stimuli « S ».

A l'âge de deux ans (âge corrigé), ce petit avait des seuils auditifs oreilles nues aux alentours de 70 dB et 40dB avec appareillage. Il disait une cinquantaine de mots qu'il commençait à associer.

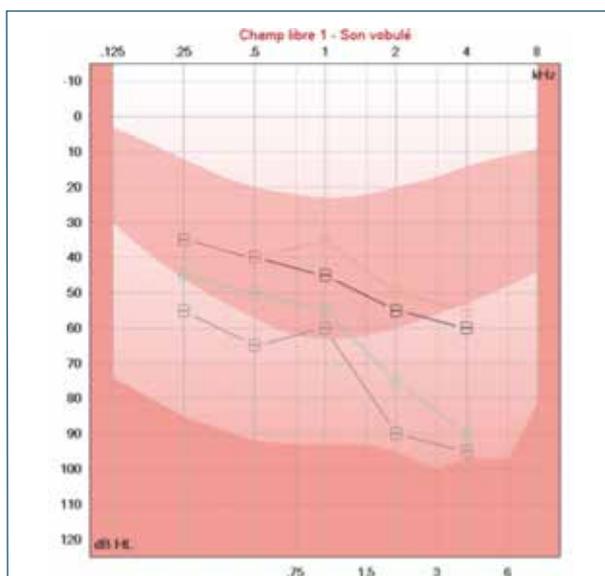
L'indication d'implantation cochléaire a été suspendue.

Dans ces contextes de prématurité nous pouvons avoir une maturation donnant une amélioration des seuils auditifs.

L'appareillage doit être le plus précis possible permettant la stimulation efficace des voies auditives sans pour autant prendre le risque d'endommager l'audition par une amplification trop importante.

Cela exige un suivi très régulier, une observation clinique essentielle et une écoute des parents afin de trouver une cohérence dans les différents tests et observations.

C'est également un travail en lien avec l'équipe multidisciplinaire que ce soit avec l'hôpital ou avec le centre suivant cet enfant. (Suivi orthophonique et psychomoteur essentiellement).



Quelques tracés audiométriques en champ libre avec et sans appareils



Le deuxième cas est celui d'une petite fille A. adressée au laboratoire à l'âge de 5 ans pour une surdité bilatérale de découverte récente. L'anamnèse ne montrait rien de particulier mais la maman pensait que « sa fille était une crapule ».

C'était la deuxième enfant dans une fratrie de deux, la marche avait été acquise à l'âge de 10-11 mois. La petite avait parlé à un âge normal mais avec des petits troubles de l'articulation.

A. était très bonne élève mais rentrait fatiguée de l'école.

Les seuils montraient une audition sub-normale jusqu'à 1000Hz et une baisse sur les fréquences aiguës avec une pente assez importante. La vocale était en assez bonne corrélation avec les seuils auditifs sur les aigus.

Nous avons opté pour des appareils contours d'oreille de marque Phonak avec compression fréquentielle (Baisse très importante sur le 6000 et 8000Hz à gauche) et des embouts avec un évent pour lui permettre de continuer à percevoir normalement ce qu'elle avait l'habitude d'entendre naturellement, c'est à dire les fréquences graves.

Le gain prothétique était satisfaisant et A. avait une bonne intelligibilité en vocale.

Elle s'est très vite adaptée à ses appareils qu'elle a porté tout de suite en permanence. La famille a vu une grande différence ainsi que sa maîtresse et son orthophoniste.

Cependant assez rapidement, ses parents ont constaté des troubles auditifs variables en fonction du temps et de la fatigue. Ils avaient également observé que la gêne augmentait dans un environnement bruyant et dans l'écoute des médias. La petite elle-même se plaignait de moins bien entendre à certains moments.

Nous avons constaté à l'audiométrie tonale des fluctuations mais aussi une aggravation régulière des seuils et ce notamment à droite.

Un bilan complémentaire a été fait à l'hôpital et a montré des OEAP présentes des deux côtés et des PEA désynchronisés. Les ASSR étaient en rapport avec les courbes audiométriques. Ce bilan était en faveur d'une neuropathie auditive avec une surdité moyenne fluctuante avec une prédominance sur les fréquences aiguës.

Une fois ce diagnostic de neuropathie posé, quels étaient les ajustements à apporter aux appareils auditifs ?

Nous avons déjà activé les traitements de signal disponibles dans les appareils afin de favoriser au mieux l'émergence de la parole.

Nous avons activé la compression fréquentielle afin de restituer les fréquences très aiguës ce qui n'aurait probablement pas été le choix dans le cas d'une neuropathie connue.

Cependant, A. s'était habituée ainsi et préférait le son avec la compression fréquentielle activée, ce que confirmait les résultats en vocale.

Nous avons commencé à faire des tests dans le bruit qui mettaient en évidence les difficultés d'A.

Un système Roger a été mis en place et lui a apporté beaucoup de confort et notamment à l'école.

Les fluctuations étaient mal vécues par la maman qui dès qu'elle constatait que sa fille la faisait répéter prenait rendez vous au laboratoire et était paniquée si les seuils étaient plus bas.

Nous l'avons accompagnée au mieux, et cette guidance en lien avec l'équipe hospitalière a été essentielle dans la prise en charge.

Au final nous avons une surdité asymétrique en pente de ski, avec un gain limité sur les fréquences aiguës notamment du côté droit.

La récupération était bonne dans le silence, mais les performances chutaient dans le bruit et A. était très fatigable. Une implantation cochléaire a donc été évoquée.

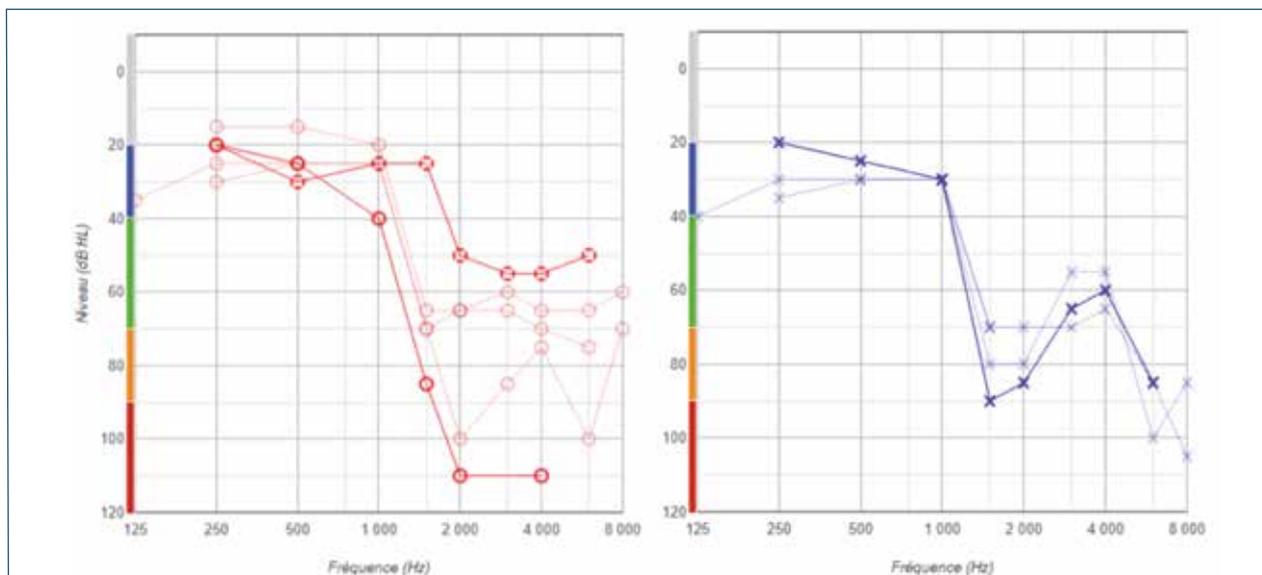
Aujourd'hui A. est implantée à droite avec un très bon bénéfice, L'appareil gauche reste très apprécié d'A.

## Conclusion

Pour certains patients que nous recevons le diagnostic est posé ou du moins suspecté. L'appareillage est donc fait en connaissance de cause.

Pour d'autres, le diagnostic n'a pas été posé et nous devons donc être particulièrement vigilants quand nous rencontrons des difficultés dans l'appareillage d'un enfant ou du moins quand l'évolution n'est pas ce qu'elle devrait être. Les neuropathies représentent 10 % des surdités neurosensorielles.

Il est essentiel de travailler en lien avec l'équipe pluridisciplinaire. Dans tous les cas, il nous faut déterminer les seuils auditifs à l'aide de l'audiométrie comportementale et ce le plus précisément



Audiométrie tonale: fluctuations importantes et aggravation notamment à droite



possible, car nous devons être efficaces et veiller à ne pas abimer par une amplification trop importante.

Nous devons favoriser l'émergence du signal de parole et améliorer au mieux le rapport signal/bruit et donc utiliser des appareils de qualité avec traitements de signal.

Nous savons que les neuropathies affectent la détection mais surtout la perception des sons.

Chez le très jeune enfant les tests vocaux ne sont pas toujours aisés mais cependant nous devons dès que possible faire des tests de perception de parole et ce également dans le bruit.

L'utilisation précoce d'un système Roger (ou autre microphone déporté) est recommandé.

En fonction du type de neuropathie, et du site de la lésion nous savons que les résultats avec l'appareillage auditif peuvent être limités alors que l'implantation cochléaire serait plus efficace et ce d'autant plus que l'implantation sera précoce.

## Références

**N.Kraus. Corticals**10.1.1.489.3193.2021

**Roush ANSD in infants and young children 2020; Canadian Academy of Audiology**

**J.AM Am Acad Audiol.**2016Mars;27(3):204\_218.doi:10.3766/jaaa.15050

**Thierry Morlet: Thierry Morlet's research works**

**A.Sharma. Clin Neurophysiol.**2014Jul;125(7):1459-70.doi/10.10.16/j.clinph2013.11.017

Bientôt sur le site du BIAP [www.biap.org](http://www.biap.org): REC TC06.17 HA and ANSD

## A RETENIR

Les neuropathies sont caractérisées par une désynchronisation des fibres nerveuses et entraînent notamment un trouble du traitement temporel. Nous devons essayer de préserver au mieux l'enveloppe temporelle du message vocal.

L'audiométrie tonale est essentielle pour nous audioprothésistes car c'est la base du réglage et de l'amplification mais il nous faut garder à l'esprit que ce n'est qu'une information extrêmement partielle, ne permettant aucune interprétation de la vocale.

Le gain auditif doit être très bien contrôlé car il peut être délétère et nuire ainsi à la compréhension. Attention donc de ne pas trop amplifier.

L'amplification sur les fréquences graves ne doit pas masquer les sons aigus.

Le MPO est utile pour éviter les sons trop forts mais nous devons être attentifs aux facteurs de compression qui ne doivent pas être trop importants. Il peut aussi être bénéfique d'augmenter les sons faibles voire très faibles. Nous savons que le bruit dégrade considérablement la compréhension de la parole. Nous devons donc choisir des appareils perfectionnés avec traitements de signal afin de privilégier l'émergence de la parole dans le bruit. De même, l'utilisation des HATS (Hearing Assistive Technology Systems) est recommandée.

**Références : BIAP [www.biap.org](http://www.biap.org)**

**Recommandation TC 06/17,**

**Recommandation 06/16-07/7**



“ Pour mon installation j'ai trouvé la bonne enseigne la mienne ”

## François Leliépault

Audioprothésiste indépendant à Vire (14)

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

## Rejoignez-nous !

Envoyez votre demande d'adhésion sur : <https://dyapason.audio/adherer-dyapason>

> Acceptation sous réserve de conformité à la charte qualité Dyapason

 **dyapason**

AUDIOPROTHÉSISTES PAR PASSION

 **laboratoire certifié**

**430  
MILLIONS**

**C'est le nombre  
de malentendants  
dans le monde\***

**PROPOSEZ  
À VOS CLIENTS  
LA FIABILITÉ  
QU'ILS EXIGENT**

\*Source : <https://www.wwhearing.org/>

Retrouvez-nous sur     
[www.rexton.com/fr-fr](http://www.rexton.com/fr-fr) | [Shop.biotone.fr](http://Shop.biotone.fr)

**REXTON**



# Neuropathies auditives et spécificités de l'accompagnement audioprothétique du patient implanté cochléaire

**Eric BIZAGUET**

Laboratoire de correction auditive, 75001 PARIS

La notion de neuropathie auditive ou désynchronisation auditive (NA/DA), ou *Auditory neuropathy spectrum disorder* (ANSO) est apparue de façon claire au début des années 2000. Sa découverte a permis de mieux comprendre pourquoi l'appareillage de certaines surdités ne correspondait pas à l'attente d'un résultat fondé sur les notions classiques de prise en charge audioprothétique des surdités endocochléaires.

L'audiométrie objective, croisée avec l'audiométrie comportementale, est aujourd'hui systématique chez l'enfant et permet de diagnostiquer une surdité de ce type, à condition que le dépistage ait eu lieu. De nombreux enfants sont hélas investigués tardivement car cette pathologie peut être insidieuse. Elle atteint davantage la qualité que la quantité d'audition perdue ce qui retarde le repérage des difficultés initiales d'apprentissage de l'enfant.

En effet, l'enfant atteint de neuropathie avec une perte tonale légère n'inquiète pas initialement du fait de réactions qui semblent « normales » à la stimulation sonore. L'interrogation sur l'existence d'une pathologie sera posée lors d'un retard de langage ou scolaire.

La neuropathie ayant été précédemment décrite dans les articles précédents, un simple rappel des caractéristiques de cette pathologie semble suffisant pour permettre à l'audioprothésiste de prendre conscience de la nécessité d'une prise en charge spécifique.

La définition de la NA/DA est basée sur des mesures physiologiques objectives explorant la fonction des cellules ciliées externes (CCE), du nerf cochléaire et des voies auditives centrales du tronc cérébral et correspond à une persistance des oto-émissions précoces avec une abolition ou altération majeure des Potentiels évoqués auditifs du tronc cérébral (PEATC ou PEA) incluant l'onde 1.

Cette discordance est en faveur d'une conservation initiale des CCE et d'un dysfonctionnement des cellules ciliées internes (CCI), l'atteinte pouvant être sélective des CCI, d'un dysfonctionnement synaptique articulant les CCI au nerf auditif ou d'une atteinte du nerf auditif proprement dit (De Siaty et al., 2020).

Une des autres particularités de la neuropathie est une discordance entre l'audiométrie tonale et vocale dans le silence, phénomène majoré systématiquement dans le bruit. A cet égard, la prescription d'un matériel HF permettant l'émergence la voix du professeur sur le bruit du milieu environnant est recommandée.

Le terme neuropathie n'est pas suffisant à lui seul pour définir toutes les caractéristiques individuelles pour un patient donné. De plus, la classification du degré de la perte d'audition (BIAP), fondée sur le seuil d'audition ne peut être ici d'une grande utilité. En effet, il n'existe pas de corrélation exacte entre le seuil d'audition et son impact sur la compréhension.

Sous le terme neuropathie peuvent en effet coexister des symptômes très différents : de la surdité légère à la surdité profonde ; d'une

intelligibilité partielle à une absence totale de compréhension ; d'une stabilité des seuils à une fluctuation dépendant de l'attention ; d'une surdité stable à une surdité souvent évolutive ; d'une atteinte uniquement en présence de bruits parasites à une dégradation dans toutes les conditions d'écoute. De plus, de nombreux autres facteurs comme la fièvre ou la fatigabilité peuvent interagir.

L'appareillage auditif classique par voie aérienne est cependant la solution initiale pour mieux comprendre les difficultés et pour juger de l'efficacité et des limites d'une réhabilitation de l'audition par un appareillage conventionnel.

Les difficultés résiduelles d'appareillage sont liées au fait que les seuils mesurés ne sont pas représentatifs des valeurs habituelles d'audibilité, de confort et d'inconfort. Par exemple, le seuil de confort dans une surdité endo-cochléaire correspond à la sonie pour laquelle l'oreille interne est le mieux à même à traiter le signal de parole, ce qui n'est pas forcément vrai dans le cas d'une neuropathie.

D'autres difficultés existent. Ainsi, le résultat de l'audiométrie vocale peut être fluctuant pour une même liste dissyllabique à une même intensité. La reproductibilité des résultats est incertaine, même sans changement des paramètres de test et sans modification de réglage de l'aide auditive ce qui rend particulièrement difficile la justification d'une modification du réglage des prothèses auditives.

Si le résultat est considéré comme satisfaisant avec un appareillage conventionnel, la prise en charge audioprothétique du patient se poursuivra sur le long terme. Cependant, les résultats audioprothétiques obtenus peuvent être jugés insuffisants : seuils liminaires d'audition trop élevés pour permettre la perception de la voix, insuffisance en audiométrie vocale dans le silence et dans le bruit, gain général trop limité pour permettre un développement aisé du langage oral, évolution de la perte d'audition, fluctuations d'audition, etc.

Les résultats audioprothétiques des neuropathies étant parfois décevants, la question se pose de savoir si une implantation cochléaire pourrait apporter une amélioration en favorisant plus facilement les apprentissages et en permettant une meilleure intégration sociale.

## Indication d'une implantation cochléaire en cas de neuropathie

Peut-on prédire globalement le résultat d'une implantation cochléaire dans le cas d'une NA/DA ? Pas totalement comme pour toute implantation car de nombreux paramètres (durée de la surdité, âge d'implantation, pluri-handicap, facteurs sociaux et économiques, etc.) peuvent modifier le résultat final. Des causes métaboliques (hyperbilirubinémie, hypoxie) peuvent également



être responsables d'une neuropathie. Néanmoins, les avancées en génétique ouvrent la porte de la prédictibilité car celle-ci permet de localiser la zone atteinte et de comprendre les possibilités offertes par l'implant cochléaire sur le résultat attendu.

Ainsi, les études récentes sur de nombreux patients montrent que les résultats des implantations cochléaires en cas de certaines neuropathies sont globalement positives et dépendants du site de la lésion.

Les atteintes pré-synaptiques sont d'un très bon pronostic. Les atteintes rétro-cochléaires sont d'un résultat plus incertain, mais peuvent apporter une amélioration par rapport à l'appareillage classique.

La connaissance du lieu lésé permet de déterminer des objectifs différents selon les patients, d'indiquer dès le départ aux parents les résultats possibles, d'adapter l'accompagnement pluridisciplinaire et d'éviter des déceptions pouvant remettre en cause leur implication dans le projet.

## Les atteintes pré-synaptiques

Schématiquement, si l'atteinte de la protéine est pré-synaptique (Shearer and Hansen, 2019), on peut considérer que le résultat de l'implantation est identique à des patients implantés ne présentant pas de NA/DA puisque la stimulation électrique attaque directement les terminaisons nerveuses en court-circuitant le lieu lésé.

Les atteintes pré-synaptiques, confirmées par l'ECohG, concernent l'otoferline ou DFNB9 (codée par le gène OTOF impliquée dans l'exocytose de vésicules synaptiques, susceptible d'être influencée par la température corporelle), le CAV1.3 CA2 (codé par le gène CACNA1D impliqué dans la régulation du canal CA2+ et pouvant atteindre des neurones d'autres organes), le VGLUT3 (codée par le gène SLC17A8, impliquée dans la capture et la libération du glutamate), le CAPB2 ou DFNB93 (impliqué dans les échanges Calcium glutamate).

## Les atteintes post-synaptiques avant le ganglion spiral

Dans le cas où l'atteinte serait postsynaptique mais avant le ganglion spiral, le résultat serait identique au cas précédent (Shearer and Hansen, 2019). Les sites impliqués avant le ganglion spiral prédisant un bon résultat de l'implantation sont le Diaphanous formine 3 (codée par le gène DIAPH3, impliquée dans le contact entre les dendrites du ganglion spiral et les cellules ciliées internes), la GTPase (codée par le gène OPA1, impliquée dans le développement des dendrites terminaux du ganglion spiral, le récepteur à tyrosine kinase (codée par le gène ROR1 qui module la croissance des dendrites terminaux du ganglion spiral), l'ATP1A3 (impliquée dans la pompe ATPase NA/K transmembranaire qui maintient le potentiel membranaire des dendrites terminaux du ganglion spiral).

## Les atteintes du nerf

Par contre, le résultat sera limité quand le nerf auditif est atteint au niveau des corps cellulaires du ganglion spiral ou des axones : la translocase de la membrane interne 8A des mitochondries (codée par le gène TIMM8A), les protéines codées par les gènes MPZ, PMP22, des mutations concernant les protéines AIFM1 (impliqué dans l'apoptose cellulaire) 1, NARS2 (impliqué dans le fonctionnement mitochondrial).

## Les atteintes du ganglion spiral

Ces atteintes créent une désynchronisation au niveau des influx nerveux et dégrade de façon importante la sélectivité temporelle : TIMM8A (impliqué dans une neurodégénérescence progressive atteignant l'audition, mais ultérieurement les muscles, la vue et le fonctionnement cognitif), l'AIFM1 (connu sous le nom de Cowchock syndrome, impliqué dans un déficit auditif, une dégradation neuromusculaire et dans des troubles cognitifs), le NARS2 (impliqué dans une dégradation neurologique atteignant le système nerveux central).

## Synthèse

Le pronostic est bon pour les surdités avant le ganglion spiral, et non prévisible de façon fiable au-delà.

A ces connaissances génétiques s'ajoutent d'autres considérations qui peuvent expliquer la variance des résultats : période de privation sensorielle, importance du déficit à la naissance, progressivité du déficit, âge de l'enfant à l'implantation, mode de communication, comportement de l'enfant et de sa famille, prise en charge scolaire et orthophonique. De plus, les neuropathies étant évolutives, l'âge de l'enfant à l'implantation est souvent plus tardif.

Néanmoins, quelque soit le pronostic, la notion de bon résultat, de résultat limité ou d'absence de résultat reste à définir. Percevoir des informations auditives là où sans implantation cochléaire ils n'auraient jamais été perçus peut aussi être présenté comme un bon résultat. Le sens d'alerte, la boucle audiophonatoire, l'aide à la lecture labiale sont des résultats probants qui ne se traduisent pas forcément par la normalisation partielle attendue chez de nombreux implantés.

L'objectif de l'implantation ne doit pas être systématiquement présenté comme un retour à la normale. La normale dépend de nombreux phénomènes extra-auditifs. Cette terminologie est donc à bannir. L'objectif est de montrer que les sons sont plus aisément perçus, que l'information est disponible ce que ne permettait pas nécessairement de faire la prothèse auditive.

Cette information nouvelle doit être utilisée pour devenir optimale. L'entourage, la prise en charge orthophonique, éducative, le projet pédagogique comptent pour beaucoup dans le résultat.

La communication ne se limite pas à une performance auditive mais aussi à la capacité d'intégrer des indices multimodaux tels que la lecture labiale. 20% intelligibilité avec implant, 40% en lecture labiale seule peuvent donner un résultat de 100% dans la modalité audiovisuelle. Les séances de réglage de l'implant sont propices pour rappeler ces données qui sont essentielles, fixer des objectifs raisonnables qui pourront être atteints et qui permettront aux parents, à l'enfant d'adhérer au projet palliatif qui leur a été proposé.

Les attentes peuvent être démesurées, le découragement peut être palpable, la séance d'adaptation de l'implant peut être l'occasion de ressouder les acteurs.

Le réglage doit être adapté aux capacités perceptives de l'enfant. La progressivité s'impose mais ne doit pas ralentir l'atteinte des objectifs. Un compromis est en permanence à rechercher entre ce que l'enfant peut accepter et la quantité d'information que l'on souhaite rendre disponible.

Autant les formes présynaptiques telles que OTOF peuvent faire l'objet d'un protocole de réglage comparable à celui qui peut être considéré pour une surdité de type connexine, autant les atteintes des corps cellulaires doivent faire l'objet d'une exploration fonctionnelle plus subtile.



## Le réglage des implants cochléaires dans le cas de neuropathies pré-synaptiques

Le réglage se fait de la même façon que dans le cas des surdités génétiques impliquant la seule cochlée (connexine 26 et autres). Les valeurs par défaut sont les mêmes et la mise en place de la stimulation électrique obéit aux mêmes règles.

Introduction progressive de l'information sonore, d'autant plus rapide que l'acceptation est bonne et correspond à l'attente au niveau des seuils audiométriques d'audibilité, de confort et d'inconfort.

D'une marque d'implant à l'autre, les réglages sont différents mais l'impact sur ce que reçoit le cerveau permet le même résultat final.

Aucune particularité n'est obligatoire pour le réglage spécifique des neuropathies pré-synaptiques, les valeurs par défaut habituelles pour un implant donné sont respectées et l'évolution des réglages est similaire.

## Le réglage des implants cochléaires dans le cas des neuropathies post-synaptiques

Ce type de neuropathie impliquant des capacités neuronales variées, le réglage ne correspond pas forcément aux règles par défaut.

La principale interrogation concerne l'analyse de la dynamique auditive neurale. Alors que celle-ci est linéaire en dB dans les cas classiques, on voit ici de possibles anomalies sur la progression de la sensation subjective d'intensité par rapport à la stimulation normale, rendant nécessaire une analyse plus fine de l'échelle de sensation sonore. Cette progressivité peut parfois demander plus d'intensité qu'habituellement pour les faibles intensités et créer aussi des saturations pour des niveaux intenses.

Le choix de l'implant doit aussi intégrer que les patients avec neuropathies se distinguent par une dégradation des performances temporelles, par une saturation habituelle en stimulation acoustique dans les graves (non retrouvés en électrique dans les patients que j'ai eu à traiter). Cela peut conduire à choisir pour cette catégorie de patient un processeur capable de procurer différentes stratégies de stimulation et de codage.

Les attentes doivent être respectées ce qui sous-entend que la description des étapes successives et la promesse d'un résultat adapté à la réalité.

## Présentation de 2 cas cliniques de neuropathie auditive

### Cas 1

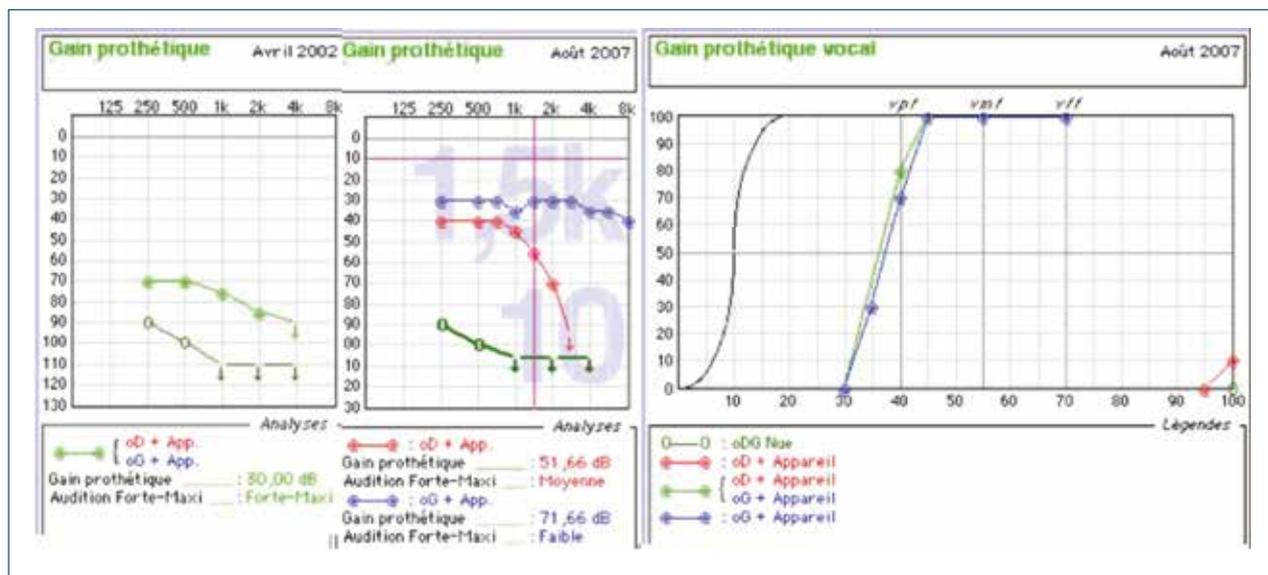
C.L a 9 mois au moment du dépistage, réalisé à l'étranger. Les PEA sont plats et les oto-émissions sont normales, compatibles avec une audition comprise en 0 et 35 dB. Lors de son retour en France, on retrouve de nouveau une absence de réponses aux PEA et la présence d'oto-émissions. Une recherche génétique est réalisée et le diagnostic de surdité impliquant une mutation touchant l'otoférine, protéine impliquée dans la vidange des vésicules synaptiques des CCI est posée.

L'audioprothésiste qui avait commencé l'appareillage à l'étranger avait mis en place un gain pratiquement nul. A l'arrivée en France, un réappareillage est effectué, car les appareils étaient en essai, en utilisant une prothèse auditive à compressions avec un gain de 20 dB pour les sons faibles et moyens et aucune amplification à partir de 90 dB. Le résultat en cabine ne montre aucun résultat et confirme l'existence d'une surdité profonde, surtout que C. est une petite fille vive, curieuse et qui réagit de façon constante aux niveaux vibratoires.

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

3 éléments peuvent être extraits de ces diagrammes.

La mise en place du gain de 65 dB ne permet pas de mettre en place un gain prothétique suffisamment efficace pour que ne se pose pas la question d'une implantation. Dans cette phase, C réagit à toutes les voyelles prononcées à voix moyenne quand elle se situe dans une situation de test, ce qui sous-entend une perception de l'information, alors qu'aucune réaction dans la vie courante n'existe. Cette discordance de réponses se retrouve très souvent dans les cas où la perception existe pour les sons faibles, mais qu'il existe une saturation de la fonction auditive. En général, c'est parce que l'appareil rentre en saturation. On peut penser dans le cas de C qu'il s'agit d'une saturation du « nerf auditif ».





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

En conclusion de ce premier cas, on relève que l'appareillage se justifiait dans la première étape pour confirmer la surdité, puis l'inefficacité pour les acquisitions de langage alors que le gain était presque au maximum de la technique, que le port de l'appareil controlatéral n'entraîne aucune nuisance d'utilisation de l'implant alors que le fait de conserver celui-ci permet la persistance d'une stimulation centrale. Ce qui pourrait éventuellement conserver la fonction de ce côté et permettre une utilisation ultérieure si une nouvelle technologie survenait. Une implantation controlatérale lui a d'ailleurs été conseillée et pourrait lui permettre une amélioration théorique dans le bruit. Mais C préfère rester avec sa prothèse controlatérale qu'elle porte tout le temps et qu'elle juge indispensable et agréable à porter subjectivement alors qu'elle est consciente que cet appareil auditif ne lui apporte aucune amélioration de compréhension.

## Cas 2

A D est née en 1998. Une atteinte du nerf optique est découverte à l'âge de 4 ans. Devant cette symptomatologie, une recherche génétique de la délétion OPA 1 est infructueuse.

Une suspicion de perte auditive date de cette époque, mais les examens audiométriques semblent normaux. Un suivi régulier est mis en place au niveau auditif. La marche a été acquise vers 14 mois et elle n'a pas eu de retard lors de l'acquisition initiale de la parole.

Elle suit à l'âge de 9 ans une scolarité en milieu classique avec cependant un aménagement pour son problème visuel. C'est à cette époque qu'une surdité légère gauche avec des troubles de la compréhension s'installe, l'audition droite restant subnormale.

Un bilan complet à la recherche d'une neuropathie est alors lancé : OEA, DPOEA et IRM cérébrale, bilan vestibulaire. Une difficulté supplémentaire apparaît, une audition très fluctuante d'une audiométrie à l'autre.

Les OEA et les produits de distorsion sont normaux. Les PEA sont désynchronisés et aucune onde n'est retrouvée. Le bilan vestibulaire est normal.

Une première proposition d'appareillage est faite en Décembre 2007. Les parents la rejettent par crainte d'un trauma sonore et d'une aggravation de la surdité. Cependant un essai d'appareillage est lancé en Octobre 2008 suite à une nette augmentation des difficultés rencontrées.

C'est une enfant toujours heureuse et optimiste, avec des parents très présents et accompagnants. Son intelligence lui permet

de suppléer de façon exceptionnelle. Bien que sa perte auditive soit petite, son audition et son intelligibilité sont fluctuantes, ce qui entraîne un isolement vis-à-vis de son environnement et une diminution de ses possibilités de participation.

L'appareillage auditif est réalisé en écouteur déporté en Open fit en se basant sur le seuil de confort. Les aigus sont privilégiés de façon nette car l'amplification des graves dégrade sa compréhension. Un essai de quelques dB en global n'est pas supporté en live avec une dégradation immédiate de la compréhension à voix moyenne. La mise en place d'un microphone directionnel n'améliore pas ses capacités, sans doute en raison de la faiblesse du gain accepté.

L'intelligibilité dans le bruit étant comme attendu dégradée, un traitement numérique des bruits est mis en place.

Lors des nombreuses audiométries, on constate des fortes fluctuations d'un instant à l'autre qui dépendent de son attention ; Elle répond de façon nettement meilleure quand elle sent qu'elle est testée.

L'appareillage est réalisé en minimisant le risque traumatique car le niveau de sortie max est limité avec un gain faible pour une perte de 30 dB HL. L'essai en milieu social montre une amélioration de son comportement. Elle est plus présente vis-à-vis de son environnement et se sent mieux avec les appareils. Le gain est augmenté de quelques dB lors des premières visites de contrôle avec une bonne tolérance et une bonne qualité en milieu silencieux, à condition que l'appareillage reste en ouvert. Toute fermeture du conduit auditif crée en effet un renforcement des graves et l'apparition d'une réverbération dans le volume tympan / embout. Or, au regard de nos connaissances, la qualité de traitement de la zone grave est moins bonne.

Le port des appareils est difficile au départ en raison d'une gêne subjective en présence de bruits perturbants. Il devient de plus en plus régulier après un travail d'éducation prothétique intense et de nombreuses discussions.

La vocale est difficile à utiliser car le pourcentage d'intelligibilité se modifie beaucoup d'une liste à l'autre pour la même intensité, ce qui rend compliquée la vérification du bien fondé des réglages.

DE 2008 à 2014, les fluctuations se poursuivent, conduisant à conserver un gain faible. Elle continue de porter régulièrement ses appareils car elle ressent une amélioration de la perception de son environnement sonore. Malgré cet aspect subjectif positif, il existe peu d'amélioration de sa compréhension qui reste toujours dépendante de son attention. L'aggravation de son déficit visuel rend inopérant la lecture labiale et encore plus utile les appareils auditifs.

2014 est une année où une aggravation importante survient, accompagné par une augmentation importante des fluctuations et une surdité bilatérale moyenne qui conduit à un nouvel appareillage avec des appareils plus puissants. Cette nouvelle augmentation du gain avec une compression plus efficace n'améliore pas le maximum d'intelligibilité qui plafonne à 30 % avec appareils.

Une discussion en vue de l'indication d'une implantation cochléaire est engagée, bien que la surdité soit post synaptique. L'IRM s'avère normale et la vestibulométrie en faveur d'une implantation sur l'oreille droite.

La situation continuant de se dégrader au niveau visuel et auditif, une implantation est réalisée à droite avec un implant Med-El en Août 2014, avec une bonne conservation de son audition pré-implantation. La faible utilisation de cette oreille appareillée n'engage pas à tenter une adaptation bimodale en électroacoustique.

Le port de l'appareil gauche devient d'ailleurs de plus en plus difficile



au fur et à mesure de l'amélioration liée à l'implantation droite. De nombreux réglages de cette prothèse gauche se succèdent et permettent la poursuite du port de façon à conserver une stimulation de ce côté. Une baisse du gain est cependant nécessaire pour en permettre sa conservation.

Devant les résultats positifs de l'implantation droite, une décision d'implantation à gauche est prise par la famille.

À droite, de nombreux réglages du processeur avaient été nécessaires à la mise en place de la stimulation électrique. Pour l'oreille gauche, le réglage définitif a été obtenu plus facilement et plus rapidement. Une particularité de réglage à noter pour permettre une sensation sonore des sons faibles :

Il a été en effet nécessaire d'augmenter de façon importante le paramètre T (Threshold) par rapport à une implantation standard pour obtenir un seuil vers 25-30 dB HL. Une tentative de diminution ultérieure de ce paramètre avait entraîné une dégradation du seuil d'audibilité et une altération nette de la compréhension.

Les résultats sont sans commune mesure avec ceux obtenus avec un appareillage conventionnel : l'intelligibilité est avec implants cochléaires de 90 % sans lecture labiale. Le port des deux implants est de 11 heures par jour. Aucune notion de fatigabilité n'est retrouvée et les seuils électriques sont restés stables depuis l'implantation, avec de plus une nette amélioration de la compréhension dans le bruit lors du port des deux implants, soulignant l'importance fonctionnelle d'une implantation bilatérale.

Alors que la notion de neuropathie post-synaptique était établie et qu'elle pouvait faire douter de l'efficacité de l'implantation cochléaire, l'implantation cochléaire a été un succès, sans doute car la stimulation électrique permet une synchronisation de la conduction neuronale.

Ces cas cliniques montrent que l'indication d'implantation cochléaire peut se justifier en cas de neuropathies, avec certitude lors d'atteintes présynaptiques identifiées et génotypées (de type OTOF), avec un doute dans les cas post-synaptiques sans diagnostics génétiques établis.

L'expérience positive d'implantation cochléaire vécue dans le deuxième cas clinique (AD) justifie à mon sens la prise de risque à condition que la prise en charge soit adaptée dans les projections concernant le résultat final. L'élément clé, la prédictivité possible grâce aux progrès de la génétique, permet d'entrouvrir la porte pour de futurs patients.

## Bibliographie

De Siati, R.D., Rosenzweig, F., Gersdorff, G., Gregoire, A., Rombaux, P., Deggouj, N., 2020. Auditory Neuropathy Spectrum Disorders: From Diagnosis to Treatment: Literature Review and Case Reports. *J. Clin. Med.* 9, E1074. <https://doi.org/10.3390/jcm9041074>

Shearer, A.E., Hansen, M.R., 2019. Auditory synaptopathy, auditory neuropathy, and cochlear implantation. *Laryngoscope Investig. Otolaryngol.* 4, 429–440. <https://doi.org/10.1002/lio2.288>



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.

**BIENVILLANCE 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**

# Appareillage prothétique et implantation cochléaire de l'enfant avec Neuropathie Auditive

**Natalie LOUNDON**

Service ORL, Hôpital Necker Enfants Malades, 149 rue de Sèvres, 75015 Paris

Mail : natalie.loundon@aphp.fr

**MOTS-CLÉS : Neuropathie Auditive/ Dyssynchronie Auditive (NADA), Surdité, Enfants, Appareillage auditif, Implants cochléaires, Réhabilitation**

## Introduction

La neuropathie auditive / dyssynchronie auditive (NADA) est un désordre auditif dont la conséquence est l'altération de transmission du signal sonore allant de la cochlée aux aires cérébrales. La sévérité de la surdité est variable, pouvant être modérée, sévère ou profonde. En pédiatrie, le retentissement sur le développement de la parole et du langage de cette pathologie est le plus souvent majeur, les enfants présentant une perception altérée de la parole dans diverses situations de la vie quotidienne, en particulier dans le bruit. Le trouble auditif peut être fluctuant et dépendre d'un contexte de stress, fièvre, fatigue... La surdité peut aussi s'aggraver progressivement dans certaines étiologies.

Dans un système auditif normal, les neurones du nerf cochléaire (VIIIc) transmettent un message synchronisé permettant au système auditif central d'interpréter le codage des sons et de la parole. Dans la NADA, la perception est affectée quantitativement (faible niveau de perception), et qualitativement avec une perte de la capacité à percevoir la parole de façon intelligible.

Les NADA représentent environ 10 % des surdités neurosensorielles (SNS), et ont des profils électrophysiologiques et audiométriques variables. Le diagnostic de NADA est confirmé après réalisation d'une batterie de tests incluant des otoémissions acoustiques (OEA), les potentiels évoqués auditifs (PEA), les potentiels stationnaires (ASSR), ainsi qu'une audiométrie tonale et vocale. Le profil de NADA est défini par la dissociation entre les résultats électrophysiologiques (OEA, PEA, ASSR), et ceux de l'audiométrie subjective (audiométrie tonale et vocale). Divers profils de dissociation peuvent se voir : persistance ou pas d'OEA, tracés de PEA désynchronisés ou atypiques, et ils varient selon l'étiologie de la NADA <sup>1</sup>.

Différentes causes de NADA sont reconnues, avec des 3 sites d'atteinte du système auditif : endocochléaire, nerf auditif, ou neurologique central. La pathophysiologie est en rapport soit avec la perte de fonction des cellules ciliées de l'oreille internes (CCI), soit celle des synapses, ou du transfert intra-synaptique, soit à une anomalie de la propagation électrique le long du VIIIc ou encore à une anomalie de traitement de l'information au niveau du tronc cérébral <sup>2</sup>.

## Contexte étiologique et réhabilitation

Les premiers tests électrophysiologiques et auditifs réalisés pour le diagnostic de NADA ne peuvent à eux seuls, préciser la localisation du trouble. Le contexte clinique et les examens d'imagerie et le bilan génétique permettent d'orienter l'étiologie. Un résultat génétique positif confirme le classement de la neuropathie.

Le site lésionnel est important à préciser, car il influence les performances de la réhabilitation. En particulier, si les lésions sont présynaptiques, au niveau du labyrinthe membraneux, les performances attendues d'une implantation cochléaire (IC) sont équivalentes à celles des SNS endocochléaires, alors que celle atteignant le nerf auditif lui-même ou post-synaptique ne le sont pas forcément <sup>3</sup>.

Les pathologies présynaptiques ont été décrites en génétique et concernant des anomalies comme l'Otoferline (Otof/ DFNB9), ou la Pejvakine par exemple, mais d'autres causes sont actuellement décrites (cf chapitre génétique) <sup>4</sup>.

Chez l'enfant, la cause la plus fréquente de neuropathie auditive est d'origine endocochléaire en rapport avec DFNB9. Le trouble auditif est parfois fluctuant, et les seuils auditifs peuvent s'aggraver dans le temps. Certains enfants ont des seuils en audiométrie tonale dans les limites de la normale, mais des résultats en audiométrie vocale restent chutés, notamment dans le bruit. Les OEA étant inconstantes, le diagnostic de NADA est confirmé par PEA et ASSR. Ces 20 dernières années, différentes anomalies génétiques ont été décrites comme cause des neuropathies auditives <sup>2</sup>. Parmi ces déficits, les mutations du gène OTOF ont été identifiées en premier, cause la plus fréquente de surdité congénitale avec NADA <sup>5,6</sup>. La protéine otoferline, encodée par le gène OTOF, joue un rôle essentiel dans l'exocytose vésiculaire inter synaptique <sup>7,8</sup>. Ainsi les mutations OTOF entraînent une réduction du trafic vésiculaire dans la synapse <sup>7-9</sup>. Les patients ayant une mutation biallélique OTOF ont donc une surdité présynaptique, la fonction du nerf auditif est préservée.

Les anomalies post synaptiques comprennent les pathologies du nerf cochléaire et centrales.

Les pathologies du VIIIc sont de deux types, soit malformative, avec un VIIIc absent ou hypoplasique, soit démyélinisante, comme celles rencontrées dans la maladie Charcot-Marie-Tooth, la maladie de Friedreich, l'ataxie Cérébelleuse héréditaire, ou l'atrophie optique liée à OPA1 (cf chapitre Génétique).

La neuropathie par pathologie sensorimotrice dégénérative est d'apparition plus tardive (après l'âge de 10 ans). Le contexte est celui d'une aggravation progressive de l'audition et d'une perte de l'intelligibilité de la parole avec l'âge.

En cas d'anomalies du VIIIc, la surdité est sévère à profonde et est congénitale ; les OEA sont le plus souvent présentes. La confirmation de l'anomalie du VIIIc est possible par I.R.M. du conduit auditif interne, réalisée en coupes para-sagittales afin de visualiser finement les éléments du paquet acoustico-facial.

Les pathologies centrales se retrouvent dans des contextes périnataux spécifiques : prématurité, hyperbilirubinémie, traumatisme sonore, hypoventilation, dysmaturité. Il reste difficile de connaître précisément le lieu de l'atteinte dans ces cas complexes,



étant donné que les nourrissons combinent les facteurs de risque de NADA. Un dénominateur commun à ces enfants est l'hypoxie, avec l'hypothèse que celle-ci cause une souffrance cochléaire étendue, impliquant les cellules ciliées, les synapses et le ganglion spiral<sup>10</sup>.

Les pathologies mitochondriales peuvent aussi entraîner des NADA mixtes, à la fois centrale et périphérique. Dans les pathologies centrales, la clinique est évocatrice, avec un retard psychomoteur, et/ou des troubles cognitifs.

Ainsi la NADA est une entité non monolithique, elle est composée de surdités isolées, et de cas complexes associant des pathologies neurologiques centrales et périphériques intriquées.

## Appareillage auditif et implant cochléaire

La neuropathie auditive se manifeste de façon variable d'une personne à l'autre et parfois d'une journée à l'autre pour un même patient, ce complexifie l'appareillage auditif (AA). Un patient peut être confortable en milieu calme mais présenter des difficultés importantes dans des conditions d'audition dégradées (conversation à plusieurs, bruit de rue, bruit de classe, cantine, situation de réverbération...). Il arrive parfois que le niveau auditif tonal soit dans les limites de la normale, avec une vocale effondrée. Cependant, le plus souvent, la perte auditive est franche en tonale, le seuil peut varier de léger à profond. Dans tous les cas, les patients présentent à la fois des difficultés d'audibilité dans le silence (vocale décalée) et aussi dans le bruit. Un suivi à long terme pour s'ajuster à l'évolution du patient est nécessaire.

## Rôle du médecin spécialisé en audiologie

L'ORL audiologiste confirme la présence d'une NADA, à l'aide de mesures objectives et comportementales. En collaboration avec les autres professionnels gravitant autour de l'enfant (orthophoniste, psychologue, neurologue, généticien, audioprothésiste) et en fonction des situations de handicap rapportées, il élabore un plan d'intervention avec la famille. Les outils à disposition comprennent l'AA, l'IC, les systèmes FM, les supports écrits, l'orthophonie, la psychomotricité, la sensibilisation scolaire aux stratégies de communication, etc. Nous décrivons ici les résultats de l'AA et de l'IC. Le système FM amplificateur est une proposition associée à la réhabilitation pour optimiser le rapport signal /bruit, toujours compétitif chez ces patients.

## Réhabilitation auditive et revue de la littérature

Peu d'études sont disponibles sur les résultats de l'AA en cas de NADA, et les séries restent de petite taille.

L'American Academy of Audiology recommande que les enfants avec NADA essaient un AA quand ils n'ont pas d'intelligibilité de la parole conversationnelle<sup>11</sup>. Certaines études témoignent que les patients appareillés peuvent avoir une intelligibilité de la parole et un développement du langage similaires aux patients ayant SNS classique<sup>12,13</sup>. Cependant malgré le bénéfice des AA, les performances dans le bruit restent souvent plus limitées. Ainsi, Rance et al (2012)<sup>13</sup> décrit les résultats de 45 patients adultes avec démyélinisation (Pathologies Charcot Marie Tooth n=12, Ataxie Friedreich n=23), dont les tests auditifs dans le silence étaient satisfaisants mais les tests dans le bruit étaient chutés avec difficulté à la localisation spatiale. L'hypothèse de Rance est que la désynchronisation neuronale entraîne une difficulté à traiter les indices de différence inter-aurale. Zeng and al<sup>14</sup> suggère aussi que

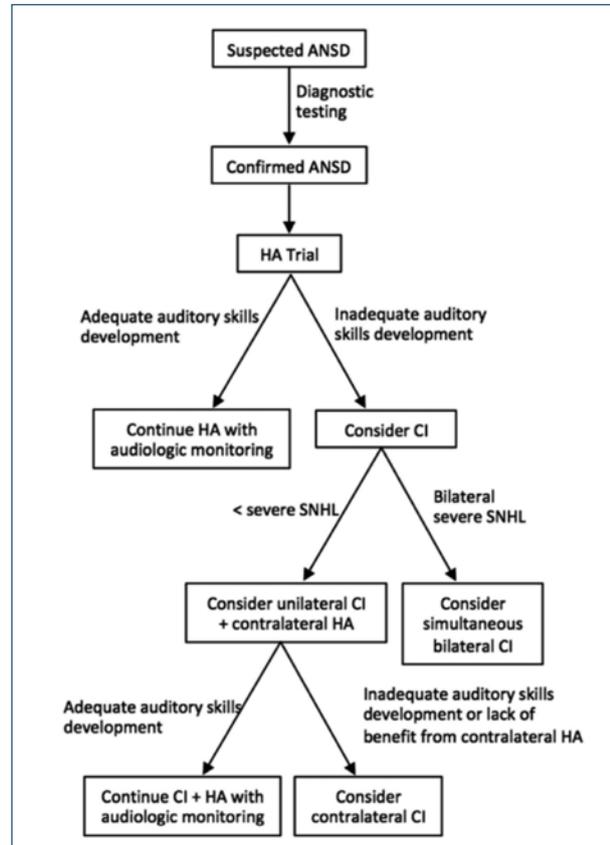


Figure 1 : Algorithme de décision thérapeutique, proposé par J. Yawn, et al. 2019 (17).

les faibles performances dans le bruit sont dues à une altération de l'encodage des informations temporelles et donc de l'analyse des différences inter-aurales.

Nash-Kille et Sharma (2014)<sup>15</sup>, ont étudié la synchronisation temporelle et spectrale par des tracés corticaux (ITC), chez 91 patients ayant une neuropathie auditive, après appareillage (n=54) ou IC (n=32), et ont comparé ces marqueurs à un groupe de patients normaux entendants ou avec SNS classique. Dans le groupe des patients ayant une SNS, l'ITC diminuait significativement avec seuil auditif, en particulier en cas de surdité sévère à profonde, et dans le groupe des patients avec NADA les scores ITC étaient inférieurs à leurs pairs appariés en termes de seuil auditif et ce, quel que soit leur type d'appareillage (AA ou IC). A noter que dans cette étude, aucune information relative à l'origine de la NADA n'est prise en compte.

Chez l'enfant, les séries sont de petite taille, et témoignent de la variabilité des résultats observés. Ehrmann-Müller et al<sup>16</sup>, en 2020 décrit 7 enfants ayant reçus un IC bilatéral simultané et trois enfants un AA. Sur 3 patients, un avait une atteinte unilatérale (anomalie du VIIIc) et ne portait pas son AA de ce côté, les 2 autres avaient des seuils audiométriques en tonal entre 35 et 45 dB et une intelligibilité de la parole de plus de 70% de mots en liste ouverte (MLO) dans le silence. Tous les enfants avec un IC utilisaient leur implant de façon permanente. La perception de la parole allait de 0% à 100% de MLO. Quatre enfants étaient dans un milieu normalisé et 5 étaient dans un milieu spécialisé. Le pronostic dépendait de l'évolutivité de la surdité, de l'absence de troubles associés, et de la précocité de l'appareillage.

Les patients qui n'ont pas développé de capacités auditives avec leurs AA et/ou qui présentent une surdité bilatérale sévère à profonde sont des potentiels candidats à l'IC<sup>17</sup>.

Si les lésions sont localisées au niveau du labyrinthe membraneux, en présynaptique, les performances attendues d'une IC sont bonnes, alors que celle atteignant le nerf auditif lui-même ou post-synaptique ne le sont pas<sup>3</sup>.

Zheng et al.<sup>18</sup>, dans une revue de la littérature qui concerne 60 patients avec DFNB9 et ayant bénéficié d'une l'IC, montre que les auteurs rapportent d'excellentes performances sur la perception et le développement de la parole et du langage après l'IC.

Contrairement à d'autres causes de neuropathie auditive, les patients ayant une DFNB9, ont des performances comparables aux patients avec les SNS endocochléaires 'classiques'<sup>19-23</sup>. D'autres facteurs peuvent jouer dans les résultats après IC et en particulier l'âge à l'implantation. Il est reconnu que la précocité de l'appareillage et de l'IC sont des facteurs majeurs de bons résultats de l'implant cochléaire<sup>24-26</sup>. La période critique pour l'acquisition des premiers éléments du langage se situe entre 0 et 3,5 ans ; après cette période l'IC donne en moyenne de moins bons résultats<sup>27</sup>. Pour les patients sourds profonds avec neuropathie auditives la période critique semble plus étroite, se situant avant 2 ans, comme le montrent les travaux de Cardon et Sharma qui visualisent la maturation des tracés de PEAc et l'ITC<sup>28</sup>. Cliniquement, Park et al. (2017)<sup>23</sup> et (Kim et al., 2018)<sup>29</sup> ont montré aussi que le résultat d'une implantation chez les enfants DFNB9 donnait de meilleurs résultats si la chirurgie était réalisée avant l'âge de deux ans.

Cependant, le diagnostic de la surdité en cas de NADA est en moyenne plus tardif que dans les autres causes de surdité, en partie en raison de l'atypie de cette surdité. En effet la normalité des OEA au moment du dépistage auditif, et le contexte clinique souvent complexe rendent la réalisation et l'interprétation des examens difficiles chez l'enfant. Ainsi, dans la série publiée par Harrison et al, en 2015<sup>19</sup>, l'âge moyen à l'IC était de 3,3 ans (n=17) dans le groupe des NADA (étaient exclus les patients avec anomalie du VIIIc) et de 1,9 ans (n=39) dans groupe témoin des SNS sur la même période. Les résultats observés après IC montraient que tous les patients tiraient bénéfice de leur implant avec, cependant, en moyenne des résultats inférieurs à la population témoin dans tous les domaines.

Sur la série de 12 patients ayant une mutation DFNB9 et porteur d'IC, Achard et al (2021, in press)<sup>30</sup> montrait que la perception de la parole s'améliorait rapidement après la chirurgie pour 8/12 d'entre eux. Les quatre patients qui avaient des résultats limités se trouvaient dans un contexte de retard au diagnostic et d'IC tardive.

A Necker Enfants Malades, dans une série de 108 patients avec NADA dont 93 enfants, les étiologies de NADA était isolées dans 45% des cas, et la cause la plus fréquente était la DFNB9. 32% des enfants avaient des anomalies à l'imagerie, au niveau du système nerveux central, et/ou au niveau du nerf cochléaire (VIIIc). L'âge moyen des patients au moment de l'analyse était de 8,7 ans (1-18 ans), 40% d'entre eux avaient une surdité légère à moyenne, 60% surdités sévères à profondes, 30% avaient eu une surdité évolutive, fluctuante ou asymétrique.

Soixante enfants avaient été appareillés, avec un âge moyen à l'appareillage de 3,7 ans (6 mois - 17 ans), et 29 enfants portaient un IC. L'âge moyen au premier IC était de 4,4 ans (1.5-14.3 ans), 9 avaient un IC bilatéral. Quatre enfants n'étaient pas appareillés, en raison de retard psychomoteur sévère associé à une surdité légère à moyenne.

Les résultats observés de l'appareillage auditif sur les scores d'intelligibilité de la parole étaient variables selon les groupes. Pour

les surdités moyennes, la perception de la parole (avec 2 appareils auditifs, à 55dB) variait entre 0 et 100% de MLO.

Pour les 29 patients implantés, à 12 mois de recul, 13 avaient une anomalie bilatérale des VIIIc (11 aplasies, 2 hypoplasies), pour ces patients les résultats restent nettement inférieurs à ceux des patients avec atteinte présynaptique. Les 16 patients restants avaient des scores moyens de 80% MLO à 24 mois de recul. Ainsi le pronostic évolutif de l'IC dans le cadre de la neuropathie auditive, hors situation d'anomalie de VIIIc, est positive et en faveur de l'IC.

Les patients candidats à l'IC en cas de NADA ne sont pas jugés sur les critères préalables de seuil en audiométrie tonale, mais ceux de l'audiométrie vocale et/ou de l'audiométrie dans le bruit, avec appareillage, témoignant de l'audition utilisable réelle.

Ainsi, les patients qui n'ont pas développé de capacités auditives avec leurs appareils auditifs ou qui présentent une surdité bilatérale sévère à profonde sont des potentiels candidats à l'IC<sup>18</sup>.

Des théories modélisent les difficultés de réhabilitation associées aux NADA. Sont décrites la perte des fibres nerveuses, l'atteinte endocochléaire et/ou du ganglion spiral, et suggèrent les limitations dans la restauration auditive avec IC, par une capacité limitée à porter les informations en provenance de l'IC.

L'IC, au contraire, parce qu'il limite le nombre d'informations circulantes, et propose un encodage de la parole aux canaux restreints, réhabilite de façon efficace les patients atteints de NADA. Au final, pour les patients porteurs d'un IC, tout se passe comme s'ils se retrouvaient en situation auditive des patients présentant une NADA.

En poussant le raisonnement plus loin, l'hypothèse suivante est que les enfants avec NADA, ayant de fait une faible capacité de transfert de la cochlée à la zone cérébrale, ne bénéficieront pas de façon significative d'un appareillage auditif, dont l'encodage reste complexe à mettre en œuvre, mais bénéficieront en revanche préférentiellement d'un IC, quel que soit leur niveau d'audiométrie tonale. La prédiction positive des résultats de l'IC pour les patients ayant une NADA peut être considérée comme raisonnablement fiable.

## Conclusion

La NADA est une pathologie particulière aux étiologies et à la sévérité fonctionnelle variables. L'hétérogénéité anatomique et développementale de cette entité est importante. Les avancées génétiques nous permettront dans le futur de les classer plus précisément, de connaître la physiopathologie sous-jacente. L'appareillage auditif peut être proposé, et en cas d'échec de ces AA, l'IC est un outil régulièrement efficace pour ces patients.

## Bibliographie

1. Berlin CI, Hood LJ, Morlet T, Wilensky D, Li L, Mattingly KR, Taylor-Jeanfreau J, Keats BJ, John PS, Montgomery E, Shalloo JK, Russell BA, Frisch SA. Multi-site diagnosis and management of 260 patients with auditory neuropathy/dys-synchrony (auditory neuropathy spectrum disorder). (2010). *Int J Audiol.* Jan;49(1):30-43.
2. Moser T, Starr A. Auditory neuropathy--neural and synaptic mechanisms. (2016). *Nat Rev Neurol.* Mar;12(3):135-49.
3. Eppsteiner R. W., Shearer A. E., Hildebrand M. S., DeLuca A. P., Ji H. H., Dunn C. C., et al. (2012). Prediction of cochlear implant performance by genetic mutation: the spiral ganglion hypothesis. *Hear. Res.* 292 51-58.



4. De Siati RD, Rosenzweig F, Gersdorff G, Gregoire A, Rombaux P, Deggouj N. (2020) Auditory Neuropathy Spectrum Disorders: From Diagnosis to Treatment: Literature Review and Case Reports. *J Clin Med.* Apr 10;9(4):1074.
5. Rodriguez-Ballesteros M., Reynoso R., Olarte M., Villamar M., Morera C., Santarelli R., et al. (2008). A multicenter study on the prevalence and spectrum of mutations in the otoferlin gene (OTOF) in subjects with nonsyndromic hearing impairment and auditory neuropathy. *Hum. Mutat.* 29 823–831.
6. Zhang L. P., Chai Y. C., Yang T., Wu H. (2013). Identification of novel OTOF compound heterozygous mutations by targeted next-generation sequencing in a Chinese patient with auditory neuropathy spectrum disorder. *Int. J. Pediatr. Otorhinolaryngol.* 77 1749–1752.
7. Roux I., Safieddine S., Nouvian R., Grati M., Simmler M. C., Bahloul A., et al. (2006). Otoferlin, defective in a human deafness form, is essential for exocytosis at the auditory ribbon synapse. *Cell* 127 277–289.
8. Pangrsic T., Lasarow L., Reuter K., Takago H., Schwander M., Riedel D., et al. (2010). Hearing requires otoferlin-dependent efficient replenishment of synaptic vesicles in hair cells. *Nat. Neurosci.* 13 869–876.
9. Michalski N., Goutman J. D., Auclair S. M., Boutet de Monvel J., Tertrais M., Emptoz A., et al. (2017). Otoferlin acts as a Ca(2+) sensor for vesicle fusion and vesicle pool replenishment at auditory hair cell ribbon synapses. *eLife* 6:e31013.
10. Harrison RV, Gordon KA, Papsin BC, Negandhi J, James AL. (2015) Auditory neuropathy spectrum disorder (ANS) and cochlear implantation. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* Dec;79(12):1980-7.
11. Walker E, McCreery R, Spratford M, et al. (2016). Children with auditory neuropathyspectrum disorder fitted with hearing aids applying the American Academy of Audiology pediatric amplification guideline: current practice and outcomes. *J Am Acad Audiol* 27(3):204
12. Ching TY, Day J, Dillon H, et al. (2013). Impact of the presence of auditory neuropathy spectrum disorder (ANS) on outcomes of children at three years of age. *Int J Audiol*;52(Suppl 2):S55–64.
13. Rance G, Ryan MM, Carew P, Corben LA, Yiu E, Tan J, Delatycky MB. (2012) Binaural speech processing in individuals with auditory neuropathy. *Neuroscience.* Dec 13;226:227-35.
14. Zeng FG, Oba S, Garde S, Sininger Y, Starr A. Temporal and speech processing deficits in auditory neuropathy. *Neuroreport.* 1999 Nov 8;10(16):3429-35.
15. Nash-Kille A, Sharma A. (2014). Inter-trial coherence as a marker of cortical phase synchrony in children with sensorineural hearing loss and auditory neuropathy spectrum disorder fitted with hearing aids and cochlear implants. *Clin Neurophysiol.* Jul;125(7):1459-70.
16. Ehrmann-Müller D, Cebulla M, Rak K, Scheich M, Back D, Hagen R, Shehata-Dieler W. (2019). Evaluation and therapy outcome in children with auditory neuropathy spectrum disorder (ANS). *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* Dec 127:109681
17. Yawn RJ, Nassiri AM, Rivas A. (2019). Auditory Neuropathy: Bridging the Gap Between Hearing Aids and Cochlear Implants. *Otolaryngol Clin North Am.* Apr;52(2):349-355.
18. Zheng D, Liu X. Cochlear Implantation Outcomes in Patients With OTOF Mutations. *Front Neurosci.* 2020 May 21;14:447.
19. Loundon N., Marcolla A., Roux I., Rouillon I., Denoyelle F., Feldmann D., et al. (2005). Auditory neuropathy or endocochlear hearing loss? *Otol. Neurotol.* 26 748–754.
20. Rouillon I., Marcolla A., Roux I., Marlin S., Feldmann D., Couderc R., et al. (2006). Results of cochlear implantation in two children with mutations in the OTOF gene. *Int. J. Pediatr. Otorhinolaryngol.* 70 689–696.
21. Miyagawa M., Nishio S. Y., Usami S. (2016). A comprehensive study on the etiology of patients receiving cochlear implantation with special emphasis on genetic epidemiology. *Otol. Neurotol.* 37 e126–e134.
22. Zhang L. P., Chai Y. C., Yang T., Wu H. (2013). Identification of novel OTOF compound heterozygous mutations by targeted next-generation sequencing in a Chinese patient with auditory neuropathy spectrum disorder. *Int. J. Pediatr. Otorhinolaryngol.* 77 1749–1752.
23. Park J. H., Kim A. R., Han J. H., Kim S. D., Kim S. H., Koo J.-W., et al. (2017). Outcome of cochlear implantation in prelingually deafened children according to molecular genetic etiology. *Ear Hear.* 38 E316–E324.
24. Niparko J. K., Tobey E. A., Thal D. J., Eisenberg L. S., Wang N. Y., Quittner A. L., et al. (2010). Spoken language development in children following cochlear implantation. *JAMA* 303 1498–1506.
25. Black J., Hickson L., Black B., Perry C. (2011). Prognostic indicators in paediatric cochlear implant surgery: a systematic literature review. *Cochlear. Implants Int.* 12 67–93.
26. Panda S., Sikka K., Singh V., Agarwal S., Kumar R., Thakar A., et al. (2019). Comprehensive analysis of factors leading to poor performance in prelingual cochlear implant recipients. *Otol. Neurotol.* 40 754–760.
27. Kral A., Sharma A. (2012). Developmental neuroplasticity after cochlear implantation. *Trends Neurosci.* 35 111–122.
28. Sharma A., Cardon G. (2015). Cortical development and neuroplasticity in auditory neuropathy spectrum disorder. *Hear. Res.* 330 (Pt B), 221–232.
29. Kim B. J., Jang J. H., Han J. H., Park H.-R., Oh D. Y., Lee S., et al. (2018). Mutational and phenotypic spectrum of OTOF-related auditory neuropathy in Koreans: eliciting reciprocal interaction between bench and clinics. *J. Transl. Med.* 16:330.
30. S. Achard, L. Jonard, I. Rouillon, M. Parodi, E. Rubinato, N. Loundon, S. Marlin. (2021). Genotype phenotype correlations of 37 DFNB9 subjects with biallelic OTOF variations; *Ear and Hearing*, In Press).



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.baillly

# Prise en charge de la neuropathie auditive chez l'adulte

**Dr Ghizlene LAHLOU (MD, PhD)**

Service d'ORL et de chirurgie cervico-faciale, APHP. Sorbonne Université

Equipe Technologies et Thérapie Génique pour la surdité, Institut de l'Audition/ Institut Pasteur

## Introduction

Le terme de "neuropathie auditive" a été introduit initialement par Starr et al. en 1996 chez 10 patients présentant une dysfonction de la transmission nerveuse cochléaire associée à une fonction normale des cellules ciliées externes (Arnold Starr et al., 1996). La définition électro-physiologique associe la présence d'oto-émissions acoustiques et/ou de microphoniques cochléaires et l'absence ou l'aspect anormal des potentiels évoqués auditifs. Mais cette définition regroupe des surdités de mécanismes et d'expression différentes, en fonction du site lésionnel au niveau de la voie nerveuse auditive, et le terme de maladies du spectre des neuropathies auditives (*Auditory Neuropathy Spectrum Disorder*, ANSD) est plus adapté à cette variété. On distingue alors parmi ces maladies les synaptopathies auditives, liées à une atteinte de la cellule ciliée interne et de sa synapse à ruban, des neuropathies auditives, liées à une atteinte de la fibre nerveuse du nerf cochléaire (Shearer et al., 2019).

Cliniquement, les adultes atteints de ANSD présentent une surdité bilatérale dans la majorité des cas, avec de possibles fluctuations auditives, notamment en rapport avec une fatigue ou une stimulation auditive d'intensité ou de durée trop importante. En cas de surdité évolutive, le premier symptôme est le plus souvent des difficultés de compréhension dans le bruit. L'audiométrie retrouve typiquement une altération de l'intelligibilité plus importante que ne le suggérerait les seuils en audiométrie tonale (De Siati et al., 2020). De nombreuses étiologies sont possibles. Plusieurs gènes causaux ont été mis en évidence dans des formes isolées ou syndromiques d'ANSD, dont certains sont responsables de formes à expression tardive (De Siati et al., 2020; Shearer and Hansen, 2019). Parmi les étiologies acquises, on peut citer les tumeurs du conduit auditif interne et de l'angle ponto-cérébelleux, avec en premier lieu le schwannome vestibulaire, les méningites bactériennes, ou encore certaines maladies inflammatoires touchant le système nerveux central et/ou périphérique. L'hypothèse de neuropathie auditive liée à l'âge est également avancée, avec une incidence augmentant avec l'âge (Rosenhall et al., 2011). D'autres étiologies plus rares ont été rapportées : toxique (Draper and Bamio, 2009), infectieuse (Celis-Aguilar et al., 2012), d'origine diabétique (Rance et al., 2014).

La prise en charge des patients adultes atteints de ANSD dépend de la sévérité de la surdité, mais il n'existe actuellement pas de consensus ni d'algorithme de prise en charge, et elle est souvent discutée au cas par cas. Nous en détaillons ici les grands principes.

## Appareillage auditif conventionnel

En cas de surdité en rapport avec une ANSD, la prise en charge de première intention proposée est un appareillage auditif standard, même si la plupart des études rapportent un faible bénéfice pour ces surdités (A. Starr et al., 1996; Walker et al., 2016). En effet, les appareils auditifs conventionnels amplifient le signal, mais ne permettent pas de palier à la désynchronisation des fibres nerveuses

du nerf cochléaire, responsable de l'altération de la compréhension de la parole. Dans une large étude multicentrique étudiant le bénéfice de l'appareillage auditif chez 85 patients enfants et adultes avec ANSD, seulement 3,5% des patients rapportait un « bon bénéfice », 10,6% un « certain bénéfice », 24,7% un « petit bénéfice », et 61,2% « aucun bénéfice » (Berlin et al., 2010).

Peu d'études ont mesurés le bénéfice audiométrique avec appareillage chez des patients adultes atteints d'ANSD. Chez l'enfant, les études montrent des performances similaires à des enfants du même âge dans le silence, mais significativement plus mauvaises dans le bruit (Walker et al., 2016).

Le bénéfice variable et souvent insuffisant de l'appareil auditif conventionnel est donc la première limite à son utilisation chez les patients avec ANSD. La deuxième limite est liée aux difficultés de réglage des appareils, qui nécessitent pour ces patients une prise en charge spécialisée par des audioprothésistes informés du diagnostic de neuropathie, et formés à un réglage adapté. En effet, il existe un risque théorique dégradation auditive d'origine endo-cochléaire en cas d'amplification sonore trop importante chez des patients avec réflexe stapédien aboli, d'autant plus que les cellules ciliées externes, amplificateurs cochléaires physiologiques, sont fonctionnelles chez les patients avec ANSD (Rance and Aud, 2005). De plus, les réglages difficiles et récurrents chez ces patients nécessitent la coopération du patient, qui peut être altérée dans les cas de surdité associée à une atteinte neurologique.

Les stratégies de réglage des appareils auditifs conventionnels sont donc à adapter à chaque patient présentant une ANSD, afin de permettre le meilleur bénéfice possible. Plusieurs études ont par exemple suggéré qu'une amplification moindre des fréquences graves permettait une meilleure intelligibilité avec appareils (Prabhu and Barman, 2017a, 2017b). Cela peut être liée à un codage fréquentiel plus altéré au niveau des fréquences graves chez les patients avec ANSD (Zeng and Liu, 2006). De même, l'amélioration du ratio signal sur bruit grâce aux micros directionnels et/ou à un système de modulation fréquentielle (FM) est une stratégie particulièrement adaptée à des patients présentant comme principale plainte une difficulté de compréhension dans le bruit (Giraudet and Avan, 2012).

## Implant cochléaire

En cas d'inefficacité d'un appareillage auditif conventionnel, une implantation cochléaire peut être proposée dans les cas de neuropathie auditive. L'hypothèse est qu'une stimulation électrique des neurones cochléaires par un implant peut restaurer la synchronisation des fibres nerveuses et ainsi améliorer le signal nerveux en réponse à une stimulation auditive (Humphriss et al., 2013). Cela a pu être montré dans des modèles animaux, où la synchronisation des potentiels évoqués auditifs en réponse à une stimulation électrique était meilleure qu'en cas de stimulation acoustique (Dynes and Delgutte, 1992).



Le bénéfice de l'implantation cochléaire chez les patients atteints de ANSD dépend grandement de la localisation de l'atteinte au niveau des voies nerveuses auditives : pré-synaptique, au niveau de la cellule ciliée interne ; post-synaptique, au niveau de la terminaison synaptique axonale du nerf cochléaire ; ou neuronal, au niveau des neurones cochléaires du ganglion spiral jusqu'au tronc cérébral. En effet, le signal électrique synchronisé est délivré par les électrodes intra-cochléaires directement au niveau des neurones cochléaires du ganglion spiral, court-circuitant ainsi la synapse auditive cochléaire dans sa partie pré et post-synaptique. L'implant cochléaire devrait donc permettre une réhabilitation efficace dans les cas d'atteinte pré ou post-synaptiques (Shearer and Hansen, 2019), et une analyse fine du site lésionnel pourrait permettre de prédire le bénéfice post-implantation, même si cette analyse est souvent difficile en pratique courante chez l'adulte.

Peu d'études se sont intéressées spécifiquement aux résultats de l'implantation cochléaire chez l'adulte atteint de ANSD, et la majorité des données de la littérature concerne une population globale souvent inhomogène de patients avec un profil d'ANSD, ou au contraire des études de cas en fonction des étiologies de ANSD. Dans une large série multicentrique, Berlin et al ont rapporté une réhabilitation auditive satisfaisante par implant cochléaire pour 85% de leur cohorte de patients avec ANSD d'âge et d'étiologies variées (49 patients, dont seulement 2 adultes) (Berlin et al., 2010). A long terme, une fluctuation des résultats post-implantation, voire une dégradation peut être observée. Enfin, une amélioration post-opératoire plus tardive comparée aux patients avec surdité endo-cochléaire est également discutée.

Il est donc difficile de prévoir les résultats d'une implantation cochléaire chez les patients adultes avec ANSD, et l'information du

patient doit être prudente. L'exploration électro-physiologique de la voie auditive pourrait permettre de mieux localiser la lésion et ainsi de prévoir les résultats post-opératoires. En peropératoire, la réalisation d'une électro-cochléographie en utilisant le porte-électrodes comme récepteur permet d'évaluer la fonction du ganglion spiral (Abbas et al., 2017; Fitzpatrick et al., 2014). De façon plus intéressante, la réalisation en préopératoire d'un test au promontoire peut également nous apporter des indications pronostiques sur les performances post-opératoires de l'implantation cochléaire (Mason et al., 2003).

Le bénéfice après implantation cochléaire chez les patients avec ANSD en fonction de l'étiologie est discuté ci-après.

### Surdités génétiques

Plusieurs causes génétiques de ANSD ont été rapportées, et l'étude de la fonction de chacun des gènes nous permet actuellement de situer la dysfonction au niveau de la voie nerveuse auditive. Le bénéfice de l'implantation cochléaire dépendant grandement du niveau de l'atteinte, la recherche de la cause génétique de la surdité est donc capitale pour les patients avec ANSD, puisqu'elle pourrait permettre d'informer le patient sur le bénéfice attendu de l'implantation cochléaire. Dans leur étude, Shearer et al ont montré que les résultats de l'implantation cochléaire chez des patients présentant une mutation responsable d'une dysfonction de la synapse étaient meilleurs que chez les patients présentant une mutation d'un gène impliqué dans la fonction du ganglion spiral (Shearer et al., 2017).

La principale cause génétique de ANSD est la mutation du gène OTOF, qui représente 2,4% des surdités génétiques. La mutation du gène OTOF cause une synaptopathie avec une

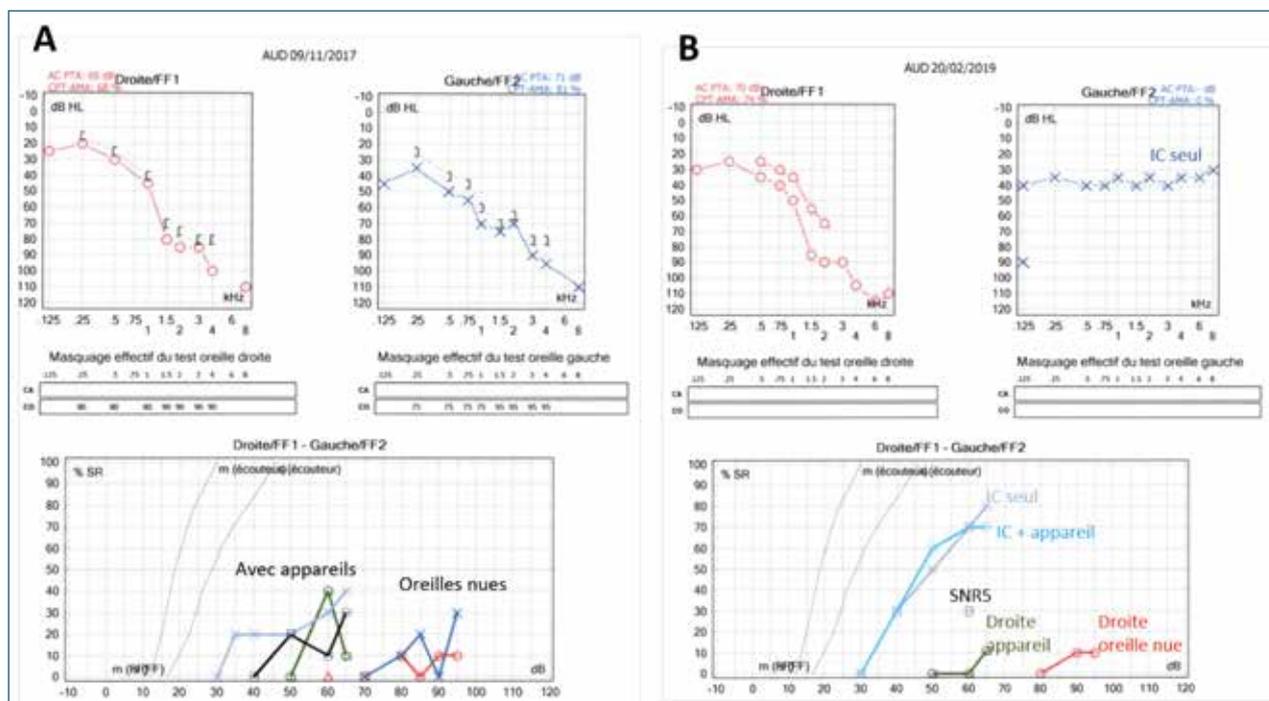


Figure 1. Bilan auditif avant et après implantation cochléaire gauche chez un patient de 66 ans avec une surdité en rapport avec une mutation à l'état hétérozygote de DIAPH3.

Surdité évolutive isolée ayant débutée autour de 50 ans, avec acouphènes, sans antécédents familiaux. A – Audiogramme tonal et vocal avant implantation, montrant une discordance majeure entre l'audiométrie tonale et l'audiométrie vocale. B- Audiogramme tonal et vocal à un post-implantation cochléaire montrant un bon bénéfice de l'implantation cochléaire dans le silence (implant cochléaire [IC] seul) et un certain bénéfice dans le bruit (SNR5, rapport signal sur bruit à 60 dB de 5 dB). De nombreuses fluctuations ont été rapportés par le patient et de nombreux réglages ont été nécessaires.



	Gène	Protéine	Fonction	Phénotype
<b>Pré-synaptique</b>	OTOF	Otoferline	Senseur calcique des vésicules pré-synaptiques des CCI impliqué dans leur exocytose	Surdité DFNB9 Surdité isolée congénitale moyenne à profonde Certaines formes avec une surdité thermique
	CACNA1D	Cav1.3	Sous-unité alpha 1D d'un canal calcique impliquée dans l'entrée de calcium dans la CCI après sa dépolarisation	Syndrome SANND Surdité sévère à profonde congénitale associée à une atteinte du nœud sino-atrial
	CABP2	Calcium binding protein 2	Protéine régulatrice des canaux calciques voltage-dépendants de la CCI	Surdité DFNB93 Surdité moyenne à sévère, courbe plate
	SLC17A8	VGLUT3	Transporteur du glutamate au niveau de la CCI	Surdité DFNA25 Surdité progressive avec courbe descendante
<b>Post-synaptique</b>	OPA1	Mitochondrial dynamin related GTPase protein	Protéine impliquée dans la croissance des axones terminaux des neurones du GS	Surdité syndromique associée à une ataxie d'apparition simultanée, et éventuellement à une myopathie motrice, une myopathie et une neuropathie auditive
	ROR1	ROR	Protéine modulatrice de la croissance des axones terminaux des neurones du GS	Surdité DFNB108 Surdité profonde congénitale avec malformation
	ATP1A3	ATP1A3	Sous-unité de la pompe Na/K-ATPase au niveau de l'axone terminale des neurones du GS	Syndrome CAPOS Ataxie Cérébelleuse, Aréflexie, Pes cavus Surdité neurosensorielle lentement progressive Surdités brusques à répétition
	DIAPH3	Diaphanous formin 3	Protéine impliquée dans le contact de l'axone terminal des neurones du GS avec les CCI	Neuropathie auditive progressive post-linguistique
<b>Neurone cochléaire</b>	MPZ PMP22	-	-	Charcot-Marie-Tooth Neuropathie sensitivomotrice progressive Début entre la 1 <sup>ère</sup> et la 2 <sup>ème</sup> décade
	FXN	Frxataxin	Protéine mitochondriale impliquée dans l'homéostasie du fer et de la chaîne respiratoire	Ataxie de Friedreich Syndrome neurodégénératif associant ataxie, neuropathie sensitivomotrice, dysarthrie, atteinte visuelle et surdité variable évolutive
	DDP1/ TIMM8A	TIMM8A	Transports de métabolites du cytoplasme à la mitochondrie au niveau du neurone cochléaire	Syndrome de Mohr-Tranebjaerg (DDON) Syndrome neurodégénératif progressif associant surdité auditive avec hypoplasie ou aplasie du nerf auditif, une atrophie optique, une ataxie, et une neuropathie motrice
	AIFM1	Apoptosis-inducing factor 1	Flavo-enzyme jouant un rôle dans le contrôle du stress oxydatif	DFNX5 ou Syndrome de Cowchock Neuropathie auditive avec hypoplasie du nerf auditif à l'adolescence isolée ou associée à une neuropathie neuro-musculaire et un déclin cognitif
	SLC52A3 SCL52A2 SCL52A1	RFTV2 RFTV3 RFTV1	Transporteur de la riboflavine, impliqué dans le contrôle du stress oxydatif	Syndrome de Brown-Vialetto-Van Laere Surdité progressive associée à une paralysie faciale et éventuellement à une neuropathie motrice
	NARS2	Mitochondrial asparagine-tRNA ligase	Atteinte de la chaîne respiratoire mitochondriale	DFNB94 ou Syndrome de Leigh Neuropathie auditive avec surdité congénitale associée à une atteinte neuro-dégénérative des centres centraux et du tronc cérébral.
	FDXR	Mitochondrial ferredoxin reductase	Enzyme impliquée dans la catalyse enzymatique, l'expression génique et la réplication de l'ADN	Neuropathie auditive évolutive associée à une neuropathie motrice

Tableau 1. Résultats de l'implantation cochléaire en fonction de l'atteinte génétique responsable de la neuropathie auditive CCI = cellules ciliées internes ;



	Résultats post-IC	Références (IC)
profonde symétrique. insensible	Bon	(Iwasa et al., 2019)
associée à une dysfonction	NR	-
ou en U	NR	-
ndante	Bon	(Shearer et al., 2017)
ophtalmie optique (OPA1), ent à une neuropathie ataxie	Bon	(Santarelli et al., 2015)
ormation cochléaire (cavité unique)	Bon (1 cas rapporté)	(Diaz-Horta et al., 2016)
s, atrophie Optique,ressive ou plus rarement avec	Bon	(Paquay et al., 2018)
nguale	Bon	(Starr et al., 2004)
e	Mauvais ou moyen	(Kobayashi et al., 2021)
taxie,ardiomyopathie,itive	Bon	(Frewin et al., 2013; Miyamoto et al., 1999)
associant une neuropathie nerf cochléaire, démence	Mauvais	(Brookes et al., 2008)
u nerf cochléaire débutant e dégénérescence	NR	-
lysie des nerfs crâniens et ce	Mauvais ou moyen	(Anderson et al., 2019; Sinnathuray et al., 2011)
énitale profonde isolée erative précoce des noyaux gris	NR	-
à une atrophie optique	NR	-

GS = ganglion spiral ; NR = non rapporté ;

atteinte pré-synaptique au niveau de la cellule ciliée interne. Le diagnostic et la prise en charge sont faits généralement dans la petite enfance, et la prise en charge à l'âge adulte consiste en la poursuite du suivi chez des patients pour qui l'implant cochléaire permet un très bon bénéfice, similaire à celui des surdités endo-cochléaires (Iwasa et al., 2019).

En cas d'atteinte post-synaptique (axone terminal du neurone cochléaire, de la synapse au ganglion spiral), les résultats de l'implantation cochléaire rapportés dans la littérature sont également bons. Les principaux gènes impliqués sont *OPA1*, *ROR1*, *ATP1A3* et *DIAPH3* (Tableau 1). Dans le cas particulier de la mutation de *DIAPH3*, la physiopathologie exacte de l'atteinte est mal connue, et il existe une variabilité des résultats post-implantation, ainsi que de possibles fluctuations au cours du temps. La figure 1 rapporte le phénotype auditif avant et après implantation d'un patient avec une mutation de *DIAPH3*.

Enfin, en cas d'atteinte du neurone cochléaire au niveau du ganglion spiral ou au niveau de son axone proximal (du ganglion spiral au tronc cérébral), l'implantation cochléaire permet en général un faible bénéfice en terme d'intelligibilité. Il s'agit dans la majorité des cas de surdités syndromiques, associées à d'autres atteintes neurologiques (Tableau 1). Les deux maladies les plus fréquentes sont l'ataxie de Friedreich et la maladie de Charcot-Marie-Tooth. Pour la première, la surdité est inconstante et variable. Elle débute le plus souvent par des difficultés dans le bruit et peut évoluer vers une surdité plus importante (Rance et al., 2008). Certains patients ont une atteinte plus sévère dès l'enfance. Malgré une atteinte vraisemblablement d'origine rétro-cochléaire, la littérature rapporte de bons résultats de l'implantation cochléaire (Frewin et al., 2013; Miyamoto et al., 1999). La maladie de Charcot-Marie-Tooth peut être associée à une neuropathie auditive par démyélinisation des axones cochléaires, pour laquelle l'implantation cochléaire n'apporte que peu de bénéfice (Kobayashi et al., 2021).

### Schwannomes vestibulaires

La surdité secondaire à un schwannome vestibulaire est une surdité principalement rétro-cochléaire, liée à une compression voire un envahissement du nerf cochléaire, possiblement associée à une part endo-cochléaire par compression de l'artère labyrinthique. Son mécanisme complexe rend sa réhabilitation difficile. Un essai d'appareillage auditif est proposé en cas de surdité moyenne à sévère, mais son bénéfice est incertain. Lorsque la surdité est bilatérale sévère à profonde (schwannomes vestibulaires bilatéraux chez les patients avec neurofibromatose de type 2 – NF2, ou schwannome vestibulaire sporadique sur une oreille unique), une réhabilitation par implant auditif cochléaire ou du tronc cérébral est proposée.

Au vu du faible bénéfice théorique espéré après une implantation cochléaire chez un patient avec schwannome vestibulaire en place ou après chirurgie d'exérèse conservatrice du nerf cochléaire, l'implant cochléaire n'a longtemps pas été proposé comme solution de réhabilitation chez ces patients. Il a été replacé en première ligne de prise en charge ces dernières années, et est actuellement proposé en cas de tumeur stable, en croissance lente, ou contrôlée par chimiothérapie (Carlson et al., 2012). Il permet une amélioration de l'intelligibilité pour environ 70% des patients, mais une dégradation des performances auditives dans les années suivant l'implantation peut être observée en fonction de l'évolution de la maladie. Une implantation cochléaire associée à une exérèse chirurgicale dans le même temps peut également être proposée en cas de tumeur volumineuse nécessitant une exérèse. Dans ce cas-là, l'exérèse se

fait le plus souvent par voie rétro-sigmoïde avec préservation du nerf cochléaire, mais certains auteurs ont proposé une exérèse par voie trans-labyrinthique afin de pouvoir repérer dès le début de l'exérèse le nerf cochléaire au niveau du conduit auditif interne (Carlson et al., 2012; Lloyd et al., 2014).

L'implant auditif du tronc cérébral reste une alternative en cas d'échec ou d'impossibilité d'implantation cochléaire. Développée par House et Hitselberger dans les années 1980, celui-ci stimule directement le noyau cochléaire et court-circuite le nerf cochléaire endommagé. Il est mis en place le plus souvent du deuxième côté opéré dans le même temps opératoire qu'une chirurgie d'exérèse tumorale. Le bénéfice apporté par l'implant du tronc cérébral reste limité en terme d'intelligibilité. La plupart des études rapporte une amélioration de l'intelligibilité lorsqu'il est associé à la lecture labiale, mais l'intelligibilité sans lecture labiale est possible seulement pour quelques patients (Deep and Roland, 2020).

### Méningites bactériennes

La surdité neurosensorielle compliquant une méningite bactérienne est de mécanisme complexe puisque l'atteinte endo-cochléaire (labyrinthite ossifiante) peut s'associer à une atteinte rétro-cochléaire au niveau du nerf cochléaire, voire à une atteinte centrale au niveau des voies auditives centrales en cas de séquelle neurologique de la méningite. Dans la majorité des cas, la surdité profonde impose une implantation cochléaire bilatérale simultanée en urgence, afin de diminuer les risques d'insertion incomplète voire impossible en cas de fibrose ou d'ossification cochléaire (HAS, 2012). Une insertion partielle secondaire à une ossification est un facteur de mauvais pronostic connu (Helmstaedter et al., 2018), mais même en cas d'insertion complète sans fibrose au moment de l'implantation cochléaire, le bénéfice de l'implant cochléaire est variable et n'atteint pas celui de groupes contrôles, probablement en raison de la part neuropathique de la surdité. Il est donc important de prévenir le patient de la variabilité des résultats obtenus, qui peuvent être différents sur une oreille par rapport à l'oreille controlatérale.

### Autres étiologies

De nombreuses autres étiologies des ANSD de l'adulte existent, et pour un certain nombre de patients, la cause de la neuropathie n'est pas retrouvée. Seule une étude récente rapporte les résultats de l'implantation cochléaire en cas de surdité en rapport avec une neuro-sarcoïdose (Ebode et al., 2021). Dans cette étude, une amélioration rapide et importante des performances auditives a été rapportée pour les 7 cas d'implantation cochléaires.

### Autres stratégies de prise en charge

#### Traitements médicaux

Pour certaines causes particulières de neuropathie auditive, des traitements médicaux peuvent être proposés. C'est le cas pour les schwannomes vestibulaires chez les patients avec neurofibromatose. Une chimiothérapie par Bevacizumab peut être proposée et permet un contrôle de la croissance tumorale et la préservation d'une audition utile à court terme (Plotkin et al., 2012). Dans le cas des syndromes neurologiques en rapport avec une anomalie du métabolisme de la riboflavine, un traitement par fortes doses de riboflavine peut permettre une amélioration spectaculaire du phénotype, y compris sur le plan auditif (Carreau et al., 2020).

### Maximisation du signal par rapport au bruit

Dans les formes légères de ANSD, les patients peuvent bénéficier de systèmes d'écoute FM, sans que cela ne soit systématiquement associé à une amplification par appareillage auditif. Ces systèmes permettent d'améliorer la compréhension en milieu bruyant. À l'aide d'un signal radio, la parole d'un speaker (en classe, conférence, amphithéâtre, etc.) est transmise directement aux écouteurs, appareils auditifs ou implant cochléaire du patient. Une amélioration de la compréhension en milieu bruyant a été rapportée avec l'utilisation des systèmes FM dans plusieurs études s'intéressant aux neuropathies auditives (Kumar and Jayaram, 2005), notamment pour des patients avec ataxie de Friedreich (Rance et al., 2010).

### Rééducation orthophonique

La rééducation orthophonique des patients adultes avec ANSD fait partie de l'arsenal thérapeutique de première intention, au vue des difficultés de compréhension qu'ils présentent, et de réhabilitation par l'appareillage auditif conventionnel et par l'implantation cochléaire. Elle permet une remobilisation neurologique qui permet au patient de décoder des informations linguistiques qu'il n'ait plus en mesure de comprendre (Ernst, 2009). Plusieurs axes sont travaillés par l'orthophoniste :

- un travail de reprogrammation de la compréhension auditive, faisant appel à la mémoire auditive du patient
- un apprentissage de la lecture labiale qui n'est en général pas spontanément acquise chez les adultes, contrairement aux surdités précoces
- un travail d'entretien de la voix et de la parole, afin d'éviter une altération du langage chez ces patients.

La rééducation orthophonique permet donc dès le début de l'évolution de la maladie une amélioration des aptitudes de communication des patients grâce à l'acquisition de meilleures stratégies d'écoute.

### Conclusion

La prise en charge des patients atteints de maladies du spectre des neuropathies auditives est complexe, et impose un bilan exhaustif afin de caractériser au mieux la gêne du patient et le site lésionnel au niveau des voies nerveuses auditives. Une réhabilitation auditive adaptée par appareillage auditif ou implantation cochléaire est à discuter au cas par cas, et associée systématiquement à de la rééducation orthophonique et à un accompagnement social et psychologique du patient.

### Bibliographie

- Abbas, P., Tejani, V.D., Scheperle, R., Brown, C.J., 2017. Using Neural Response Telemetry to Monitor Physiological Responses to Acoustic Stimulation in Hybrid Cochlear Implant Users. *Ear Hear.* 38, 409–425. <https://doi.org/10.1097/AUD.0000000000000400>.Using
- Anderson, P., Schaefer, S., Henderson, L., Bruce, I.A., 2019. Cochlear implantation in children with auditory neuropathy: Lessons from Brown-Vialetto-Van Laere syndrome. *Cochlear Implants Int.* 20, 31–38. <https://doi.org/10.1080/14670100.2018.1534035>
- Berlin, C.I., Hood, L.J., Morlet, T., Wilensky, D., Li, L., Mattingly, K.R., Taylor-Jeanfreau, J., Keats, B.J.B., John, P.S., Montgomery, E., Shalloo, J.K., Russell, B.A., Frisch, S.A., 2010. Multi-site diagnosis and management of 260 patients with auditory neuropathy/dys-synchrony (auditory neuropathy spectrum disorder). *Int. J. Audiol.* 49, 30–43. <https://doi.org/10.3109/14992020903160892>
- Brookes, J.T., Kanis, A.B., Tan, L.Y., Tranebjærg, L., Vore, A., Smith, R.J.H., 2008. Cochlear implantation in deafness-dystonia-optic neuropathy (DDON) syndrome. *Int. J. Pediatr. Otorhinolaryngol.* 72, 121–126. <https://doi.org/10.1016/j.ijporl.2007.08.019>



- Carlson, M.L., Breen, J.T., Driscoll, C.L., Link, M.J., Neff, B.A., Gifford, R.H., Beatty, C.W., 2012. Cochlear Implantation in Patients With Neurofibromatosis Type 2: Variables Affecting Auditory Performance. *Otol. Neurotol.* 33, 853–862.
- Carreau, C., Lenglet, T., Mosnier, I., Lahlou, G., Fargeot, G., Weiss, N., Demeret, S., Salachas, F., Veauville-Merliè, A., Acquaviva, C., Nadjar, Y., 2020. A juvenile ALS-like phenotype dramatically improved after high-dose riboflavin treatment. *Ann. Clin. Transl. Neurol.* 7. <https://doi.org/10.1002/acn3.50977>
- Celis-Aguilar, E., Macías-Valle, L., Coutinho-De Toledo, H., 2012. Auditory neuropathy secondary to cryptococcal central nervous system infection in 2 immunocompromised patients. *Otolaryngol. - Head Neck Surg. (United States)* 147, 597–598. <https://doi.org/10.1177/0194599812442488>
- De Siati, R.D., Rosenzweig, F., Gersdorff, G., Gregoire, A., Rombaux, P., Deggouj, N., 2020. Auditory Neuropathy Spectrum Disorders: From Diagnosis to Treatment: Literature Review and Case Reports. *J. Clin. Med.* 9, 1074. <https://doi.org/10.3390/jcm9041074>
- Deep, N.L., Roland, J.T., 2020. Auditory Brainstem Implantation: Candidacy Evaluation, Operative Technique, and Outcomes. *Otolaryngol. Clin. North Am.* 53, 103–113. <https://doi.org/10.1016/j.otc.2019.09.005>
- Diaz-Horta, O., Abad, C., Sennaroglu, L., li, J.F., DeSmidt, A., Bademci, G., Tokgoz-Yilmaz, S., Duman, D., Cengiz, F.B., Grati, M., Fitoz, S., Liu, X.Z., Farooq, A., Imtiaz, F., Currall, B.B., Morton, C.C., Nishita, M., Minami, Y., Lu, Z., Walz, K., Tekin, M., 2016. ROR1 is essential for proper innervation of auditory hair cells and hearing in humans and mice. *Proc. Natl. Acad. Sci. U. S. A.* 113, 5993–5998. <https://doi.org/10.1073/pnas.1522512113>
- Draper, T.H.J., Bamio, D.E., 2009. Auditory neuropathy in a patient exposed to xylene: Case report. *J. Laryngol. Otol.* 123, 462–465. <https://doi.org/10.1017/S0022215108002399>
- Dynes, S., Delgutte, B., 1992. Phase-locking of auditory-nerve discharges to sinusoidal electric stimulation of the cochlea. *Hear Res.* 58, 79–90.
- Ehode, D., Cohen-Aubart, F., Trunet, S., Ferrary, E., Lahlou, G., Mosnier, I., 2021. Cochlear Implant Outcomes in Patients with Neurosarcoidosis. *Audiol Neurootol* Apr 6, 1–7.
- Ernst, E., 2009. Quelle est la place de l'orthophonie dans la rééducation auditive? *Rev. Prat.* 59, 640–641.
- Fitzpatrick, D.C., Campbell, A.T., Choudhury, B., Dillon, M.P., Forgues, M., Buchman, C.A., Adunka, O.F., 2014. Round window electrocochleography just before cochlear implantation: Relationship to word recognition outcomes in adults. *Otol. Neurotol.* 35, 64–71. <https://doi.org/10.1097/MAO.0000000000000219>
- Frewin, B., Chung, M., Donnelly, N., 2013. Bilateral cochlear implantation in Friedreich's ataxia: A case study. *Cochlear Implants Int.* 14, 287–290. <https://doi.org/10.1179/1754762813Y.00000000029>
- Giraudet, F., Avan, P., 2012. Auditory neuropathies: Understanding their pathogenesis to illuminate intervention strategies. *Curr. Opin. Neurol.* 25, 50–56. <https://doi.org/10.1097/WCO.0b013e32834f0351>
- HAS, 2012. Le traitement de la surdit  par implants cochl aires ou du tronc c r bral.
- Helmstaedt, V., Buechner, A., Stolle, S., Goetz, F., Lenarz, T., Durisin, M., 2018. Cochlear implantation in children with meningitis related deafness: The influence of electrode impedance and implant charge on auditory performance – A case control study. *Int. J. Pediatr. Otorhinolaryngol.* 113, 102–109. <https://doi.org/10.1016/j.ijporl.2018.07.034>
- Humphriss, R., Hall, A., Maddocks, J., MacLeod, J., Sawaya, K., Midgley, E., 2013. Does cochlear implantation improve speech recognition in children with auditory neuropathy spectrum disorder? A systematic review. *Int. J. Audiol.* 52, 442–454. <https://doi.org/10.3109/14992027.2013.786190>
- Iwasa, Y., ichiro, Nishio, S. ya, Sugaya, A., Kataoka, Y., Kanda, Y., Taniguchi, M., Nagai, K., Naito, Y., Ikezono, T., Horie, R., Sakurai, Y., Matsuoka, R., Takeda, H., Abe, S., Kihara, C., Ishino, T., Morita, S. ya, Iwasaki, S., Takahashi, M., Ito, T., Arai, Y., Usami, S. ichi, 2019. OTOF mutation analysis with massively parallel DNA sequencing in 2,265 Japanese sensorineural hearing loss patients. *PLoS One* 14, 1–10. <https://doi.org/10.1371/journal.pone.0215932>
- Kobayashi, M., Yoshida, T., Sugimoto, S., Teranishi, M., Hara, D., Kimata, Y., Sone, M., 2021. Cochlear implantation in patient with Charcot-Marie-Tooth disease. *Auris Nasus Larynx* 48, 327–330. <https://doi.org/10.1016/j.anl.2020.03.003>
- Kumar, A.U., Jayaram, M., 2005. Auditory processing in individuals with auditory neuropathy. *Behav. Brain Funct.* 1, 1–8. <https://doi.org/10.1186/1744-9081-1-21>
- Lloyd, S.K.W., Glynn, F.J., Rutherford, S.A., King, A.T., Mawman, D.J., O'Driscoll, M.P., Evans, D.G.R., Ramsden, R.T., Freeman, S.R.M., 2014. Ipsilateral cochlear implantation after cochlear nerve preserving vestibular schwannoma surgery in patients with neurofibromatosis type 2. *Otol. Neurotol.* 35, 43–51. <https://doi.org/10.1097/MAO.0000000000000185>
- Mason, J.C., De Michele, A., Stevens, C., Ruth, R.A., Hashisaki, G.T., 2003. Cochlear implantation in patients with auditory neuropathy of varied etiologies. *Laryngoscope* 113, 45–49. <https://doi.org/10.1097/00005537-200301000-00009>
- Miyamoto, R.T., Kirk, K.I., Renshaw, J., Hussain, D., 1999. Cochlear implantation of auditory neuropathy. *Laryngoscope* 109, 181–185.
- Paquay, S., Wiame, E., Deggouj, N., Boschi, A., De Siati, R.D., Sznajder, Y., Nassogne, M.C., 2018. Childhood hearing loss is a key feature of CAPOS syndrome: A case report. *Int. J. Pediatr. Otorhinolaryngol.* 104, 191–194. <https://doi.org/10.1016/j.ijporl.2017.11.022>
- Plotkin, S.R., Merker, V.L., Halpin, C., Jennings, D., McKenna, M.J., Harris, G.J., Barker, F.G., 2012. Bevacizumab for progressive vestibular schwannoma in neurofibromatosis type 2: A retrospective review of 31 patients. *Otol. Neurotol.* 33, 1046–1052. <https://doi.org/10.1097/MAO.0b013e31825e73f5>
- Prabhu, P., Barman, A., 2017a. Effectiveness of low-cut modified amplification strategy and channel-free hearing aid in individuals with auditory neuropathy spectrum disorder. *Int. J. Audiol.* 56, 759–766. <https://doi.org/10.1080/14992027.2017.1323123>
- Prabhu, P., Barman, A., 2017b. Effectiveness of low cut modified amplification using receiver in the canal hearing aid in individuals with auditory neuropathy spectrum disorder. *Int. Arch. Otorhinolaryngol.* 21, 243–249. <https://doi.org/10.1055/s-0036-1593471>
- Rance, G., Aud, D., 2005. Trends In Amplification Auditory Neuropathy/ Dys-synchrony and Its Perceptual Consequences 9, 1–43. Rance, G., Chisari, D., O'Hare, F., Roberts, L., Shaw, J., Jandeleit-Dahm, K., Szmulewicz, D., 2014. Auditory neuropathy in individuals with Type 1 diabetes. *J. Neurol.* 261, 1531–1536. <https://doi.org/10.1007/s00415-014-7371-2>
- Rance, G., Corben, L.A., Du Bourg, E., King, A., Delatycki, M.B., 2010. Successful treatment of auditory perceptual disorder in individuals with Friedreich ataxia. *Neuroscience* 171, 552–555. <https://doi.org/10.1016/j.neuroscience.2010.09.013>
- Rance, G., Fava, R., Baldock, H., Chong, A., Barker, E., Corben, L., Delatycki, M.B., 2008. Speech perception ability in individuals with Friedreich ataxia. *Brain* 131, 2002–2012. <https://doi.org/10.1093/brain/awn104>
- Rosenhall, U., Hederstierna, C., Idrizbegovic, E., 2011. Otological diagnoses and probable age-related auditory neuropathy in “younger” and “older” elderly persons. *Int. J. Audiol.* 50, 578–581. <https://doi.org/10.3109/14992027.2011.580786>
- Santarelli, R., Rossi, R., Scimemi, P., Cama, E., Valentino, M.L., La Morgia, C., Caporali, L., Liguori, R., Magnavita, V., Monteleone, A., Biscaro, A., Arslan, E., Carelli, V., 2015. OPA1-related auditory neuropathy: Site of lesion and outcome of cochlear implantation. *Brain* 138, 563–576. <https://doi.org/10.1093/brain/awu378>
- Shearer, A.E., Eppsteiner, R.W., Frees, K., Tejani, V., Sloan-Heggen, C.M., Brown, C., Abbas, P., Dunn, C., Hansen, M.R., Gantz, B.J., Smith, R.J.H., 2017. Genetic variants in the peripheral auditory system significantly affect adult cochlear implant performance. *Hear. Res.* 348, 138–142. <https://doi.org/10.1016/j.heares.2017.02.008>
- Shearer, A.E., Hansen, M.R., 2019. Auditory synaptopathy, auditory neuropathy, and cochlear implantation. *Laryngoscope Investig. Otolaryngol.* 4, 429–440. <https://doi.org/10.1002/liv2.288>
- Shearer, A.E., Hildebrand, M.S., Smith, R.J., n.d. Hereditary Hearing Loss and Deafness Overview, in: Adam MP, Ardinger HH, Pagon RA, et Al., Editors. *GeneReviews*® [Internet]. Seattle (WA): University of Washington, Seattle; 1993-2019. pp. 1–27.
- Sinnathuray, A.R., Fruhstorfer, B., Olarte, J.R., Toner, J.G., 2011. Cochlear Implantation in Brown-Vialetto-Van-Laere syndrome. *J. Laryngol. Otol.* 125, 314–317. <https://doi.org/10.1017/S0022215110001982>
- Starr, A., Dong, C.J., Michalewski, H.J., 1996. Brain potentials before and during memory scanning. *Electroencephalogr. Clin. Neurophysiol.* 99, 28–37. [https://doi.org/10.1016/0921-884X\(96\)95147-4](https://doi.org/10.1016/0921-884X(96)95147-4)
- Starr, A., Isaacson, B., Michalewski, H.J., Zeng, F.G., Kong, Y.Y., Beale, P., Paulson, G.W., Keats, B.J.B., Lesperance, M.M., 2004. A dominantly inherited progressive deafness affecting distal auditory nerve and hair cells. *JARO - J. Assoc. Res. Otolaryngol.* 5, 411–426. <https://doi.org/10.1007/s10162-004-5014-5>
- Starr, Arnold, Picton, T.W., Sininger, Y., Hood, L.J., Berlin, C.I., 1996. Auditory neuropathy. *Brain* 119, 741–753. <https://doi.org/10.1093/brain/119.3.741>
- Walker, E., McCreery, R., Spratford, M., Roush, P., 2016. Children with auditory neuropathy spectrum disorder fitted with hearing AIDS applying the American Academy of Audiology pediatric amplification guideline: Current practice and outcomes. *J. Am. Acad. Audiol.* 27, 204–218. <https://doi.org/10.3766/jaaa.15050>
- Zeng, F.G., Liu, S., 2006. Speech Perception in Individuals. *Lang. Hear. Res.* 49, 367–381.

## MED-EL

### Le système à conduction osseuse ADHEAR de MED-EL désormais intégralement remboursé en France



Le système à conduction osseuse sur adhésif **ADHEAR** est désormais intégralement remboursé en France. Il est inscrit sur la Liste des Produits et Prestations Remboursables (LPPR) prévue à l'article L. 165-1 du code de la sécurité sociale pour les cas de surdités de transmission (seuil en conduction osseuse inférieur ou égal à 25 dB) pour lesquelles la chirurgie d'oreille moyenne ne peut être réalisée et l'appareillage traditionnel par voie aérienne est inefficace ou impossible. Un forfait additionnel permet une prise en charge intégrale des adaptateurs adhésifs sur l'année, ainsi qu'un forfait piles.

**Collez. Clipsez. Ecoutez !** C'est la promesse de MED-EL avec le système ADHEAR, une technologie innovante pour traiter simplement la surdité de transmission. Le secret ? Un système auditif à conduction osseuse non chirurgical.

ADHEAR est une excellente option pour les personnes atteintes de surdité de transmission et qui ne peuvent pas, ou ne veulent pas, subir une opération pour la pose d'un implant à conduction osseuse.

Le système est composé de deux éléments externes : un adaptateur adhésif et un audio processeur. L'audio processeur capte les ondes sonores, les convertit en vibrations et les transmet à l'os par l'intermédiaire d'un adaptateur adhésif porté derrière l'oreille. L'os transfère ensuite les vibrations vers l'oreille interne où elles sont traitées naturellement. La conduction osseuse utilise l'os du crâne pour transmettre les ondes sonores directement vers l'oreille interne.

Avec son adaptateur adhésif, l'ADHEAR offre un excellent confort de port aux utilisateurs, sans pression ni fluctuation de l'audition. Son caractère non implantable en fait une solution idéale pour les enfants et adultes présentant une surdité liée à des problèmes au niveau du tympan, du canal auditif ou de l'oreille moyenne et ne pouvant/voulant pas subir une intervention chirurgicale pour la pose d'un implant.

Avec son inscription sur la Liste des Produits et Prestations Remboursables,

le système ADHEAR est désormais pris en charge dans son intégralité par les organismes publics.

Le remboursement du système ADHEAR est effectif depuis le 25 août 2021.

#### Données techniques du ADHEAR

ADHEAR est disponible en trois couleurs : Jet Black, Terra Brown et Dove Silver.

#### Audio processeur

Hauteur 14,6 mm  
Largeur 34,9 mm  
Poids avec la batterie 13,5 g

#### Adaptateur adhésif

Hauteur 4 mm  
Largeur 29 mm  
Poids 1 g

#### Alimentation

Une pile zinc-air de type 13, non rechargeable. Autonomie d'environ deux semaines.

#### Connectivité

ADHEAR peut se connecter aux appareils audio (téléphones portables, etc.), aux émetteurs/streamers et accessoires Bluetooth, aux récepteurs FM, et aux boucles magnétiques.

### A PROPOS DE MED-EL

Basé à Innsbruck, MED-EL Medical Electronics est l'un des leaders en matière de technologie des systèmes d'implants auditifs.

La société familiale fait partie des pionniers du secteur. Les deux scientifiques autrichiens, le Dr Ingeborg et le Prof Erwin Hochmair, ont développé le premier implant cochléaire micro-électronique et multicanal du monde en 1977. L'implant cochléaire était et continue à être le premier remplacement d'un sens humain : l'ouïe. En 1990, ils ont posé les fondations pour la croissance réussie de la société quand ils ont embauché leurs premiers salariés. MED-EL emploie désormais plus de 1,800 personnes à travers le monde.

Aujourd'hui, MED-EL offre la plus large gamme de solutions implantables au monde, pour traiter les degrés variables de la surdité : systèmes d'implant cochléaire et d'implant d'oreille moyenne, système d'implant auditif EAS (Stimulation Electric Acoustic), implants du Tronc Cérébral ainsi que le premier implant actif à conduction osseuse au monde (le Bonebridge). Dans une centaine de pays, des personnes peuvent bénéficier des produits MED-EL.

[www.medel.com](http://www.medel.com)



## ■ Décryptage du concept Oticon MyMusic

Mette Brændgaard, MA  
Spécialiste produit, Marketing et  
assistance produit, Oticon A/S

### Résumé

Les caractéristiques différentes entre la parole et la musique font qu'il n'est pas optimal d'écouter de la musique avec un programme d'aide auditive dédié à la compréhension de la parole. MyMusic d'Oticon est un programme d'aide auditive dédié à l'écoute de la musique, que la musique soit jouée dans l'environnement ou diffusée directement dans les aides auditives. Le développement de MyMusic d'Oticon est basé sur des recherches externes sur les courbes de référence pour différentes configurations d'enceintes et de casques utilisés pour l'écoute de la musique, et sur des recherches sur l'écoute de la musique avec des aides auditives. Le résultat est un programme musical entièrement nouveau avec un schéma de compression unique et des paramètres standards optimisés pour l'écoute de la musique. L'expérience d'écoute utilisant le programme musical a été testée sur des auditeurs malentendants pour s'assurer de fournir une expérience d'écoute musicale exceptionnelle.

Lorsqu'une personne présente une perte auditive, cela affecte la compréhension de la parole, ce qui rend plus difficile la communication et la participation aux activités quotidiennes. Les aides auditives sont conçues pour aider les utilisateurs à surmonter les problèmes de compréhension de la parole. Les aides

auditives se sont constamment améliorées dans cette tâche au fil des ans (Santurette, Ng, Juul Jensen, & Man, 2020). Mais qu'en est-il des autres activités importantes pour lesquelles nous utilisons notre audition ? L'écoute de la musique, par exemple, a longtemps été un défi pour les utilisateurs d'aides auditives - non seulement les musiciens professionnels, mais aussi les personnes qui écoutent de la musique pour le plaisir. Oticon MyMusic relève ce défi et offre une expérience d'écoute musicale exceptionnelle aux utilisateurs, tant pour la musique ambiante que pour la musique en streaming.

### Différences entre la musique et la parole

Pour comprendre pourquoi un programme normal d'aide auditive, conçu pour l'amplification de la parole, n'est pas si bon pour l'amplification de la musique, nous devons examiner certaines caractéristiques de la parole et de la musique.

Au fil des ans, de nombreuses recherches ont été menées sur les caractéristiques de la parole. L'un des résultats de ces recherches est le spectre vocal à long terme. Il est possible de dériver ce spectre car les variations du tractus vocal où la parole est produite sont assez limitées entre les différentes personnes et entre les langues (Chasin, 2003). Le spectre de la parole à long terme permet de savoir plus facilement où concentrer l'amplification dans une aide auditive pour optimiser l'audibilité de la parole.

La musique, en revanche, est beaucoup plus imprévisible et les variations beaucoup plus importantes. Selon l'instrument ou le mélange d'instruments utilisés dans le morceau de musique, les gammes de fréquences et d'intensité sont beaucoup plus larges que pour la parole (voir figure 1) et l'accentuation à l'intérieur des gammes peut varier beaucoup plus (Chasin, 2003 ; Limb, 2010). Parfois, la musique peut ressembler à la parole, mais le plus souvent, ce n'est pas le cas. Il est donc plus difficile de savoir comment amplifier la musique pour que l'expérience soit parfaite.

### Courbes de référence pour une meilleure écoute de la musique

Lorsque la musique est produite, elle est optimisée pour être jouée et écoutée par de bons haut-parleurs dans une bonne salle d'écoute à une certaine distance pour obtenir l'expérience que le producteur a voulu créer. Cependant, la musique n'est pas toujours écoutée par des haut-parleurs distants permettant à la pièce d'ajouter sa coloration aux sons. Souvent nous utilisons des haut-parleurs proches de la tête ou du conduit auditif (comme un casque). Bien que le support de diffusion soit différent, l'expérience d'écoute voulue par l'auditeur reste la même. Ainsi, de nombreuses recherches ont été menées sur l'écoute de la musique à travers différents types de casques et de produits intra-auriculaires. L'objectif de cette recherche était de s'assurer que l'expérience souhaitée était recréée et que la bonne qualité sonore était maintenue, malgré des conditions d'écoute très différentes. Des mesures de musique avec une tête artificielle en champ libre (salle anéchoïque) et en champ libre diffus (salle très réverbérante) ont été effectuées pour trouver une courbe de référence qui pourrait être utilisée lors de l'évaluation de la sortie d'un casque (Olive, Khonsaripour, & Welti, 2018).

Aucune des courbes de référence en champ libre ou en champ libre diffus ne fonctionnait de manière optimale. Une nouvelle idée a donc été proposée par Sean Olive, actuellement Senior Fellow chez Harman International.

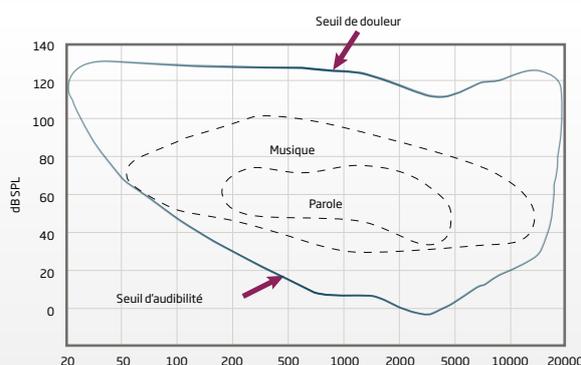


Figure 1 : Visualisation de la fréquence et de l'intensité de la gamme audible humaine avec des graphiques pour les zones de parole et de musique. Image adaptée de Limb (2010).



L'hypothèse proposée par Olive était qu'aucune des méthodes de mesure précédentes ne fournissait une courbe de référence optimale. Il a émis l'hypothèse que cela était dû au fait que les configurations existantes ne ressemblaient pas suffisamment à celles de la vie quotidienne ou à l'environnement dans lequel la musique était créée. Il a donc effectué des mesures dans une salle d'écoute avec une réverbération « normale », plus proche de ce que l'on peut voir dans une salle de production musicale. La réponse en fréquence a été mesurée à l'aide d'une tête artificielle et de sons diffusés par des haut-parleurs. Une telle salle fournit un léger renforcement des sons à basse fréquence en raison de la réverbération absente des sons à haute fréquence. Pour savoir si la courbe de réponse mesurée sur la base de son hypothèse était juste, il a demandé à un groupe test d'auditeurs expérimentés de noter plusieurs casques différents sur le marché en fonction de leur qualité sonore. Les produits les mieux notés avaient tous une réponse en fréquence similaire à la forme de la courbe mesurée dans le montage d'essai (Olive & Welti, 2012 ; Olive, Welti, & McMullin, 2013a ; Olive, Welti, & Khonsaripour, 2017).

Les courbes de référence, appelées cibles Harman, sont créées pour les casques intra (pour les systèmes de correction de salle), intra, supra et supra (Olive, Welti, & McMullin 2013b ; Olive, Welti, & Khonsaripour, 2016 ; Olive, Khonsaripour, & Welti, 2018 ; Jaakkopasanen, 2019). Au cours des dernières années, les courbes de Harman ont été utilisées dans les produits HIFI comme courbes de référence (Butterworth, 2019).

Les cibles in-room et in-ear ont constitué les bases du développement du nouveau MyMusic d'Oticon (voir figure 2).

## Oticon MyMusic

Au fil des ans, différents chercheurs ont étudié comment améliorer l'expérience musicale des utilisateurs d'appareils auditifs. Les améliorations de l'expérience musicale ont été créées en modifiant à la fois le matériel et le logiciel des appareils auditifs existants. Ces recherches ont donné lieu à des conseils d'adaptation et à des recommandations pour la prescription de gains (Crook, Greasley, & Beeston, 2018 ; Crook, Beeston, & Greasley, 2018). Ces recherches ont également été prises en compte avec les cibles de Harman lors du développement d'Oticon MyMusic. Ce document ne s'attardera pas sur les conseils d'appareillage, mais vous pouvez en savoir plus à ce sujet dans le document Fitting Series d'Oticon (Gade & Løve, 2021).

Les recommandations générales sur la manière de prescrire l'amplification et les cibles Harman ont conduit à une liste de principes de conception utilisés pour MyMusic d'Oticon.

### 1. Appliquer une compensation de base de la perte auditive

La perte auditive doit être compensée pour que les sons soient audibles.

### 2. L'organisation fréquentielle des points d'enclenchement doit suivre le profil d'un signal musical

Les niveaux d'enclenchements sont choisis en fonction des connaissances sur les niveaux d'écoute confortables et sur la dynamique de la musique. Les niveaux utilisés sont de 40 dB SPL pour le faible, 65dB SPL pour le modéré, 90dB SPL pour le fort et 105dB SPL pour le très fort. Ils dépendent de la fréquence.

### 3. La compression doit être maintenue à un niveau bas et rester stable à travers la fréquence.

### 4. Aucune compression prescrite entre les niveaux modérés et forts

L'un des éléments les plus importants et les plus uniques de MyMusic d'Oticon par rapport à notre méthodologie VAC+ est le schéma de compression.

Lorsque l'on examine le schéma de compression sur la plage d'entrée, la plupart de la compression est effectuée entre les deux premiers niveaux (doux et modéré). Le principe de conception est de maintenir le taux de compression aussi bas que possible tout en garantissant que les sons sont audibles pour l'auditeur. Le taux de compression est limité à une valeur moyenne de 2,5 avec un maximum de 3,0 pour chaque bande pour les niveaux d'entrée faibles afin d'éviter les artefacts et la réduction de la qualité sonore.

Le taux de compression est maintenu à 1,0 entre les points d'entrée modérés et forts. Cette « fenêtre » de compression linéaire est centrale dans la conception de MyMusic d'Oticon pour assurer une amplification de meilleure qualité des signaux musicaux. C'est, comme mentionné, une approche très différente par rapport à un programme d'amplification créé pour la parole. Entre les TK forts et très forts, la compression du gain est fixée à 1,5. Cette limitation est destinée à éviter les artefacts de compression majeurs et simultanément pour prévenir la distorsion à des niveaux d'entrée élevés.

L'étude des courbes de gain d'insertion montre que les courbes pour les entrées modérées à fortes sont superposées (même gain appliqué pour différents niveaux d'entrée), alors que les courbes pour les sons faibles et très forts dévieront davantage.

Si l'on regarde le graphique de sortie simulé in situ pour une perte auditive standard N3 dans Genie 2 d'Oticon (figure 3), on peut également constater l'amplification linéaire entre les niveaux modérés et forts. La stabilité de la compression sur les fréquences est visible par les courbes parallèles équidistantes jusqu'à environ 2 kHz. Cela permet de préserver l'harmonicité des signaux musicaux dont la dynamique et l'étendue des fréquences sont plus importantes que celles de la parole.

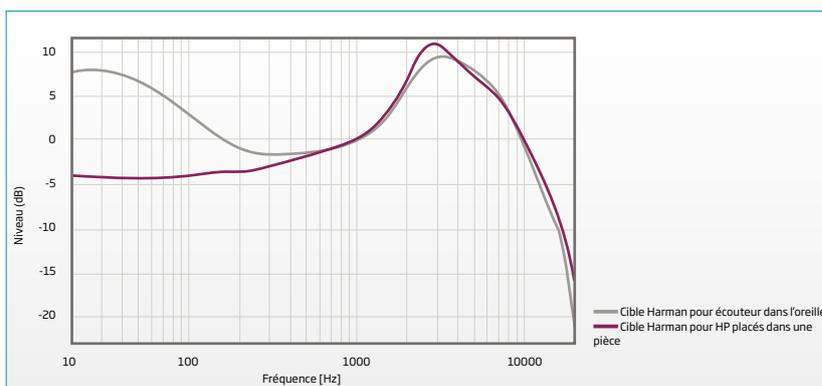


Figure 2 : Cibles de Harman pour des casques intra-auriculaires et des haut-parleurs placés dans une pièce. Image adaptée de Olive, Welti, & McMullin (2013b) et Jaakkopasanen (2019).

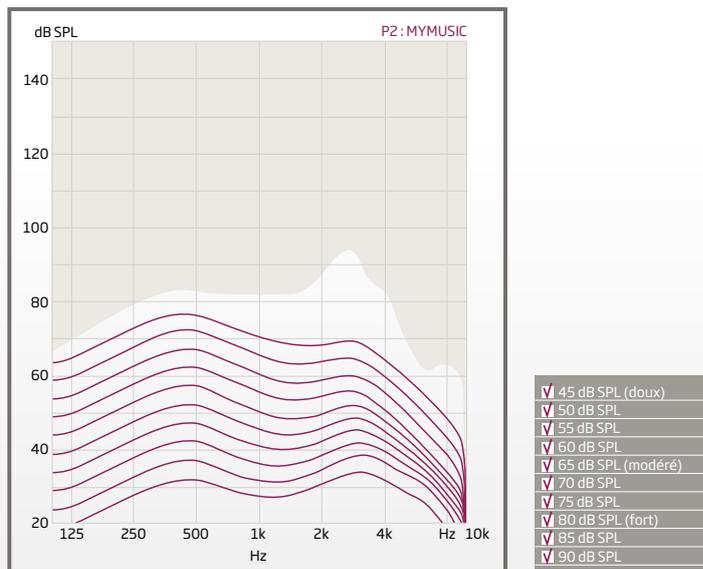


Figure 3 : Oticon MyMusic a simulé une sortie in situ pour une entrée ANSIs3.5 prescrite pour un audiogramme standard N3 (perte auditive inclinée de 35 à 65 dB HL).

## 5. Égaliser le gain de manière à ce que la réponse à un signal musical ressemble à la réponse cible Harman 2013 pour l'entrée du microphone, et à la cible Harman pour le casque intra-auriculaire 2019 lors de la diffusion en continu.

Comme décrit ci-dessus, ceci est utilisé comme courbes de référence.

## 6. Régler l'intensité du programme sur la base du programme vocal général (P1)

L'intensité du programme musical doit être à la fois audible et confortable. Pour cette raison, l'intensité du programme musical a été basée sur P1 à des niveaux d'entrée d'écoute musicale confortables (~70dB SPL).

## 7. Réglages des autres fonctionnalités

D'autres caractéristiques influent également sur le résultat global de l'expérience d'écoute. Ainsi, les paramètres par défaut de plusieurs caractéristiques diffèrent du programme vocal VAC normal.

- MoreSound Intelligence

Le paramètre est réglé sur « Fixed Omni ». Par défaut, Virtual Outer Ear est réglé sur « Elargi ».

Le Mode Neuronal ou la Directivité totale peuvent être activés. Si le Mode Neuronal est activé, les paramètres seront définis par rapport à P1 : « Configuration de l'environnement » d'un cran vers « Difficile » (un cran vers la droite) et « Sound Enhancer » d'un cran vers « Confort ».

La « Suppression neuronale » est par défaut sur « Off ». Elle peut être activée. Dans ce cas, les deux trimmers pour la suppression neuronale du bruit (facile et difficile) seront réglés sur une suppression du bruit inférieure d'un cran par rapport à P1.

- Wind Noise Management est sur « Off » par défaut.

- MoreSound Optimizer

Le réglage par défaut est « Faible » pour éviter une fausse détection de Larsen due à l'entrée tonale.

- Transient Noise Management

La valeur par défaut est « Off » pour éviter la réduction du niveau sonore pour les attaques rapides du signal musical.

- Speech Rescue

La valeur par défaut est « Off » pour éviter la distorsion due au déplacement des sons vers différentes fréquences (la valeur par défaut est la même que pour un programme vocal normal).

- Réglages des « Commandes du son » (« Tonalité » et « Perception des sons faibles »)

Le réglage par défaut des deux réglages est le réglage moyen. Il n'y a pas d'impact sur les paramètres dus aux réponses de dans « Personnalisation ».

- MoreSound Amplifier

Il n'y a pas de réglage en tant que tel pour cette fonction. Le traitement est effectué simultanément sur 4 et 24 canaux, comme c'est le cas pour tous les autres programmes basés sur la plate-forme Polaris. Ce traitement à deux voies permet de préserver au mieux les détails, quel que soit le type de signal.

## 8. Optimisation pour la musique en direct et la musique en streaming

Oticon MyMusic a été conçu différemment pour l'écoute de la musique en direct (entrée par les microphones de l'aide auditive) et de la musique en streaming (entrée par le streaming Bluetooth® Low Energy). Ceci est dû aux conditions d'entrée différentes pour ces deux situations. La musique en streaming n'a pas la coloration apportée par la pièce. Cette coloration pour la musique en direct se produit avant que la musique ne soit captée par le microphone et qu'elle ne soit amplifiée. Pour compenser cela, la réponse en fréquence normalement ajoutée par la pièce a été ajoutée à la cible - par exemple, une plus grande amplification des basses fréquences.

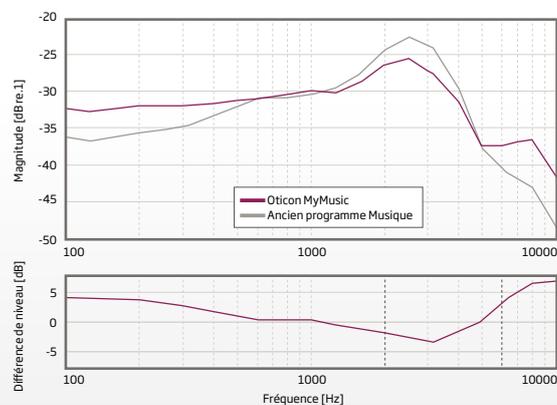


Figure 4. Graphique du haut : Sortie de l'aide auditive pour MyMusic d'Oticon et l'ancien programme Musique. Le signal d'entrée est un bruit en forme de musique (IEC 60268-1) présenté à 70 dB SPL. La mesure est effectuée avec une perte auditive plate de 30 dB HL. Graphique du bas : différence de niveau pour les deux mesures.



La cible de la musique en direct est celle qui est représentée dans Oticon Genie 2, tandis que la cible de la musique en continu est utilisée en arrière-plan. Tout réglage fin effectué sur le programme musical sera appliqué aux deux cibles.

La figure 4 montre comment ces principes ont modifié la prescription par rapport au programme musical existant. Ce graphique montre clairement que le niveau de sortie de MyMusic d'Oticon par rapport au programme musical existant est :

- Plus élevé dans les basses fréquences, jusqu'à environ 1 kHz
- Plus élevé dans les très hautes fréquences, au-dessus d'environ 5 kHz
- Plus faible dans les moyennes fréquences, autour de 1 à 5 kHz

Cela signifie que l'Oticon MyMusic offrira une meilleure audibilité du signal musical en dehors des fréquences moyennes, c'est-à-dire en dessous de 1 kHz et au-dessus de 5 kHz. De plus, comme le gain est réduit dans les fréquences moyennes, la distribution globale des fréquences de sortie dans l'Oticon MyMusic sera plus plate et l'amplification plus équilibrée entre les fréquences.

## Test

Nous avons testé MyMusic d'Oticon de manière extensive durant toutes les phases de développement. Notre objectif était de nous assurer que la qualité sonore perçue par les auditeurs malentendants correspondait à ce que nous avions prévu. Les tests ont été effectués avec des participants ayant différents types de perte auditive et différents rapports à la musique - certains étaient des mélomanes et des musiciens amateurs - afin de s'assurer que le programme musical fonctionnait comme prévu pour un large éventail d'auditeurs. Sur la base du retour d'information de la dernière série de tests, la cible a été réduite de 1 à 2 dB dans les fréquences supérieures à 2500 Hz par rapport à la cible Harman. Cela a été fait pour obtenir une meilleure qualité sonore telle qu'elle est perçue par les utilisateurs d'appareils auditifs. Pour les autres auditeurs qui préfèrent une sortie sonore plus proche de la cible Harman, cela peut facilement être obtenu en déplaçant le trimmer de Tonalité d'un cran vers la droite.

Une énorme quantité de travail a été consacrée à la création de ce programme pour améliorer l'expérience musicale des utilisateurs d'appareils auditifs - autant de travail que pour la création d'un nouveau raisonnement pour la parole. Officiellement, Oticon MyMusic ne peut pas être appelé un « raisonnement », mais cette appellation ne minimise pas la différence perçue par les auditeurs. Des tests de préférence interne ont été effectués sur la version finale d'Oticon MyMusic et ont montré une préférence 72% plus élevée pour Oticon MyMusic par rapport à l'ancien programme musical. Pour la description complète de ces tests, voir Man B.K.L., Garnæs M.F., Kjeldal R., Sørup Yssing M., Løve S (2021). Oticon MyMusic Clinical Evidence. Livre blanc Oticon.

## Références

1. Butterworth, B. (2019). Where are we at with the Harman curve? SoloStage!Solo <https://www.soundstagesolo.com/index.php/features/217-where-are-we-at-with-the-harman-curve>
2. Chasin, M. (2003). Five Differences Between Speech and Music for Hearing Aids. AudiologyOnline, Article 1116 <https://www.audiologyonline.com/articles/five-differences-between-speech-and-1116>
3. Crook, H., Greasley, A. E., & Beeston, A. V. (2018). Music counselling and fitting: a guide for audiologists. Version 1.0, datée du 24 Septembre 2018
4. Crook, H., Beeston, A. V. & Greasley, A. E. (2018). Starting out with a music program: Quickstart clinic guide. Version 1.1, datée du 24 Septembre 2018
5. Gade, P.A. & Løve, S. (2021). Simple ways to optimize your fittings. Oticon Optimal Fitting Series No. 1 - 2021 updates.
6. Jaakkopasanen (2019). Harman In-ear 2019 v2 Target. Retrieved 30.06.2021 from: <https://github.com/jaakkopasanen/AutoEq/issues/85>
7. Limb, C. (2010). Your brain on improv. TEDxMidAtlantic [https://www.ted.com/talks/charles\\_limb\\_your\\_brain\\_on\\_improv#t-6438](https://www.ted.com/talks/charles_limb_your_brain_on_improv#t-6438)
8. Man B.K.L., Garnæs M.F., Kjeldal R., Sørup Yssing M., Løve S (2021). Oticon MyMusic Clinical Evidence. Livre blanc Oticon
9. Olive, S.E. & Welti, T. (2012). The relationship between perception and measurement of headphone sound quality. Convention paper. Audio Engineering Society. Présenté à la 133ème convention, San Francisco, CA, USA

10. Olive, S.E., Welti, T., & McMullin, E. (2013a). Listener preference for different headphone target response curves. Convention paper. Audio Engineering Society. Présenté à la 134ème convention, Rome, Italie

11. Olive, S.E., Welti, T., & McMullin, E. (2013b). Listener Preferences for In-Room Loudspeaker and Headphone Target Responses. Convention paper. Audio Engineering Society. Présenté à la 135ème convention, New York, NY, USA

12. Olive, S.E., Welti, T., & Khonsaripour, O. (2016). The preferred low frequency response of in-ear headphones. Convention paper. Présenté à la Conférence sur la technologie des écouteurs, Aalborg, Denmark

13. Olive, S.E., Welti, T., & Khonsaripour, O. (2017). A Statistical Model That Predicts Listeners' Preference Ratings of In-Ear Headphones: Partie 1 – Listening Test Results and Acoustic Measurements. Convention paper. Audio Engineering Society. Présenté à la 143ème convention, New York, NY, USA

14. Olive, S.E., Khonsaripour, O., & Welti, T. (2018). A survey and analysis of consumer and professional headphones based on their objective and subjective performances. Convention paper. Audio Engineering Society. Présenté à la 145ème convention, New York, NY, USA

15. Santurette, S., Ng, E. H. N., Juul Jensen, J., & Man K. L., B. (2020). Oticon More clinical evidence. Livre blanc Oticon.

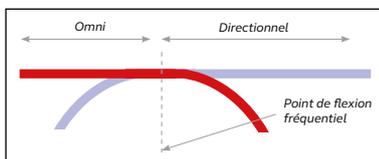


## ReSound GN

### Connaissez-vous bien vos gammes GN ReSound ?

- Dans certaines régions de France, l'inconfort d'écoute qui provient du bruit du vent dans l'environnement peut être très préjudiciable à la qualité sonore ressentie par les utilisateurs d'aides auditives.
- La plupart des aides auditives directionnelles utilisent aujourd'hui deux microphones omnidirectionnels et les utilisateurs ont la possibilité de basculer les modes de microphone sur omnidirectionnel lorsque le bruit du vent est problématique (Beard et Nepomuceno, 2001 ; Thompson et Dillon, 2002 ; Chung et al., 2009, 2010). ReSound, avec son processeur qui attribue une réponse omnidirectionnelle aux basses fréquences grâce au point de flexion fréquentiel, atténue déjà une grande partie du problème du bruit du vent. Cependant, le bruit

du vent persiste. Pour cette raison, la fonctionnalité WindGuard a été développée comme deuxième ligne de défense contre le bruit du vent dans les modes de microphone directionnel et omnidirectionnel.



### Point de flexion fréquentiel

**Rôle :** Sépare les sons graves des sons aigus. Ceci permet d'appliquer une directivité uniquement aux sons aigus

**Choix :** Accessible lorsqu'une directivité est active

Lorsque qu'une directivité est activée, elle n'est appliquée qu'aux sons dont la fréquence est supérieure à la fréquence du point de flexion. Les sons plus graves, dont la fréquence est inférieure, restent captés en omnidirectionnel.

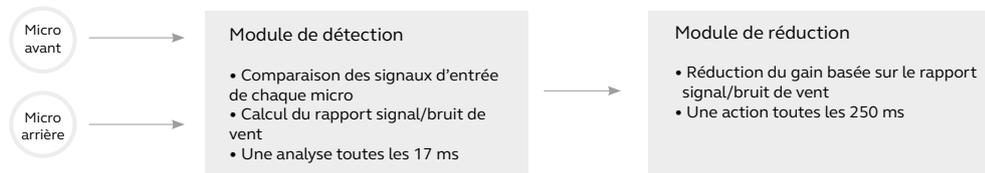
### WindGuard™

**Rôle :** Réduire les turbulences générées par le vent sur les microphones des appareils.

**Choix :** Désactivé / Léger / Moyen / Fort  
Schéma de fonctionnement simplifié :

Fréquences du point de flexion selon le modèle				
	Très bas	Bas	Haut	Très haut
ReSound ONE 61/62	550 Hz	800 Hz	1150 Hz	1500 Hz
LiNX Quattro 61 DWRC	500 Hz	775 Hz	1050 Hz	1325 Hz
LiNX Quattro / Ligo 61	400 Hz	700 Hz	1000 Hz	1300 Hz
LiNX Quattro / Ligo 62	600 Hz	850 Hz	1100 Hz	1350 Hz
LiNX Quattro / Ligo 67/77	400 Hz	700 Hz	1000 Hz	1300 Hz
LiNX Quattro / Ligo 88	500 Hz	775 Hz	1050 Hz	1325 Hz
Enzo Q 98	500 Hz	775 Hz	1050 Hz	1325 Hz

Schéma de fonctionnement simplifié :



Situation	Commentaire	Illustration
Pas de vent	Rapport signal/bruit de vent > 1,5dB <b>WindGuard inactif</b>	
Vent détecté	Rapport signal/bruit de vent < 1,5dB Bruit de vent < 70dB <b>WindGuard inactif</b>	
Vent détecté	Rapport signal/bruit de vent < 1,5dB Bruit de vent > 70dB <b>WindGuard actif</b> Réduction de la turbulence jusqu'au niveau sonore moyen de l'environnement.	

### Réglages disponibles

Réglage	Réduction		Note : Le réducteur de bruit de vent n'est disponible que pour les modèles avec double microphone.
Léger	Fc + 6 dB		Fc = (niveau sonore moyen de l'environnement) - (niveau du bruit du vent)
Moyen	Fc + 3 dB		
Fort	Fc + 0 dB		

Pour en savoir plus sur les technologies ReSound, rendez-vous sur [pro.resound.com](http://pro.resound.com), rubrique audiologie.



## Comment supprimer l'effet d'écho, de raisonnement avec embout et dômes ouverts : les avantages d'un traitement de signal ultra-rapide dans les aides auditives avec la technologie zero delay

Par LAURA WINTHER BALLING, PhD, OLIVER TOWNEND, BSc, et DANA HELMINK, AuD

**Le traitement de signal ultra-rapide zero delay dans les aides auditives Widex MOMENT™ PureSound™ est conçu pour surmonter certains obstacles historiques à la qualité sonore et à l'amélioration de l'intelligibilité. Les données sur la compréhension de la parole et celles issues d'électroencéphalogrammes suggèrent également que l'élimination de la distorsion basée sur les délais bénéficie significativement aux utilisateurs. Une étude des utilisateurs de PureSound portant sur les effets du délai en conditions réelles démontre qu'un délai ultra-court est associé à de meilleurs scores sur toute une gamme de paramètres importants tels que caractère naturel du son, localisation et audition dans le bruit.**

Le développement des aides auditives est souvent basé sur l'amélioration des algorithmes de calculs exécutés dans l'aide auditive, comme le nombre d'enregistrements sonores traités, la taille du processeur ou encore le délai



Laura Winther Balling, PhD, spécialiste en observation et recherche, et Oliver Townend, BSc, expert en audiologie, travaillent tous deux chez Widex à Lyngø, au Danemark. Dana Helmink, AuD, est spécialiste sénior des produits cliniques chez Widex USA à Lisle, Ill.

du traitement de signal. Si ces aspects sont importants, c'est parce qu'ils ont un impact sur l'expérience quotidienne des utilisateurs d'aides auditives.

Le délai des aides auditives a été récemment placé au cœur du développement des aides auditives Widex MOMENT, qui permettent un traitement ultra-rapide du signal amplifié, avec un délai de seulement 0,5 millisecondes (ms) via un programme automatique dédié dénommé PureSound. Ceci a de l'importance : un délai plus long, même dans la plage de 4 à 8 ms offerte par d'autres aides auditives classiques, signifie que le signal amplifié n'est pas en phase avec le son direct qui passe à travers et autour du dôme<sup>1</sup>. Sur les adaptations ouvertes ou ventilées, ceci entraîne une distorsion appelée effet de filtre en peigne, qui a des conséquences négatives sur la qualité sonore<sup>2</sup> et la représentation neurale de la parole<sup>3</sup>. Les effets de ce traitement ultra-rapide ont été documentés dans de nombreuses études<sup>4</sup>, et sont connus de longue date sans pour autant être traités par les aides auditives tant la technologie de traitement de signal pour y parvenir est complexe. Cet article décrit les résultats d'une étude dans laquelle un groupe d'utilisateurs d'aides auditives a essayé le programme PureSound en conditions réelles et l'a évalué par rapport à ses aides auditives existantes avec une évaluation de la perception du son par les utilisateurs en conditions réelles. L'étude montre que le programme PureSound présente de nombreux avantages qui peuvent être directement associés au délai de traitement, ainsi que des avantages dérivés qui correspondent aux conséquences indirectes du traitement ultra-rapide.

### Méthodologie de l'étude

Un total de 39 participants souffrant de pertes auditives dans la plage recommandée pour le programme Widex PureSound (Figure 1) ont participé à l'étude. Ces pertes auditives légères à modérées sont celles pour lesquelles la distorsion par effet de filtre en peigne est à la fois la plus prononcée, car les adaptations sont souvent ouvertes ou ventilées, et la plus audible, en raison d'une audition résiduelle relativement bonne. Les participants étaient des utilisateurs d'aides auditives expérimentés âgés de 20 à 88 ans (moyenne : 66 ans), avec 17 femmes et 22 hommes. Les 39

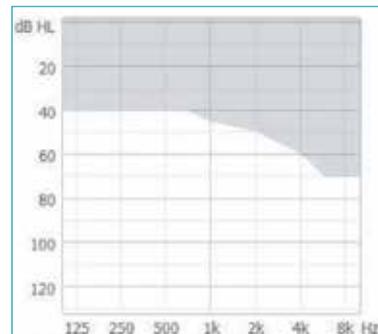


Figure 1 : Plage d'adaptation recommandée pour le programme Widex PureSound avec traitement ZeroDelay.

participants participaient à une étude plus vaste de Widex MOMENT (voir Railing et al<sup>5</sup>). Ils ont été appareillés avec PureSound et ont répondu à des questions portant en particulier sur les effets du délai.

L'étude a adopté une structure croisée dans laquelle les participants évaluaient initialement (Semaine 0) leur satisfaction par rapport à leurs aides auditives existantes (de grandes marques) avant d'être appareillés avec des aides auditives Widex avec PureSound. Ils ont ensuite porté PureSound pendant 3 semaines, puis évalué leur satisfaction lors de la Semaine 3. Après cela, ils sont revenus à leurs aides auditives initiales, les ont portées pendant deux semaines et ont à nouveau évalué leur satisfaction quant à leurs aides auditives initiales lors de la Semaine 5. Enfin, les participants ont à nouveau porté PureSound pendant 2 semaines et ont évalué leur satisfaction lors de la Semaine 7.

Les quatre ensembles de questions parallèles sont intéressants à étudier, mais cet article se penchera principalement sur les réponses des Semaines 5 et 7, lorsque les participants étaient le plus habitués au programme PureSound et qu'ils disposaient de la meilleure base de comparaison.

### Conséquences du délai en conditions réelles

Un sous-ensemble de questions portait sur les aspects pouvant directement être associés au délai, tels que caractère naturel du son, clarté, voix de l'utilisateur et localisation du son. Les participants ont été invités à dire dans quelle mesure ils étaient d'accord avec les affirmations indiquées au-dessus des graphiques de la Figure 2.

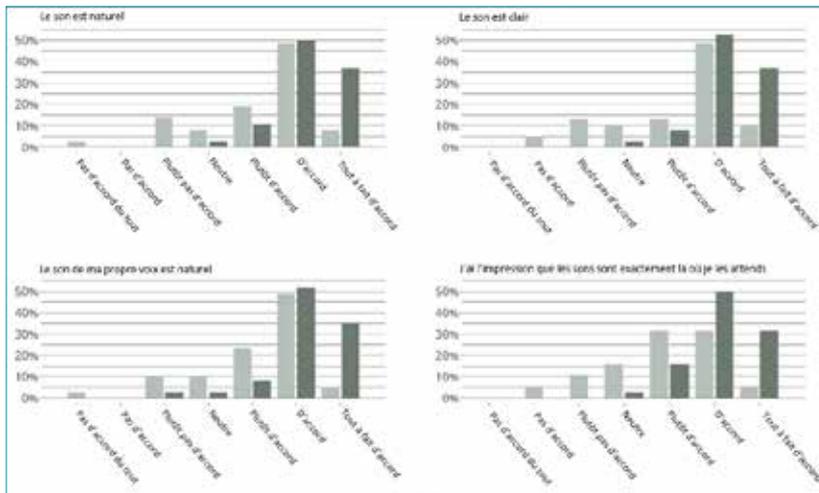


Figure 2 : Niveaux d'accord quant à certains paramètres associés au délai : caractère naturel général, clarté, caractère naturel de la voix du porteur et localisation des sons.

Le graphique en haut à gauche de la page suivante montre dans quelle mesure les participants considéraient que le son était naturel, ce qui était le cas pour une très grande majorité avec PureSound, avec 95 % des participants plus ou moins d'accord avec le fait que le son était naturel.

Ceci est lié au délai, car un son à délai faible sans filtre à effet de peigne est moins déformé et plus naturel que le son retardé caractéristique des autres aides auditives, y compris celles que les participants portaient déjà auparavant. L'aspect le plus remarquable est le nombre de participants se déclarant « Tout à fait d'accord » avec le fait que PureSound est naturel, ce qui démontre l'efficacité de cette approche du traitement de signal.

La clarté du son est également liée au délai, et le délai ultra-court de PureSound entraîne un son plus clair et moins déformé. Cette relation est mise en évidence par les notes de clarté élevées visibles dans le graphique en haut à droite de la Figure 2, dans lequel 95 % des participants estiment que le son de PureSound est clair. Là encore, les résultats montrent une proportion de participants « Tout à fait d'accord » bien supérieure avec PureSound qu'avec les aides auditives initiales.

Les effets du délai sur le caractère naturel du son devraient être particulièrement prononcés dans un autre domaine : l'expérience de la propre voix de l'utilisateur, pour laquelle l'effet de filtre en peigne est particulièrement audible et a de grandes chances de dégrader le caractère naturel du son. C'est bien ce que nous voyons dans le graphique en

bas à gauche de la Figure 2, dans lequel les notes attribuées au caractère naturel de la voix de l'utilisateur sont supérieures pour PureSound que pour les aides auditives initiales. Cette préférence pour PureSound est particulièrement frappante de la part d'utilisateurs d'aides auditives expérimentés et déjà habitués à entendre le son de leur propre voix dans leurs aides auditives existantes.

Enfin, la capacité à localiser les sons constitue une autre variable pouvant être affectée par l'absence d'effet de filtre en peigne. Le niveau d'accord des participants avec l'affirmation « J'ai l'impression que les sons sont exactement là où je les attends » est indiquée dans le graphique en bas à droite de la Figure 2, et là aussi, on observe une distribution très différente des réponses entre les aides auditives initiales et PureSound, avec des niveaux élevés pour PureSound et des niveaux moyens pour les aides auditives initiales.

On remarque notamment que sur les quatre paramètres liés au délai présentés dans la Figure 2, les notes de PureSound sont régulièrement plus élevées que celles attribuées aux aides auditives initiales des participants : dans l'ensemble, plus de participants sont d'accord avec les affirmations positives pour PureSound, et en particulier, plus de participants sont « tout à fait d'accord ».

Il est intéressant de constater que cette préférence est donnée à PureSound en dépit du fait que les participants sont plus habitués au son de leurs aides auditives initiales, et qu'on pourrait donc s'attendre à ce qu'ils trouvent à la fois le son en général et celui de leur propre

voix plus naturels, et qu'ils localisent les sons plus facilement. Ceci suggère que même pour les porteurs d'aides auditives expérimentés comme ceux qui ont participé à cette étude, le délai affecte bien la qualité vécue du son.

## Audition dans le bruit

Outre les paramètres spécifiques liés au délai étudiés dans la section qui précède, l'étude incluait également des questions plus générales sur l'expérience des porteurs d'aides auditives. L'un des paramètres essentiels pour les utilisateurs d'aides auditives est la satisfaction quant à l'audition dans le bruit, qui est cruciale pour la satisfaction plus générale apportée par une aide auditive. Pour PureSound, la satisfaction en termes d'audition dans le bruit est particulièrement intéressante, car ce programme adopte une approche du bruit quelque peu différente de celle des autres aides auditives, et ce pour deux raisons. D'une part, la philosophie du traitement derrière PureSound consiste à transmettre à l'auditeur la totalité du paysage sonore, afin que l'expérience soit aussi naturelle que possible pour les personnes souffrant de pertes auditives légères à modérées. D'autre part, pour assurer un délai ultra-court, PureSound fonctionne en mode omnidirectionnel plutôt qu'avec une directivité, ce qui peut affecter l'expérience auditive dans les situations bruyantes.

Ces choix sont validés par les résultats indiqués dans la Figure 3, qui reflètent une très haute satisfaction avec PureSound dans les environnements bruyants. La figure montre des distributions différentes pour PureSound et les aides auditives initiales, la note la plus fréquente étant « Satisfait » pour PureSound et « Relativement satisfait » pour les aides initiales, avec une nette différence dans la proportion de participants « Très satisfaits ». Si, à l'instar de MarkeTrak<sup>6</sup>, nous regroupons les trois notes les plus élevées comme indiquant un niveau « Satisfait », nous voyons que 82 % des participants sont satisfaits de PureSound dans des environnements bruyants, tandis que 54 % sont satisfaits de leurs aides auditives initiales. Cet avantage peut probablement s'expliquer par le caractère naturel du son et la capacité de localisation des sons de PureSound, qui génèrent des expériences auditives plus agréables dans le bruit, et par conséquent une satisfaction accrue.

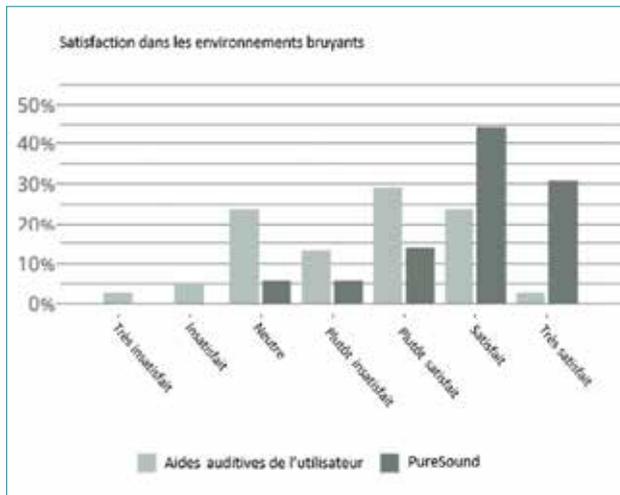


Figure 3 : Niveaux de satisfaction quant à l'audition dans les environnements bruyants.

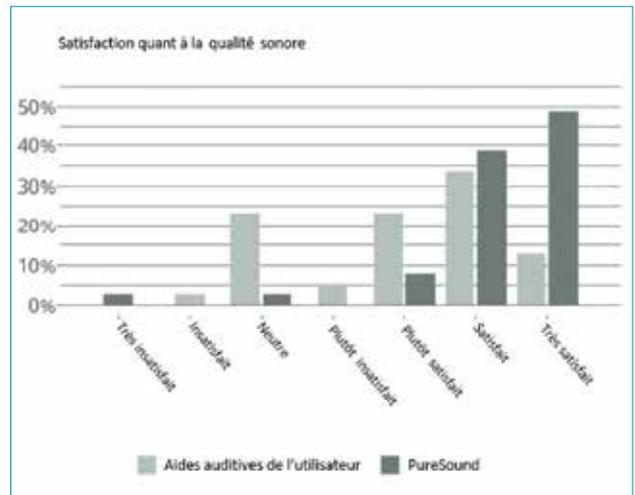


Figure 4 : Niveaux de satisfaction quant à la qualité sonore.

## Qualité sonore globale

Le dernier paramètre général à envisager est la qualité sonore globale des aides auditives. La priorité donnée par Widex au caractère naturel du son, particulièrement prononcée dans le programme PureSound, se base sur la conviction qu'un son plus naturel signifie une qualité sonore perçue plus élevée, ce qui permet d'offrir aux porteurs d'aides auditives plus de confort au quotidien. Il est donc particulièrement intéressant d'observer que la note la plus fréquemment attribuée à la qualité sonore de PureSound est « Très satisfait », et que presque toutes les réponses pour PureSound se situent dans les trois catégories les plus élevées (Figure 4).

Le contraste est marqué par rapport au nombre de participants plus ou moins insatisfaits de leurs aides auditives initiales.

## Discussion

Comme avancé plus haut, le véritable test d'une nouvelle aide auditive ou d'un nouveau type de traitement consiste en son utilisation en conditions réelles. Dans le même temps, il est rassurant de voir que les résultats observés dans cette étude de terrain sont conformes à ceux précédemment observés dans des études plus contrôlées. Les notes élevées attribuées en matière de caractère naturel et de clarté sont très proches des observations qualitatives faites par les participants lors d'une promenade guidée antérieure<sup>2</sup>. Le caractère naturel et la clarté contribuent aussi probablement

à la représentation neurale plus robuste observée avec PureSound par rapport à d'autres aides auditives de qualité.<sup>1</sup> Enfin, la satisfaction élevée des participants dans les environnements bruyants explique en partie pourquoi PureSound, qui fonctionne sans microphone directionnel afin d'assurer un délai ultra-court, présente des résultats en termes d'intelligibilité de la parole similaires à ceux des aides auditives basées sur des microphones directionnels.<sup>4</sup>

En conclusion, PureSound présente des avantages substantiels, non seulement grâce aux qualités plus naturelles du son fourni, mais aussi grâce à d'autres avantages et préférences subjectifs. La satisfaction dans le bruit, la localisation des sons ainsi que le caractère naturel de la voix de l'utilisateur sont des points importants pour l'évaluation du son d'une aide auditive par son porteur. Dans ces domaines, PureSound apporte une nette amélioration même pour les utilisateurs déjà habitués aux sons des aides auditives. Pour les nouveaux utilisateurs, le caractère naturel du son PureSound et sa similarité au son non traité<sup>2</sup> offrent des avantages comparables. Ainsi, PureSound, avec son délai de traitement ultra-court, répond à certains des plus grands défis auxquels sont confrontés les audioprothésistes pour répondre aux attentes de leurs patients. En répondant aux besoins des personnes souffrant de pertes auditives légères à modérées, PureSound contribue à tenir l'engagement de Widex d'une qualité sonore exceptionnelle pour tous.

## Références

1. Kuk F, Slugocki C. Quantifying acoustic distortions from hearing aid group delays. Widex Press. <http://webfiles.widex.com/WebFiles/WidexPress-44.pdf>. Published February 2021.
2. Balling LW, Townend O, Stiefenhofer G, Switalski W. Reducing hearing aid delay for optimal sound quality: A new paradigm in processing. *Hearing Review*. 2020;27(4):20-26.
3. Slugocki C, Kuk R, Korhonen R, Ruperto N. Neural encoding of the stimulus envelope facilitated by Widex ZeroDelay technology. *Hearing Review*. 2020;27(8):28-31.
4. Kuk R, Ruperto N, Slugocki C, Korhonen P. Efficacy of directional microphones in open fittings under realistic signal-to-noise ratios using Widex Moment hearing aids. *Hearing Review*. 2020;27(6):20-23.
5. Balling LW, Townend O, Helmink D. Sound quality in real life-Not just for experts. *Hearing Review*. 2021 ;28(2):27-30.
6. Powers TA, Rogin CM. MarkeTrak 10: Hearing aids in an era of disruption and DTC/ OTC devices. *Hearing Review*. 2019;26(8): 12-20.

Cet article est reproduit avec l'autorisation de The Hearing Review. Tous droits réservés. Traduction de l'anglais vers le français assurée par Widex. Titre original : « Sound Quality for All : The Benefits of Ultra-fast Signal Processing in Hearing Aids », p. 32-35, The Hearing Review, septembre 2021.

Vous pouvez vous adresser au Dr Balling par COURRIEL à : [laba@widex.com](mailto:laba@widex.com)



## Signia AX, une nouvelle approche pour améliorer la compréhension de parole

Mikaël Ménard,  
Responsable de formation et d'application

### Introduction

Les évolutions de ces dernières années, en termes de traitement de signal, nous ont permis d'améliorer nettement le rapport signal sur bruit de nos aides auditives dans les situations bruyantes. Pour nos patients, les performances de compréhension dans ces environnements les plus complexes ont de ce fait été considérablement améliorées (Chalupper et al., 2011 ; Mueller et al., 2011). Depuis la génération Xperience, les appareils sont capables, en fonction du scénario dans lequel se trouve le patient, d'orchestrer de manière adaptée et spécifique le fonctionnement des systèmes adaptatifs (débruiteurs et microphones directionnels). Le but étant d'obtenir de leurs parts un fonctionnement optimal (Fröhlich et al. 2019). Malgré ces évolutions notables, la compréhension et l'écoute dans le bruit reste pour les porteurs d'aides auditives la priorité en termes d'évolutions attendues (Picou, 2020).

### Signia AX : une nouvelle génération, une nouvelle approche

Afin de répondre à cette attente et améliorer les capacités d'écoute et de compréhension en milieux complexes, la nouvelle plateforme Signia AX propose une approche innovante et révolutionnaire. Elle permet de traiter, amplifier et comprimer différemment le signal « utile » du reste de l'environnement sonore. En d'autres termes, cela signifie que dans un même temps, les appareils AX vont pouvoir appliquer un gain, mais aussi des compressions différentes à la parole et au bruit. L'objectif étant de pouvoir apporter au patient un signal de parole plus clair, plus naturel, plus contrasté par rapport au reste de l'environnement qui restera malgré tout bien perceptible.

Jusqu'à présent, les aides auditives conventionnelles permettaient d'améliorer le rapport signal sur bruit : grâce aux schémas polaires des microphones et en réduisant, à l'aide des débruiteurs, le gain des canaux présentant un rapport signal bruit défavorable. Ce fonctionnement implique cependant que les gains et compressions de l'appareil soient appliqués de manière identique à la parole comme au bruit. Obligeant trop souvent à un compromis en termes de réglage pour que la parole soit bien perçue, et que le bruit ne soit pas trop gênant.

Avec la plateforme AX, il est maintenant possible d'avoir un double traitement. Cela ouvre la possibilité d'avoir des débruiteurs, des gains et des compressions différents pour le signal utile comme pour le signal ambiant... et tout cela au même instant !

Pour aboutir à ce résultat, l'analyse globale offerte par cette nouvelle plateforme a été repensée et se trouve être bien différente de celle proposée par les aides auditives conventionnelles. Ce traitement global se déroule en trois étapes distinctes représentées dans la figure n°1.

La première étape va consister à analyser l'environnement sonore du patient. Pour cela, les appareils AX se basent sur la captation des microphones des appareils ainsi que sur des capteurs de mouvements intégrés. En appareillage binaural on trouve désormais 4 microphones, soit 4 points d'écoute différents, qui captent la scène sonore dans laquelle se trouve le patient. Avec AX, les convertisseurs Analogiques / Numériques ont une dynamique étendue à 117 dB pour une résolution de 24 bits, permettant d'obtenir une sonorité plus naturelle.

Dans le but de réaliser une analyse précise de cet environnement, les signaux microphoniques sont transférés en temps réel d'un appareil à l'autre afin de bénéficier de ces 4 points d'écoute pour localiser dans l'espace, de manière très

précise, les différents éléments sonores tout autour du patient. Ce transfert est désormais assuré par une toute nouvelle itération de notre protocole de communication sans fil e2e. Ce protocole passe en version 4 avec de plus forts débits et des latences réduites.

De cette analyse conjointe à partir des 4 microphones et des capteurs de mouvements, l'appareil identifie parmi les 127 scénarios possibles le scénario dans lequel se trouve le patient. En fonction de ce dernier, l'appareil sélectionnera un schéma polaire spécifique permettant de focaliser précisément sur le signal utile. Le schéma polaire inverse à ce premier, sera quant à lui utilisé par l'appareil comme le signal ambiant. En temps réel, les appareils pourront alors modifier ces schémas polaires afin de toujours s'adapter à la situation et s'orienter correctement en direction des sources utiles.

Pour résumer, c'est donc la directivité des appareils qui nous permet désormais de séparer l'environnement sonore du patient en 2 flux distincts : d'un côté le signal utile et de l'autre, le signal ambiant.

Maintenant que le signal est séparé en 2 flux distincts, chacun d'eux va pouvoir être traité séparément et différemment : d'un côté le traitement du signal utile et de l'autre le traitement du signal ambiant.

Chacune de ces unités fonctionnent sur le même schéma : un traitement sur 48 canaux pour débruiter, mais aussi calculer l'amplification et les compressions qui seront appliquées au signal à traiter. Ces 2 unités, bien qu'identiques en termes de fonctionnement, auront des objectifs bien différents. L'unité qui est en charge de traiter le signal utile aura pour objectif de produire un son net, distinct, avec une compression minimale, pour obtenir la meilleure dynamique possible. Pour le patient, cela signifie d'avoir une parole qui semble proche, claire, réduisant au maximum son effort d'écoute.

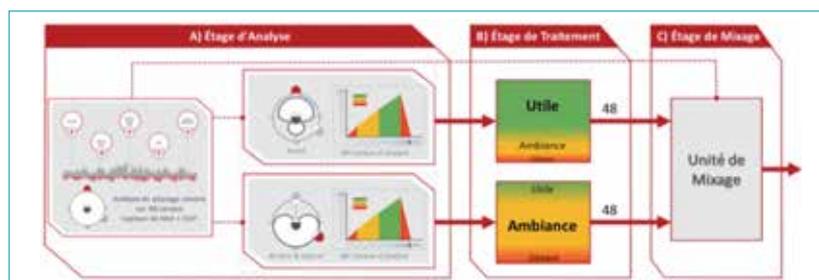


Figure n°1 : Schéma explicatif des étages du traitement de la plateforme AX. A : Analyse, B : Traitement, C : Mixage. Dans l'exemple illustré, le signal utile provient de l'avant. Notez bien que le signal utile, peut provenir de n'importe quelle direction tout autour du patient.



Pour l'autre unité, en charge de traiter le signal ambiant, les objectifs sont logiquement différents. Le signal ambiant se verra attribuer une compression plus importante pour en réduire la dynamique afin de ne pas perturber le signal utile. Le fait d'être traité différemment permettra de conserver une bonne localisation et une sonorité naturelle de l'environnement.

Enfin, en dernière étape, signal utile et signal ambiant qui ont été traité différemment passeront par une unité de mixage dédiée. Le rapport entre ces deux signaux sera alors réglé et l'émergence du signal de parole sera contrôlé.

Afin de comprendre le bénéfice de ce traitement AX, il est important de se rappeler que notre système auditif focalise son attention sur le signal le plus contrasté et le plus dynamique. Le traitement de AX qui augmente la dynamique du signal utile tout en réduisant celle du signal ambiant favorise donc cette focalisation naturelle du système auditif vers le signal utile plus distinct, plus linéaire.

Au final ce sera pour les patients, une compréhension de parole améliorée en milieu bruyant leur demandant moins d'effort d'écoute. Tout cela en apportant un environnement sonore mieux rendu, plus stable, et moins gênant pour la compréhension.

Cette amélioration de la compréhension de parole en situation bruyante et dynamique a été testée dans l'étude suivante. Il a été simulé 1 ou 2 conversations associées à un bruit pouvant provenir aléatoirement de n'importe quelle direction. C'est dans cet environnement qu'ont été testées plusieurs modalités : Signia AX avec ce nouveau traitement activé vs désactivé, Signia AX vs Appareils concurrents et Signia AX vs normo-entendants.

## Etude sur les bénéfices apportés par la technologie AX

**Participants** : 25 personnes, divisées en 2 groupes ont participé à cette étude. 1 groupe de personnes présentant une perte bilatérale et un autre présentant une audition normale.

**Groupe malentendant** : 12 hommes et 4 femmes présentant un âge moyen de 61,8 ans, tous déjà appareillés en bilatéral. Tous ces participants avaient une perte symétrique de type presbycusie dont la moyenne est représentée en figure 2. Tous les tests suivants ont été réalisés en appareillage binaural.

**Groupe normo-entendant** : Ce groupe est constitué de 4 hommes et 5 femmes présentant un âge moyen de 55,6 ans. Tous les participants normo entendants présentaient des seuils audiométriques inférieurs à 25 dB HL entre 250Hz et 4000Hz.

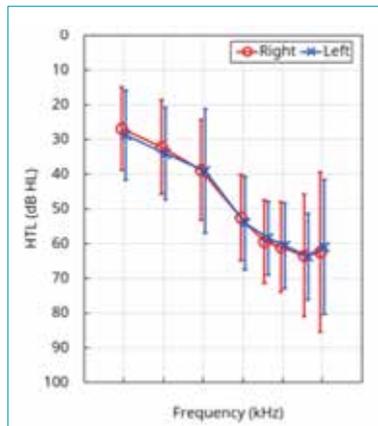


Figure n°2 : Perte moyenne pour les participants malentendant à cette étude.

## Aides auditives

Les aides auditives utilisées pour cette étude étaient des Pure C&Go AX ainsi que des appareils RIC haut de gamme des marques A et B, toutes programmées avec leur logiciel respectif, avec l'ensemble des fonctionnalités activées par défaut après le pré réglage dans leur programme automatique (seuls les algorithmes d'abaissement fréquentiel ont été désactivés le cas échéant). Les aides auditives étaient adaptées dans le conduit des utilisateurs à l'aide des dômes les plus fermés recommandés par le fabricant. Pour chaque participant, les appareils étaient pré réglés avec la formule de pré réglage NAL-NL2 en niveau expérimenté et ce en bilatéral, contrôlé par une mesure in-vivo (Signal de mesure ISTS) pour être à +/- 5dB des cibles aux fréquences entre 500 et 4000 Hz.

## Procédures et scénarios de Test

2 scénarios de test ont été mis en place pour cette étude.

**Scénario de Restaurant** : Dans ce scénario, les participants étaient placés au centre d'un ensemble de 8 haut-parleurs chacun espacés de 45° (0°, 45°, 90°...). Les phrases de test à répéter par le patient étaient présentées sur l'enceinte frontale à 0°. Le test vocal utilisé était le American English Matrix Test (AEMT ; Hörtech, 2014). 20 phrases ont

été utilisées pour chacune des conditions de test, pouvant aller jusqu'à 30 en cas de non-convergence des résultats. L'intensité de stimulation était adaptée automatiquement par le logiciel AEMT. Le Rapport Signal Bruit (SNR) permettant d'obtenir 80% de réponses correctes (SRT-80) était alors relevé pour chacune des conditions. Le bruit d'ambiance était quant à lui diffusé continuellement à partir de 4 enceintes toutes autour du patient à un niveau de 45 dBA. Quelques secondes avant le début de la phase de test, un rire enregistré était présenté à 76 dBA (afin de simuler un rire soudain et fort) aléatoirement sur l'un des haut-parleurs positionnés derrière le patient à 135° ou 180° ou 215°. Après chaque phrase, le rire était arrêté puis redémarré sur une des 3 enceintes arrière quelques secondes avant la phrase suivante.

**Scénario Cocktail party** : Pour ce scénario de test nous avons utilisé la même organisation des haut-parleurs que pour le scénario restaurant, déjà utilisé pour d'autres études (Powers & Fröhlich, 2014 ; Fröhlich et al. 2015). Les phrases AEMT de tests étaient présentées sur l'enceinte frontale, le signal d'ambiance était créé par la présentation d'autres phrases AEMT présentées aléatoirement et non corrélées sur les 7 autres enceintes. Ce signal ambiant créé par les 7 enceintes autour du patient présentait un niveau de 72 dBA au niveau du participant auquel était rajouté un bruit de parole 15 dB plus faible. Le Rapport Signal Bruit (SNR) permettant d'obtenir 50% de réponses correctes (SRT-50) était alors relevé.

## Résultats

### Scénario de « Restaurant »

#### Comparaison Signia AX ON vs OFF :

Pour cette partie du test, nous avons comparé les résultats obtenus par les participants équipés d'appareils AX avec la nouvelle technologie AX activée versus désactivée. Les résultats obtenus sont disponibles dans la figure n°3. On peut observer que l'activation de la technologie AX permet d'améliorer de manière importante le SRT-80 de 3,9 dB SNR. Ce bénéfice est statistiquement significatif avec un t-test  $t(15) = 3,93$  ( $p < .01$ ). Ce résultat nous montre le bénéfice pouvant être obtenu par la technologie AX comparativement aux systèmes directionnels conventionnels.



## Comparaison Signia AX vs Appareils concurrents

Dans cette partie sont comparées les performances obtenues avec les appareils AX par rapport à celles obtenues avec les appareils premium de 2 fabricants majeurs, nommés fabricant A et fabricant B. Les résultats de ce comparatif sont disponibles sur la Figure n°4. Le résultat moyen pour un SRT de 80 donne Signia supérieur de 2,1 dB au fabricant A et 7,3 dB supérieur au fabricant B. L'analyse de ces données en utilisant un t-test avec une correction de Bonferroni donne des différences significatives dans les 2 cas.  $t(15) = 2,72, p < .05$  ;  $t(15) = 5,76, p < .001$ .

## Comparaison Signia AX vs normo-entendants

Pour ce dernier test en scénario restaurant, nous avons voulu comparer les performances de compréhension entre les participants appareillés en Signia Ax avec un groupe de participants normo-entendants.

Les résultats sont disponibles en figure 5. Comme on peut le constater, les

performances obtenues sont similaires entre le groupe appareillé et le groupe de normo-entendants, avec un écart moyen de 0,1 dB. L'analyse de ces données avec un t-test ne nous donne pas de différences significatives entre les scores SNR moyens obtenus pour un SRT de 80 entre les 2 groupes  $t(23) = 0,097, p = 0.94$ .

Les résultats obtenus dans les comparaisons ci-dessus sont tous meilleurs (donc plus négatifs) que ceux que nous obtenons habituellement dans les études similaires avec le même protocole. Cependant, il est à noter que lors de ces tests, le signal ambiant (le signal de bruit), provient systématiquement de l'arrière, ce qui est cohérent par rapport à une majorité des situations dans lesquelles se retrouveront les patients ainsi qu'à la capacité des aides auditives à traiter les sons provenant de cet hémisphère arrière. De plus, le rire utilisé pour simuler une situation réelle pouvant être rencontrée au restaurant n'est pas spécifiquement adapté pour masquer le signal de parole.

## Scénario « Cocktail Party »

### Groupe malentendants équipés d'aides auditives Signia AX comparé aux normo-entendants

En 2015, Signia a lancé une technologie de traitement de signal permettant une focalisation extrêmement précise des appareils dans la direction du regard du patient. Cette technologie a été évaluée sur 3 sites indépendants afin d'en évaluer la performance et comparer les résultats de compréhension dans le bruit entre un groupe de patients malentendants équipés de cette technologie et un groupe de normo-entendants. Les résultats ont montré que le groupe de patients équipés de cette technologie obtenait de meilleurs résultats que les groupe de normo-entendants, dans cette tâche spécifique (phrases de face, bruit dans les autres directions) (Powers & Fröhlich, 2014 ; Fröhlich et al. 2015). Comme nous l'avons décrit en introduction de cet article, la plateforme AX n'utilise plus les microphones directionnels dans le même but que les générations précédentes et permet ainsi de palier aux défauts inhérents à ces techniques de forte focalisation (perception de l'environnement réduit par exemple). C'est pourquoi, nous avons voulu reproduire cette étude afin de voir si dans les mêmes conditions les appareils AX permettent toujours d'obtenir ces résultats.

Les résultats obtenus sont disponibles en figure 6. On peut observer que le SNR obtenu pour un SRT-50 est meilleur de 2,1 dB pour le groupe de malentendants appareillés en Signia AX comparativement au groupe de normo-entendants. Cet avantage ressort significatif au t-test  $t(23) = 2,14, p < .05$ . Un score équivalent à celui obtenu dans les précédentes études mentionnées. Individuellement, on peut noter que ce sont 14 des participants malentendants sur les 16 qui ont obtenu des résultats meilleurs que le groupe normo-entendants.

## Résumé

La plateforme AX avec son double traitement apporte des bénéfices que les aides auditives conventionnelles ne peuvent pas proposer. Le traitement AX améliore le contraste entre le signal utile et le signal ambiant et permet d'obtenir des voix plus claires, plus nettes, plus faciles à comprendre. Ces résultats sont confirmés par les études réalisées et décrites dans cet article que ce soit

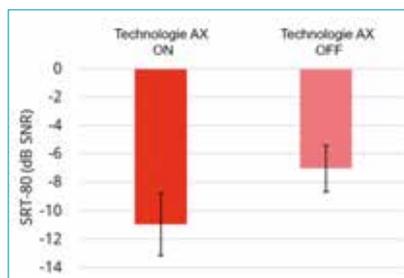


Figure n°3 : SNR moyen obtenu pour un SRT-80 au test AEMT avec la technologie Ax activée ou désactivée dans le scénario de test « Restaurant ». Les barres d'erreurs représentent l'intervalle de confiance de 95%.

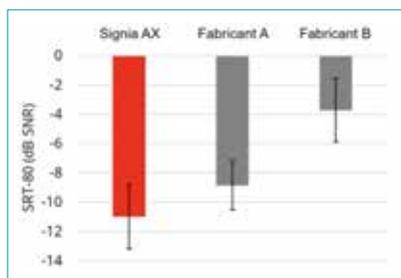


Figure n°4 : SNR moyen obtenu pour un SRT-80 au test AEMT avec des appareils Signia AX ainsi que des appareils premium de 2 fabricants majeurs. Le test était réalisé avec le scénario « Restaurant ». Les barres d'erreurs représentent l'intervalle de confiance de 95%.

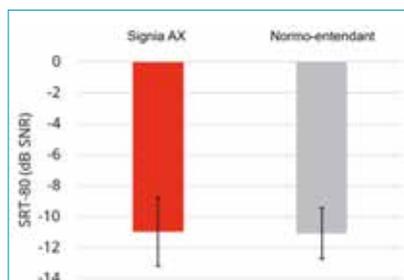


Figure n°5 : SNR moyen obtenu pour un SRT-80 au test AEMT en scénario « restaurant » pour le groupe de participants malentendants équipés des appareils Signia AX et pour le groupe de participants normo-entendants. Les barres d'erreurs représentent l'intervalle de confiance de 95%.

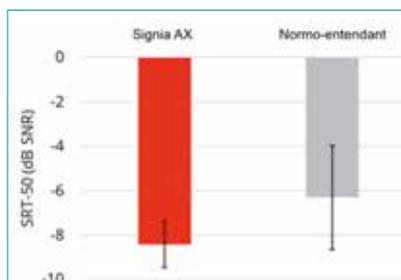


Figure n°6 : SNR moyen obtenu pour un SRT-50 au test AEMT en scénario Cocktail party pour le groupe de participants malentendants équipés des appareils Signia AX et pour le groupe de participants normo-entendants. Les barres d'erreurs représentent l'intervalle de confiance de 95%.



lorsque l'on compare avec ou sans cette technologie ou contre les appareils concurrents. Dans la situation de test « restaurant » créée pour cette étude, les participants malentendants appareillés en AX obtenaient pour une grande majorité des résultats de compréhension dans le bruit équivalents à ceux des normo-entendants. Pour le deuxième scénario recréé, les malentendants appareillés obtenaient même de meilleurs résultats que les normo-entendants. De manière générale, en se basant sur les résultats de cette étude, nous pouvons conclure :

- Dans un scénario de restaurant, la technologie Signia AX apporte un avantage significatif pour la compréhension de la parole.
- En terme de compréhension dans le bruit, la technologie AX est significativement meilleure que celle proposée par 2 des fabricants majeurs d'aides auditives.
- Dans les scénarios complexes recréés, les participants malentendants appareillés en Signia Ax, obtenaient des performances identiques voir meilleures que les participants normo-entendants.

## Références

Chalupper J., Wu Y.-H. & Weber J. 2011. New algorithm automatically adjusts directional system for special situations. *The Hearing Journal*, 64(1), 26-28.

Mueller H.G., Weber J. & Bellanova M. 2011. Clinical evaluation of a new hearing aid anti-cardioid directivity pattern. *International Journal of Audiology*, 50(4), 249-254.

Froehlich M., Freels K. & Branda E. 2019. Dynamic Soundscape Processing: Research Supporting Patient Benefit. *AudiologyOnline*, Article 26217. Retrieved from <http://www.audiologyonline.com>.

Picou E.M. 2020. MarkeTrak 10 (MT10) Survey Results Demonstrate High Satisfaction with and Benefits from Hearing Aids. *Seminars in Hearing*, 41(1), 21-36.

Hörtech 2014. *International Matrix Tests: Reliable audiometry in noise*.

Powers T.A. & Fröhlich M. 2014. Clinical results with a new wireless binaural directional hearing system. *Hearing Review*, 21(11), 32-34.

Froehlich M., Freels K. & Powers T.A. 2015. Speech recognition benefit obtained from binaural beamforming hearing aids: Comparison to omnidirectional and individuals with normal hearing. *AudiologyOnline*, Article 14338. Retrieved from [www.audiologyonline.com](http://www.audiologyonline.com).



### ■ Tinnitus Multiflex Pro

#### Une gestion personnalisée des acouphènes

*Tinnitus Multiflex Pro offre une thérapie sonore anti-acouphènes de nouvelle génération pour les aides auditives Livio Edge AI en permettant aux audioprothésistes d'automatiser la génération de stimuli sonores, et d'y intégrer un plus haut niveau de personnalisation selon les acouphènes propres à chaque patient.*

*Ces deux nouvelles solutions d'adaptation de masqueurs viennent s'ajouter à la fonction « bruit blanc » originale de Starkey ainsi qu'à sa technologie Tinnitus Multiflex multi-bande.*

### Pourquoi les patients la voudront-ils ?

Les acouphènes varient d'un patient à l'autre, tout comme les préférences de masqueurs. La technologie Tinnitus Multiflex Pro facilite l'adaptation de masqueurs d'acouphènes personnalisés et simplifie l'exploration des diverses options pour la thérapie sonore.

### Qui peut en bénéficier ?

La technologie Tinnitus Multiflex Pro peut être utilisée pour offrir des stimuli anti-acouphènes personnalisés aux patients sujets à des acouphènes gênants et éligibles à une thérapie sonore.



Livio Edge AI	Livio AI		Livio
2400	2000	1600	1200
✓			

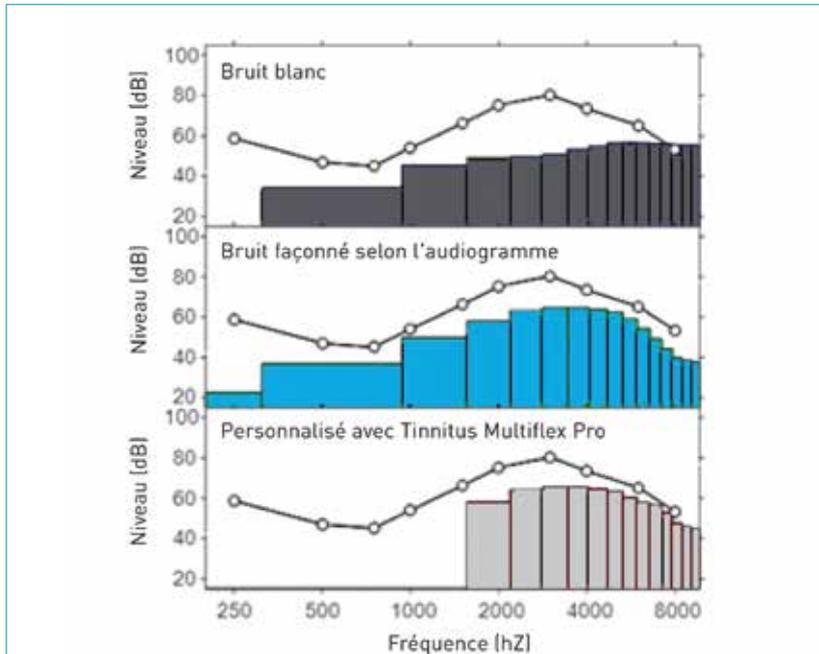


Figure 1 : Exemple de bruit blanc, spectres de masqueurs façonnés selon l'audiogramme et personnalisés, par rapport aux seuils d'audition du bruit et de masquage de l'acouphène.

## Comment cela fonctionne ?

Le nouveau masqueur façonné par l'audiogramme est personnalisé selon le profil audiométrique du patient ; le spectre du masqueur « suit » l'audiogramme dans le but de faciliter le masquage de l'acouphène dans les plages de fréquences où les seuils d'audition sont élevés.

Le masqueur «sur mesure» est généré à partir de mesures psycho-acoustiques

(seuils de masquage de l'acouphène), aisément recueillies à l'aide de l'outil guidé de personnalisation des stimuli dans le logiciel d'adaptation Inspire X.

## Où la trouver ?

La technologie Tinnitus Multiflex Pro est uniquement disponible avec notre gamme Livio Edge AI 2400.

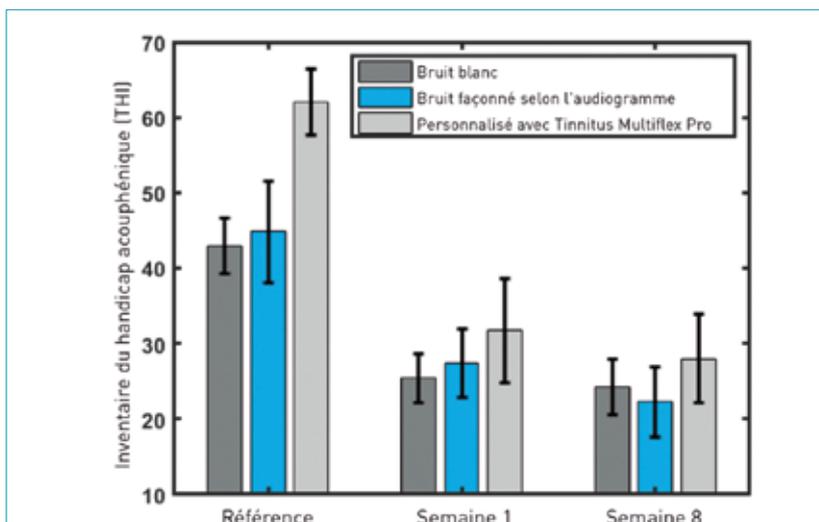


Figure 2 : Scores de l'inventaire du handicap acouphénique (THI) mesurés avant, pendant et après une étude de 8 semaines, les participants étant classés selon leur masqueur le plus utilisé.

## Quel intérêt pour le professionnel ?

Problème - Les patients sujets aux acouphènes diffèrent à bien des égards, que ce soit au niveau de leur audiogramme, de la masquabilité de leurs acouphènes sur l'ensemble des fréquences et de leurs préférences sonores subjectives.

L'adaptation de masqueurs d'acouphènes doit donc être personnalisée.

## Solution

- La technologie Tinnitus Multiflex Pro facilite une approche inspirée de la recherche qui vise à améliorer l'efficacité des stimuli anti-acouphènes.
- Elle ajoute de nouvelles fonctions à la technologie Tinnitus Multiflex déjà existante et permet ainsi de générer des stimuli anti-acouphènes hautement personnalisés.
- Elle facilite la collecte des mesures psycho-acoustiques grâce à des instructions détaillées et une interface intuitive.
- Elle offre des stimuli anti-acouphènes flexibles pouvant être appliqués dans divers programmes de gestion des acouphènes, notamment la Tinnitus Retraining Therapy ou thérapie acoustique d'habituation (TRT) et la Progressive Tinnitus Management ou gestion progressive des acouphènes (PTM).

## Références

1. Reinhart, P. & Micheyl, C. (2020). Introducing Multiflex Tinnitus Pro. Starkey Pro. [https://starkeypro.com/pdfs/technical-papers/Introducing\\_Multiflex\\_Tinnitus\\_Pro.pdf](https://starkeypro.com/pdfs/technical-papers/Introducing_Multiflex_Tinnitus_Pro.pdf)
2. Reinhart, P. & Micheyl, C. (2020). Multiflex Tinnitus Pro: New Tools to Help Hearing Professionals Fit Tinnitus Maskers. Starkey Pro. [https://starkeypro.com/pdfs/technical-papers/Multiflex\\_Tinnitus\\_Pro\\_New\\_Tools\\_to\\_Help\\_Hearing\\_Professionals\\_Fit\\_Tinnitus\\_Maskers.pdf](https://starkeypro.com/pdfs/technical-papers/Multiflex_Tinnitus_Pro_New_Tools_to_Help_Hearing_Professionals_Fit_Tinnitus_Maskers.pdf)

## Pour en savoir plus

Consultez les QuickTips, nos articles scientifiques sur [livioedgeai.fr](http://livioedgeai.fr) et découvrez les possibilités de formations sur notre plateforme en ligne [academie.starkey.fr](http://academie.starkey.fr).

Le logo Starkey, Inspire et Livio sont des marques de Starkey Laboratories, Inc.

©2021 Starkey. Tous droits réservés. 03/21

FLYR3786-00-FF-ST



# > ANNONCES



**Il est où le bonheur ?**

*Chez Audition Conseil !*

**Nous recherchons des audioprothésistes D.E.**

**BAS-RHIN**

Travail en autonomie  
CDI / Temps plein  
Statut cadre et avantages



**AUDITION CONSEIL**  
Le Bonheur est dans l'Oreille

■ [auditionconseil.fr](http://auditionconseil.fr) | f in

**STRASBOURG**

Pour postuler, merci d'envoyer CV et lettre de motivation à :  
Audition Conseil Strasbourg  
Laurence Bertaud  
lbertaud@groupe-schertz.com

Les Cahiers de

# l'Audition

LA REVUE DU COLLEGE NATIONAL D'AUDIOPROTHESE

**Offres d'emplois**  
**Ventes et achats de matériel**  
**Cessions et recherches de fonds de commerce**

**Déposez vos petites annonces !**

Pour tout renseignement :

**Collège National d'Audioprothèse**  
**cna.paris@orange.fr**  
**03.21.77.91.24**



**AUDITION CONSEIL**  
• CENTRE ALSACE •

Recrute pour son centre de Sélestat, Alsace (67)

## AUDIOPROTHÉSISTE D.E. H/F

débutant(e) ou expérimenté(e)  
souhaitant s'impliquer dans une structure à taille humaine avec possibilité d'association

- CDI temps plein ou temps partiel, statut cadre et avantages
- Rémunération attractive + intéressement
- Travail en autonomie avec une assistante technique et commerciale
- Équipement de qualité (vocale dans le bruit, mesure in vivo...)
- Formation interne, EPU
- Centre exclusif et indépendant, agréé Lyric

Cadre de travail agréable et équipe dynamique où l'indépendance et la liberté de choix sont au service de la satisfaction de nos patients.  
Si vous vous retrouvez dans ces valeurs, rencontrons-nous !

Merci d'adresser votre candidature par mail à :  
[p.puech@auditionconseil-centrealsace.com](mailto:p.puech@auditionconseil-centrealsace.com)  
[www.auditionconseil-centrealsace.com](http://www.auditionconseil-centrealsace.com)

■ [auditionconseil.fr](http://auditionconseil.fr) | f in



**Il est où le bonheur ?**

*Chez Audition Conseil !*

**Nous recherchons des audioprothésistes D.E.**

**LORRAINE**

Travail en autonomie  
CDI / Temps plein  
Statut cadre et avantages



**AUDITION CONSEIL**  
Le Bonheur est dans l'Oreille

■ [auditionconseil.fr](http://auditionconseil.fr) | f in

**NANCY**

Pour postuler, merci d'envoyer CV et lettre de motivation à :  
Romain Decolin  
r.decolin@maurice-freres.com

# Be Brilliant™



2 unités de traitement



Compréhension de la parole augmentée



Connectivité Android & iPhone



Recharge nomade



Nouvel e2e 4.0



Meilleur traitement de l'environnement sonore

## L'Audition Augmentée par Signia.



signia



Pure™ Charge&Go AX



### Signia Augmented Xperience

Une approche révolutionnaire du traitement du signal

- 2 unités de traitement de signal distinctes pour la parole et l'environnement
- Nouvel e2e 4.0 plus rapide pour un traitement binaural du signal encore plus performant
- Technologie Bluetooth® iPhone et Android  
- Rechargeable jusqu'à 28h d'autonomie\*\*\*
- Nouveaux miniEcouteurs 3.0 (S, M, P et SP) pour une acoustique précise et plus de discrétion



Chargeur nomade

3 charges complètes des appareils



Chargeur standard

Recharge en 4 heures



Chargeur Dry&Clean

Recharge + traitement UV + déshumidification



Augmented Xperience

[signia-pro.com](http://signia-pro.com)

\* Révélez-vous. \*\* selon modèle : plus d'informations sur le site [www.signia-pro.com](http://www.signia-pro.com) et [www.signia.net](http://www.signia.net) \*\*\* Jusqu'à 28 heures d'autonomie sans streaming ; jusqu'à 24 heures d'autonomie avec 5h de streaming. Ces produits sont destinés aux personnes souffrant de troubles de l'audition. Caractéristiques techniques disponibles sur le site internet. Pour un bon usage, veuillez consulter les manuels d'utilisation. Les aides auditives et l'application Signia App sont des dispositifs médicaux de classe IIa. Les chargeurs nomade, standard, Dry&Clean, sont des dispositifs médicaux de classe I. TÜV SÜD, CE 0123. Les fabricants légaux sont WSAUD A/S et Signia GmbH. Les marques et symboles Bluetooth® sont la propriété exclusive de Bluetooth SIG Inc. utilisés par WSAUD A/S sous permission. Les autres marques et symboles appartiennent à leurs propriétaires respectifs. Android, Android robot et Google Play sont des marques déposées de Google Inc. Apple App Store est une marque déposée d'Apple Inc. iPhone est une marque déposée de Apple Inc., enregistrée aux États-Unis et dans les autres pays. Les aides auditives sont des dispositifs médicaux remboursés par les organismes d'assurance maladie. Classe 1 : Codes individuels (Base de remboursement) - de 20 ans : 7336246, droite / 7336223, gauche (1400€) et + de plus 20 ans : 7336200, droite / 7336230, gauche (350€). Classe 2 : Codes individuels (Base de remboursement) - de 20 ans : 7336163, droite / 7336140, gauche (1400€) et + de plus 20 ans : 7379971, droite / 7336186, gauche (350€). 09/2021 © WSAUD A/S.



## 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.

Pour en savoir plus, rendez-vous sur notre chaîne YouTube : [Starkey France - Croire au meilleur](#)



Hear better. Live better.