

LES CAHIERS DE
L'AUDITION

ISSN 09803483

VOL 38
N°6 - 2025

**MÉTIER ET
TECHNIQUE**

Expression auditive du syndrome d'Alport :
2 cas de surdités héréditaires

**GÉNÉTIQUE ET
SURDITÉ**

Architecture génétique des surdités
congénitales isolées et sporadiques et de la
presbyacusie précoce

CAS CLINIQUE

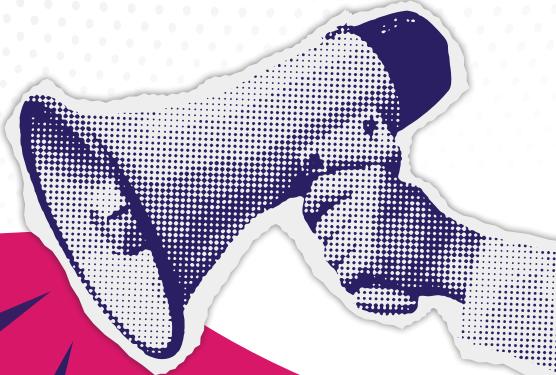
Évolution dans le temps d'un appareillage
pédiatrique en conduction osseuse
Optimisation des réglages pour les patients
avec des pertes auditives complexes

**LE
DOSSIER**

**LE BRUIT
DANS TOUS SES ÉTATS**

ENSEIGNEMENT POST UNIVERSITAIRE 2025

28-29 NOVEMBRE 2025 · LYON



C'EST VOUS QUE NOUS CHERCHONS !

NOTRE VALEUR «NOVATEUR»

SoluSons met l'accent sur la recherche constante de nouveaux services afin d'améliorer les processus et d'être toujours plus proche de ses patients. Cela va de pair avec sa volonté d'écoute, d'optimisation du temps des collaborateurs et l'efficacité du service sur-mesure.

HUMANISME

SAVOIR-FAIRE

INTÉGRITÉ

PROXIMITÉ

COLLABORATIF

+ de 60
CENTRES
AUDITIFS
EN FRANCE

RÉPARTIS
DANS
+ de 10
DÉPARTEMENTS

+ de 100
EXPERT(E)
QUALIFIÉ(E)
& A L'ÉCOUTE

**CONTACTEZ
NOUS**

Tom Didier
Directeur Général

tom.didier@solusons.fr
06 80 77 53 77

Alexandre Delecourt
Responsable des ventes
et responsable de zone

alexandre.delecourt@solusons.fr
06 50 78 63 88



www.linkedin.com/company/solusonss/



www.solusons.fr



www.facebook.com/solusons/

Editeur : Collège National d'Audioprothèse
25 rue de Ponthieu - 75008 Paris

Président : Matthieu DEL RIO
secretariat-cna@ant-congres.com

Directeur de la publication :
Arnaud COEZ - acoez@noos.fr
Rédacteur en chef :
Paul AVAN - paul.avan@u-clermont1.fr

Conception et réalisation :
MBQ - Stéphanie BERTET
stephanie.bertet@mbq.fr

Publicité, petites annonces, abonnements :
editions-cna@orange.fr
Impression : DB PRINT

COLLÈGE NATIONAL D'AUDIOPROTHÈSE BUREAU

Président : Matthieu DEL RIO
1^{ère} Vice Président : David COLIN
2^{ème} Vice Présidente : Charlotte BALET
Secrétaire général : Morgan POTIER
Secrétaire générale adjointe :
Céline GUEMAS
Trésorier Général : Thomas ROY
Trésorier général adjoint :
Nicolas WALLAERT
Présidents d'Honneurs : Eric BIZAGUET,
Stéphane LAURENT, François LE HER

MEMBRES

Julie BESTEL, Hervé BISCHOFF,
Jean-Jacques BLANCHET,
Benjamin CHAIX, Arnaud COEZ,
François DEJEAN, Xavier DELERCE,
Mathieu FERSCHNEIDER,
Stéphane GALLEGUO, Stéphane GARNIER,
Alexandre GAULT, Grégory GERBAUD,
Fabrice GIRAUDET, Jehan GUTLEBEN,
Eric HANS, Bernard HUGON,
Jérôme JILLIOT, Vincent KRAUSE,
Yves LASRY, Frank LEFEVRE, Elsa LEGRIS,
Gaëtan LEMOINE, Yoan NAHMANI,
Frédéric REMBAUD, Christian RENARD,
Mathieu ROBIER, Pauline ROGER,
Benoit ROY, Fabien SELDRAN,
Ana SODAN, David TRAN,
Jean-François VESSON, Alain VINET,
Paul-Edouard WATERLOT

MEMBRES HONORAIRES

Patrick ARTHAUD, Jean-Claude AUDRY,
Jean-Paul BERHAHA, Geneviève BIZAGUET,
Daniel CHEVILLARD, Christine DAGAIN,
Ronald DE BOCK, Xavier DEBRUIILLE,
François DEGOVE, Charles ELCABACHE,
Robert FAGGIANO, Francis FONTANEZ,
Maryvonne NICOT-MASSIAS,
Philippe THIBAUT

MEMBRES CORRESPONDANTS

ÉTRANGERS
Léon DOODELE (Belgique)
Philippe LURQUIN (Belgique)
Carlos MARTINEZ OSORIO
Roberto CARLE (Italie)
Bruno LUCARELLI (Italie)
Leonardo MAGNELLINI (Italie)
Elie EL ZIR (Liban)
Christoph SCHWOB
David GELINAS (Canada)

Dépôt Légal à date de parution

LES CAHIERS DE L'AUDITION

SOMMAIRE

VOL 38
N°6-2025

LE MOT DU PRÉSIDENT

3 Matthieu DEL RIO

EDITORIAL

5 Paul AVAN

DOSSIER : LE BRUITS DANS TOUS SES ÉTATS

- 7 Test ACT et compréhension dans le Bruit : quel apport pour l'audioprothésiste ?
Julie BESTEL et Martin CHAVANT
- 11 Evaluation subjective de la perception de la parole dans le bruit chez le patient malentendant appareillé
Annie MOULIN, Thomas NICOLAS, Ruth GHRENASSIA, Kaïs HADDOU, Mathieu FERSCHNEIDER
- 21 Mesure objectives pour évaluer l'effort d'écoute
Sébastien SANTURETTE, Elsa LEGRIS
- 26 que proposer quand on a tout essayé ?
Gaetan LEMOINE

GÉNÉTIQUE ET SURDITÉ

- 29 Architecture génétique des surdités congénitales isolées et sporadiques et de la presbyacusie précoce
Crystel BONNET

CAS CLINIQUE PROPOSÉ PAR AUDIKA

- 40 Évolution dans le temps d'un appareillage pédiatrique en conduction osseuse
Cyrille COUDERT

VEILLE TECHNIQUE

- 42 Amélioration de la compréhension de la parole dans les conversations de groupe bruyantes : 86 % des participants ont obtenu de meilleurs résultats avec Signia IX par rapport au principal concurrent.
Niels SØGAARD JENSEN, Barinder SAMRA, Sebastian BEST, Cecil WILSON, Brian TAYLOR

MÉTIER ET TECHNIQUE

- 47 Expression auditive du syndrome d'Alport : 2 cas de surdités héréditaires
David COLIN

CAS CLINIQUE

- 55 Optimisation des réglages pour les patients avec des pertes auditives complexes
Arnaud COEZ

- 60 ACTUALITÉS

PHONAK



Le meilleur de
la technologie
Phonak passe
en mode
Ultra.



Audéo™ R Infinio

Audéo™ Sphere Infinio

Virto™ R Infinio

Retrouvez-nous cet automne à l'événement
exclusif Phonak Inside et lors de formations Ultra !



LE MOT DU PRÉSIDENT



C'EST UN VRAI PLAISIR DE VOUS RETROUVER POUR CETTE NOUVELLE ÉDITION DES CAHIERS DE L'AUDITION. ELLE VIENT CLORE EN BEAUTÉ LA 29E ÉDITION DE L'EPU, QUI S'EST TENUE AU CENTRE DES CONGRÈS DE LYON LES 28 ET 29 NOVEMBRE DERNIERS.

Chers Collégiens,
Chers Confrères,
Chers Étudiants,
C'est un vrai plaisir de vous retrouver pour cette nouvelle édition des Cahiers de l'Audition. Elle vient clore en beauté la 29e édition de l'EPU, qui s'est tenue au Centre des congrès de Lyon les 28 et 29 novembre derniers. Une édition marquée par de belles nouveautés, à commencer par les "Workshops" : un format inédit, entre plénière et pratique, pensé pour croiser avancées scientifiques et débats qui animent notre profession.

Au fil des années, l'EPU est devenu un rendez-vous incontournable pour la formation continue et, plus largement, pour toute la communauté francophone de l'audioprothèse. Fidèle à son esprit,

LES CAHIERS DE L'AUDITION

VOL 38
N°6 - 2025

MATTHIEU
DEL RIO
PRÉSIDENT
DU COLLÈGE
NATIONAL
D'AUDIOPROTHÈSE

l'événement s'est encore une fois déroulé sous le signe du partage, de la convivialité et de l'engagement. Je tiens à vous remercier pour votre fidélité, votre présence toujours plus nombreuse et la qualité de nos échanges. Votre curiosité, votre envie d'apprendre et votre volonté de faire progresser notre métier sont une véritable force. Ensemble, nous continuons à renforcer notre place dans le champ de la Santé, et à diffuser largement les connaissances scientifiques et techniques qui font avancer notre discipline.

Le thème de cette année, « Audition et Cognition », illustre parfaitement cette ambition. Les liens établis entre troubles auditifs et déclin cognitif rappellent toute l'importance de notre rôle dans la prévention et la santé globale. Notre action quotidienne s'inscrit clairement dans les grands enjeux de santé publique.

Pour accompagner les défis de demain, il devenait nécessaire de repenser notre écosystème professionnel. Comme annoncé lors de l'EPU, notre métier doit pouvoir s'appuyer sur des structures solides et complémentaires avec désormais la Société Scientifique d'Audioprothèse, présidée par Christian Renard. Cette société savante n'est pas une création ex nihilo : elle a existé autrefois et est même à l'origine du CNA en 1977, avant que les structures n'évoluent en 1986. En 2025, il n'était plus possible de faire l'impasse sur un tel socle scientifique.

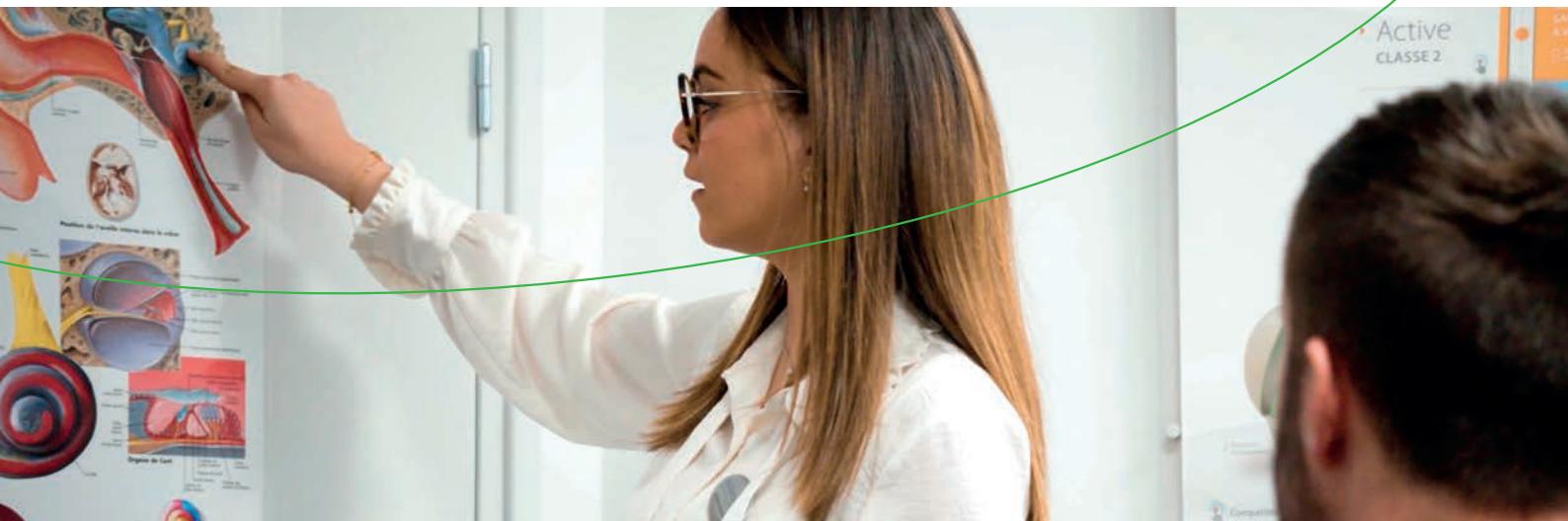
Certains chantiers restent ouverts : la réingénierie du diplôme, la mise en place de l'Ordre, et bien d'autres, le tout dans un contexte politique parfois mouvant. Je tiens à rappeler que la création de l'Ordre vise avant tout à garantir la qualité et la sécurité des prises en charge, à renforcer l'éthique et la transparence, et à construire une réflexion commune avec toutes les parties prenantes — au premier rang desquelles les patients. Nous y travaillons avec détermination.

Je vous souhaite une très bonne lecture de ce numéro des Cahiers de l'Audition et de belles fêtes de fin d'année.

Matthieu DEL RIO

AUDIOPROTHÉSISTES

Vous êtes à l'écoute de nouvelles opportunités ?



Rejoignez AuditionSanté !

Un acteur majeur de l'audition, jeune et dynamique

soutenu par le groupe international **Sonova**.

Un développement ambitieux

plus de **300 centres en France**, nombreuses acquisitions et ouvertures dont le *World of Hearing*, concept pionnier de centre misant sur l'expérience auditive et l'innovation.

Proche de ses audioprothésistes

formation continue, matériel de pointe, communauté d'experts.

Proche de ses clients

accompagnement personnalisé, qualité de service et gamme de solutions auditives la plus complète du marché.

Envie de nous rejoindre ?

Contactez : **Inès Coste - HR Business Partner**

Mail : recrutement@auditionsante.fr

Tél. : **07 50 66 52 49**



RENDEZ-VOUS SUR
www.auditionsante.fr



NOTRE PAGE LINKEDIN
www.fr.linkedin.com/company/auditionsante



ET NOTRE PAGE FACEBOOK
www.facebook.com/AuditionSanteFrance

ÉDITORIAL



Si un jour l'équipe des Cahiers de l'Audition se trouve à court d'imagination pour trouver un titre à un dossier, l'idée de faire référence à l'audition dans le bruit nous sauvera toujours, car cette question reste et restera longtemps une pierre d'achoppement. Le présent dossier aborde quelques innovations récentes qui offrent des éclairages simples et nouveaux. Tout d'abord, Julie Bestel et Martin Chavant comparent deux moyens d'évaluer les influences du bruit sur la détection, soit la vocale dans le bruit, soit un test récent qui étudie une situation plus artificielle, la détection de modulations spectro-temporelles. On voit que les deux méthodes ne sont pas redondantes et que l'interprétation de la deuxième mérite encore réflexion. Annie Moulin, Thomas Nicolas, Ruth Ghrenassia, Kaïs Haddou et Mathieu Ferschneider passent en revue les méthodes subjectives permettant l'évaluation de la perception dans le bruit en soulignant les interrelations. Questionnaires, tests vocaux dans le bruit et évaluation de l'effort d'écoute sont de la partie. Ces deux premiers articles illustrent les méthodes présentées au moyen de nuages de points, et ce qui frappe auteurs et lecteurs est leur dispersion : elle exprime

PAUL AVAN
RÉDACTEUR
EN CHEF DES
CAHIERS DE
L'AUDITION

LES CAHIERS DE L'AUDITION

VOL 38
N°6 - 2025

la variabilité qui nous est familière et ne simplifie pas la mise en œuvre de procédés standardisés. Elle se manifeste même chez des sujets qui, pour la grande majorité, vont bien réussir la démarche d'appareillage.

Justement, l'effort d'écoute peut aussi être approché efficacement par diverses méthodes, dans le cadre de la recherche de liens entre performances comportementales qui visent à approcher le vécu. Sébastien Santurette et Elsa Legris nous détaillent les méthodes objectives disponibles (objectives, mais après tout, rien n'est plus subjectif qu'un effort d'écoute !). Elles permettent une approche de recherche très complémentaire du travail de terrain.

La variabilité précitée aboutit parfois à singulariser un petit groupe de patients pour lesquels en l'état de nos connaissances, il n'y a plus rien à faire de rationnel. Gaétan Lemoine nous rassure en exposant les possibilités technologiques actuelles qui pallient les points faibles d'un patient, avec l'accompagnement d'un utile recentrage des attentes. Au fond, Cyrille Coudert va dans le même sens, insistant sur la nécessité, parmi plusieurs solutions, d'anticiper les besoins et les évolutions, de vérifier le port de l'appareillage, en un mot de réagir vite (et pas seulement en pédiatrie).

Les explications à la variabilité existent : Crystel Bonnet, chercheuse à l'IHU reConnect, nous explique quelles bases génétiques peuvent aider à comprendre le profil particulier d'une surdité. Son travail ouvre une boîte de Pandore où génétique et environnement extérieur, mais aussi cellulaire, interagissent. Il est temps de prendre conscience, grâce à elle, des nombreux outils émergents moléculaires, mais aussi informatiques, enfin présents pour rendre la tâche faisable.

Possibilités liées à la réflexion et nouveautés technologiques performantes se retrouvent au centre des communications de David Colin, Arnaud Coez, Niels Soegaard Jensen et collègues. Nous avons la chance de connaître une période où biologie et technique avancent de concert.



REACH RUGGED

L'AIDE AUDITIVE CONÇUE POUR RELEVER TOUS VOS DÉFIS



**COMPRÉHENSION DES
CONVERSATIONS DANS LE BRUIT**



ROBUSTESSE



**RECHARGEABLE
AVEC UNE
AUTONOMIE
DE 36H***



*Ou 32h avec 5h de streaming. Dispositif médical CE. Demandez conseil à votre audioprothésiste. Visuel non contractuel. © WSAUD A/S.

**À VOTRE ÉCOUTE
DEPUIS 1955**

REXTON

JULIE BESTEL¹
MARTIN
CHAVANT²



¹ AUDILAB VERSAILLES,
AUDILAB RESSOURCES
MEMBRE DU
COLLÈGE NATIONAL
D'AUDIOPROTHÈSE

² AUDILAB MARSEILLE,
AUDILAB RESSOURCES

TEST ACT ET COMPRÉHENSION DANS LE BRUIT : QUEL APPORT POUR L'AUDIOPROTHÉSISTE ?

Comprendre la parole dans le bruit reste un défi majeur pour la plupart de nos patients. Afin de caractériser leur gêne, nous administrons des tests d'audiométrie vocale dans le bruit tels que FraMatrix, VRB ou HINT, qui complètent l'audiométrie tonale et l'audiométrie vocale dans le silence. Récemment, nous avons vu l'apparition d'un nouveau test de psychoacoustique appelé ACT™ (pour "Audible Contrast Threshold")^{1,2}. Il s'agit d'un test administré au casque ou aux inserts, à une intensité supralimininaire, qui vise à quantifier le plus petit niveau de contraste perçu par le patient. La procédure est une suite d'essais/erreurs, orchestrée par l'audioprothésiste, qui fait écouter des signaux modulés en fréquence et en amplitude, jusqu'à identifier la plus petite modulation perçue. Ces modulations spectro-temporelles sont liées à la compréhension vocale car elles sont des composantes de la parole². Le résultat est un score qui peut prendre toutes les valeurs entre -4 et 16 dB nCL (nouvelle unité proposée par le concepteur du test). Plus le score est faible, meilleure est la performance du sujet.

MÉTHODOLOGIE

Comme ACT vient enrichir la batterie de tests mise à disposition de l'audioprothésiste, nous nous sommes intéressés aux relations qui existent entre le score ACT et les autres tests. Notre comité scientifique a déposé une demande d'autorisation pour une étude observationnelle RIPH3 sur ce thème. Depuis l'accord du CPP (Est I), nous proposons cette étude à un grand nombre de

patients suivis dans le réseau, et avons inclus des travaux de mémoires d'étudiants de 3^{ème} année travaillant sur la problématique commune de ACT. L'objectif principal de cette étude est d'étudier le lien entre ACT et l'audiométrie vocale dans le bruit (FraMatrix ou VRB), oreilles nues. Les objectifs secondaires sont d'établir le lien avec tous les tests audiométriques, oreilles nues et oreilles appareillées.

Les mesures faites pendant les sessions de tests incluent : l'audiométrie tonale aux inserts, la vocale dans le silence aux inserts (listes cochléaires de Lafon), le test ACT (inserts, 2 runs), le SIB50 mesuré en CL soit avec FraMatrix (3 listes), soit avec la VRB pour deux centres (4 listes).

RÉSULTATS

Nous présentons des résultats préliminaires chez 209 sujets presbyacusiques et normo-entendants.

ETUDE DES CORRÉLATIONS ENTRE ACT ET LES AUTRES VARIABLES AUDIOMÉTRIQUES

MODÈLES UNIVARIÉS

Pour étudier le lien entre ACT et la vocale dans le bruit, il faut choisir un indicateur de cette dernière, qui sera ici le SIB50, mesuré avec FraMatrix en champ libre (résultat de la 3^{ème} liste de 20 phrases). Graphiquement, les résultats se présentent sous la forme du nuage de points de la Figure 1.

Nous constatons qu'il existe une relation monotone croissante : moins les sujets sont performants à ACT, moins ils le sont au FraMatrix. On notera également la particularité des sujets ayant un score de 16 à ACT, qu'il faut traiter à part. En effet, ces personnes n'arrivent pas à faire le test ; au bout de trois « modulations » non reconnues, à 16 dB nCL, la procédure s'interrompt automatiquement et le score est arbitrairement fixé à 16 par le logiciel.

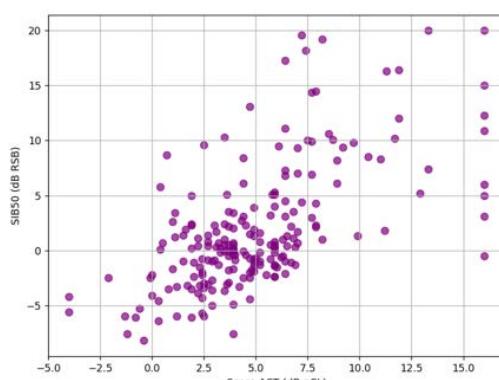


Figure 1. Nuage de points représentant le SIB50 en fonction du score ACT (n = 209).

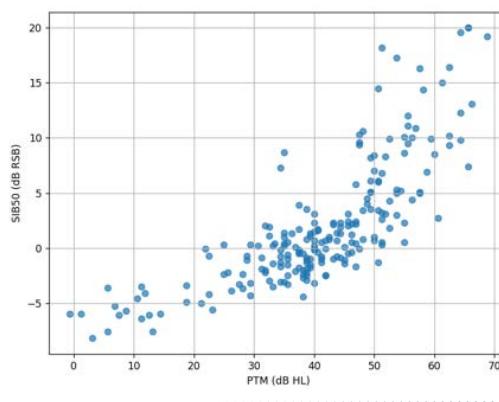


Figure 2. Nuage de points représentant le SIB50 en fonction de la PTM (n = 209).

DOSSIER

LE BRUIT DANS TOUS SES ÉTATS

Pour expliquer les variations de SIB50 on pourrait tout aussi bien isoler la PTM ; on rappelle au passage que cette variable est forcément disponible, puisqu'elle est utilisée pour administrer ACT (test supra liminaire). On obtient sur notre échantillon la **Figure 2**, donc une relation également monotone croissante entre PTM et SIB50, avec un lien plus marqué qu'entre le score ACT et SIB50.

MODÈLES MULTIVARIÉS

Si l'on souhaite pousser l'explication du SIB50 par davantage de mesures établies chez les patients, on doit complexifier notre modèle en introduisant toutes les variables à notre disposition : ACT, PTM, âge, SRT50 (intensité à l'audiométrie vocale dans le silencie donnant 50% de compréhension). On peut commencer par un modèle de régression linéaire multiple, avec une procédure de sélection de variables. Cela consiste à faire entrer une à une les variables, en se basant sur un critère mathématique : augmentation du R². Brièvement : le modèle va d'abord chercher la variable expliquant le mieux la variance du SIB50. Une fois cette variable trouvée, il va chercher la variable (parmi celles restantes) qui, en s'ajoutant à la variable précédente, augmentera le plus l'explication de la variance du SIB50, etc.

En toute rigueur, il faudrait disposer d'un échantillon d'apprentissage pour réaliser cette méthode, puis d'un autre échantillon d'individus pour éprouver la performance du modèle, mais cela n'est pas encore possible vu la taille de notre (environ 200 individus).

Le résultat de la procédure sur notre échantillon est le suivant : le meilleur prédicteur du SIB50 reste la PTM avec environ 60 à 70% de variance expliquée en fonction du test AVB (FraMatrix ou VRB) et de la méthode de variation du RSB (signal fixe ou bruit fixe). L'ajout de la variable ACT augmente au mieux de 6% l'explication de la variance.

Cette première analyse montre donc que ACT ne permet pas de prédire le résultat au test de vocale dans le bruit, oreilles nues.

AU-DELÀ DES CORRÉLATIONS : ANALYSE DU NUAGE DE POINTS FRAMATRIX VS ACT

Si ACT ne permet pas de prédire la performance en compréhension dans le bruit, nous allons voir qu'il apporte des informations complémentaires, utiles à notre prise en charge. Revenons sur le nuage de points représentant le SIB50 en fonction du score ACT ; nous proposons de le découper en 4 types de performances, selon un critère binaire pour les deux tests ACT et FraMatrix :

- Pour le critère sur FraMatrix, nous choisissons le découpage découlant du décret 2018, qui considère qu'une personne est « gênée dans le bruit » dès que son SIB50 est supérieur de 3 dB par rapport à la norme. En se référant à celle communément admise de - 6 dB RSB, les personnes ayant un SIB50 supérieur à - 3 dB seront classées comme « mauvaises » au FraMatrix.
- Pour ACT, nous choisissons la valeur de 4 dB nCL proposée par le fabricant, pour isoler les « normo-entendants » des autres patients.

Nous obtenons le nuage de la **Figure 3**, dans lequel les sujets ont été classés en quatre catégories basées sur leurs performances aux tests FraMatrix et ACT :

- Q1 : Mauvais à FraMatrix & bons à ACT
- Q2 : Mauvais aux deux tests
- Q3 : Bons aux deux tests
- Q4 : Bons à FraMatrix & mauvais à ACT

PREMIER CAS DE DISCORDANCE FRAMATRIX/ACT

Nous constatons que, sur notre échantillon de 209 sujets, seulement 2 ont un score ACT dégradé par rapport à la norme, et un FraMatrix non dégradé. Si la limite était de 5 dB nCL pour ACT, il n'y en aurait aucun. Cette observation nous fait dire qu'il est très peu probable d'être à la fois mauvais à ACT et bon au FraMatrix, suggérant que la bonne performance à ACT est un prérequis pour être performant à FraMatrix. Sur la base de nos connaissances de ces deux tests, nous pouvons donc dire qu'ils ne mesurent pas la même chose : ACT serait un test « périphérique », alors que FraMatrix testerait des fonctions plus centrales.

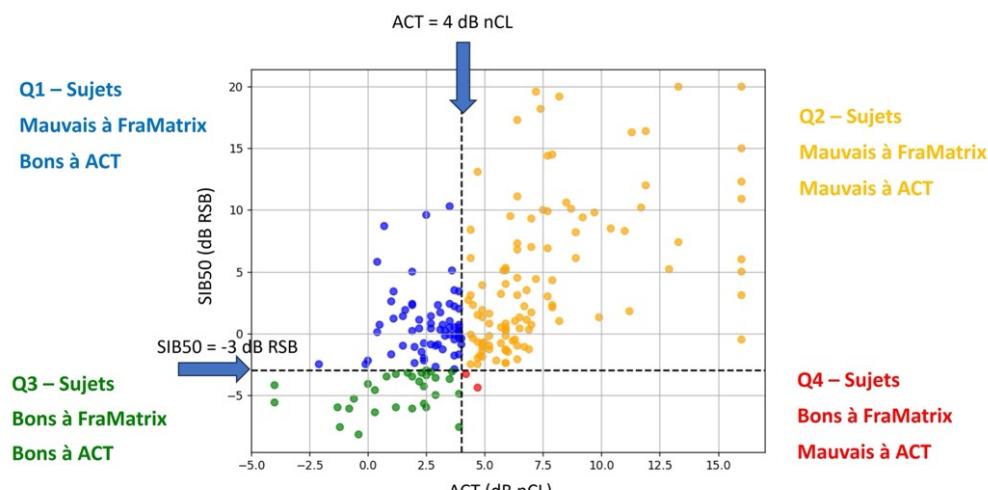


Figure 3. Nuage de points représentant le SIB50 en fonction du score ACT (n = 209 sujets), avec étiquetage selon la performance croisée à FraMatrix et à ACT.

DEUXIÈME CAS DE DISCORDANCE FRAMATRIX/ACT

Dans le nuage de points de la Figure 3, nous pouvons également nous intéresser aux personnes qui ont un bon résultat à ACT et pas à FraMatrix. Ces personnes n'ont a priori pas de problème de « RSB ». Comme la procédure de ACT assure que la détection de modulation soit faite à une intensité perçue par le patient (d'où la nécessité de réaliser une audiомétrie tonale avant), un bon résultat à ACT suggère une bonne compréhension dans le bruit lorsque l'audibilité est restaurée.

Il est intéressant de remarquer que pour de tels patients, le logiciel de réglage va préconiser un allégement des traitements de signaux, alors que la seule connaissance du SIB50 au FraMatrix nous aurait conduits, en tant qu'audioprothésistes, à peut-être ajouter des réducteurs de bruit. Le réglage ACT évite donc de trop « couper » ces patients de leur environnement sonore avec des réducteurs de bruits trop importants et non essentiels pour eux.

DISCUSSION

Nos premiers résultats suggèrent que ACT est peu prédictif de la gêne dans le bruit oreilles nues : le score est très peu corrélé au SIB50 mesuré avec FraMatrix (même résultat avec VRB), et il

n'apporte que peu d'explication de la variance du SIB50 en plus de la PTM seule. Cela étant dit, il existe de nombreuses manières d'administrer un test d'AVB en champ libre :

- Niveau de bruit fixe ou variable,
- Bruit stationnaire ou non stationnaire,
- Nombre et positionnement des hauts-parleurs : bruit direct ou diffus.

Nous continuons de collecter des données en faisant varier ces paramètres, oreilles nues. Nous le faisons également chez des patients appareillés, afin de comprendre si ACT serait davantage prédictif de la performance dans le bruit une fois que l'audibilité est restaurée (pour l'instant nos résultats ne vont pas dans ce sens).

Le test ACT présente selon nous plusieurs intérêts en clinique :

1. Le test peut être réalisé en première intention, pour faire du repérage de la gêne dans le bruit, à la suite de l'audiомétrie tonale classique. C'est ce que suggère le premier cas de discordance entre FraMatrix et ACT : si le score à ACT est mauvais, alors nous n'avons pas besoin d'aller "plus loin" (donc d'administrer un test d'AVB), nous savons que le résultat en compréhension dans le bruit ne sera pas bon. ACT peut donc présenter un intérêt en repérage rapide de la gêne dans le bruit. Evidemment, si le patient est



AU SERVICE DES AUDIOPROTHÉSISTES Fabrication d'embouts et de protections auditives sur mesure

DE PÈRE EN FILS DEPUIS 1945

Depuis 3 générations, la famille LEGRAND a su mettre son savoir-faire, sa passion et sa rigueur de travail au service de la protection de l'audition. Toujours soucieux des nouvelles technologies, notre Laboratoire est équipé des dernières innovations du marché afin de fabriquer 100% de sa production en numérisation 3d. Toujours soucieux des dernières Normes, notre Laboratoire a acquis en 2021 la Norme 2017/745 sur les dispositifs médicaux.



DOSSIER

LE BRUIT DANS TOUS SES ÉTATS

BIBLIOGRAPHIE

1. Zaar, J., Simonsen, L. B., Dau, T., Laugesen, S. (2023a). Toward a clinically viable spectro-temporal modulation test for predicting supra-threshold speech reception in hearing-impaired listeners. *Hear. Res.* 427: 108650.

2. Zaar, J., Simonsen, L. B., & Laugesen, S. (2023b) A spectro-temporal modulation test for predicting speech reception in hearing-impaired listeners with hearing aids. Retrieved from psyarxiv.com/

3. Bernstein, J. G. W., Mehraei, G., Shamma, S., Gallun, F. J., Theodoroff, S. M., & Leek, M. R. (2013). SpectrotTemporal modulation sensitivity as a predictor of speech intelligibility for hearing-impaired listeners. *J. Am. Acad. Audiol.* 124(4), 293-306.

appareillé, il faudra réaliser une AVB classique en CL (FraMatrix, VRB, HINT) oreilles nues et oreilles appareillées, afin de quantifier le bénéfice en milieu bruyant.

2. ACT peut nous aider dans notre prise en charge audioprothétique : la valeur du score peut être renseignée dans le logiciel de réglage de certaines marques d'audioprothèse, qui va alors proposer un paramétrage particulier des réducteurs de bruits. Nous pouvons citer plusieurs exemples de patients chez qui nous avons suivi cette recommandation, et dont le SIB50 au FraMatrix oreilles appareillées était meilleur de plus de 2 dB par rapport à celles oreilles nues. Cependant, la différence avec un appareillage non basé sur cette recommandation n'était pas cliniquement significative, ce qui nous encourage à rester prudent sur cet aspect de ACT (utilisation en réglage).
3. ACT présente l'avantage d'être indépendant de la langue parlée par le sujet ; ainsi, il peut permettre de faire du repérage de la gêne en milieu bruyant chez des patients non francophones, qui ne peuvent pas être testés avec FraMatrix ou VRB.
4. Enfin, nous avons administré un questionnaire aux patients, dont l'analyse des réponses montre que ACT est très bien accepté. En effet, il y a autant de patients qui jugent le test

d'audiométrie tonale plus facile que ACT que de patients qui jugent ACT plus facile que l'AT (d'après un questionnaire spécialement élaboré pour cette question, donné à 137 sujets).

En termes d'analyses, nous avons pour l'instant choisi des découpages binaires pour les deux tests FraMatrix et ACT ; pour FraMatrix, la limite de « - 3 dB » a une réalité clinique, alors que pour ACT, celle de « 4 dB » nous paraît arbitraire. C'est pourquoi nous explorerons par des méthodes statistiques d'autres valeurs de seuils pour isoler des clusters de performances et ainsi mieux comprendre l'utilité clinique de ACT.

CONCLUSION

L'ACT est un outil prometteur mais complexe, que nous continuons d'explorer, et nous encourageons les audioprothésistes à faire de même. Nous poursuivons le déploiement de notre étude afin de préciser la relation entre ACT et les autres variables mesurées chez nos patients, que ce soit oreilles nues ou oreilles appareillées. Son utilisation pour régler les appareils auditifs nécessite également de collecter davantage de données, et de mieux comprendre comment utiliser le score pour paramétriser les appareils. ■



Solution d'audiométrie digitale

Analyse Spectrale

Vocale dans le bruit

Correction en fréquence

Masquage Automatique

Mode Media

Et bien plus encore...



- Calibrez automatiquement votre casque, vos inserts et votre champ libre (jusqu'à 7. 1) aussi régulièrement que vous le souhaitez
- Créez vos propres listes pour tester vos patients dans le silence et dans le bruit
- Organisez vos presets pour accéder instantanément à vos conditions de test
- Générez vos comptes rendus entièrement personnalisables !



Hearing Space est un dispositif médical de classe I CE, fabriqué par Chiara Softwares. Il est indiqué pour les mesures d'audiométrie clinique. Veuillez lire attentivement les instructions figurant dans le manuel d'utilisation. doc.18/02/25

ANNIE MOULIN¹,
THOMAS
NICOLAS²,
RUTH
GHRENASSIA³,
KAÏS HADDOU³,
MATHIEU
FERSCHNEIDER^{1,4}

1. UNIVERSITÉ C. BERNARD,
LYON 1, INSERM U1028,
CNRS UMR 5292, CENTRE
DE RECHERCHE EN
NEUROSCIENCE DE LYON,
ÉQUIPE PERCEPTION,
ATTENTION ET MÉMOIRE
(PAM), F-69000 LYON,
FRANCE,

2. UNIVERSITÉ LYON 2,
FACULTÉ DE PSYCHOLOGIE,
LYON, FRANCE

3. UNIVERSITÉ
C. BERNARD, LYON 1,
INSTITUT DES SCIENCES
ET TECHNOLOGIES DE
RÉADAPTATION (ISTR),
ÉCOLE D'AUDIOPROTHÈSE
DE LYON.

4. AUDITION CONSEIL, LYON,
FRANCE.

AUTEUR CORRESPONDANT :
ANNIE MOULIN
ANNIE.MOULIN@CNRS.FR

ÉVALUATION SUBJECTIVE DE LA PERCEPTION DE LA PAROLE DANS LE BRUIT CHEZ LE PATIENT MALENTENDANT APPAREILLÉ

Les difficultés de communication du patient malentendant dans la vie quotidienne n'est que partiellement reflétée par les différents tests perceptifs cliniques. La présente étude a pour but d'analyser les interrelations entre 3 types de tests subjectifs, dans une population de 24 patients malentendants appareillés : (1) des questionnaires auditifs validés en Français, l'un portant sur les habiletés auditives (SSQ), et l'autre sur l'effort d'écoute (EEAS), (2) une audiométrie vocale dans le bruit, (3) une auto-évaluation de l'effort d'écoute ressenti lors de la tâche d'audiométrie vocale.

Les résultats mettent en évidence l'intérêt de ne pas négliger l'exploration clinique de perception de la parole dans le bruit effectuée oreilles nues, qui semble plus prédictive des difficultés des patients appareillés dans leur vie quotidienne que les explorations effectuées oreilles appareillées, du moins dans les premières années suivant l'appareillage, pour des patients portant leurs appareils plus de 10h par jour. Enfin, l'évaluation de l'effort d'écoute parallèlement à une tâche d'audiométrie vocale dans le bruit, pourrait utilement compléter les explorations cliniques, avec un coût négligeable.

PRÉAMBULE : VOUS AVEZ-DIT « SUBJECTIF » ?

Trop souvent, l'adjectif "subjectif" est associé aux seules évaluations par questionnaires (Dejean and Lurquin, P, 2015), et pire, considéré comme synonyme de « peu fiable », « peu reproductible ». Pourtant, les définitions de « subjectif », données par le dictionnaire Le Robert, sont les suivantes :

- (1) Qui concerne le sujet en tant que personne consciente (opposé à objectif).
- (2) Propre à une personne en particulier, à son affectivité.
- (3) Exagérément personnel, partial.

En neurosciences et audiologie, sont considérés comme tests subjectifs, tous les tests qui demandent une participation d'un sujet et donc obéissant à la première définition. Ainsi, les tests comportementaux, dont font partie les tests classiques audiométriques, sont tous des tests dits subjectifs, au même titre que des questionnaires. Les tests dits objectifs, quant à eux, ne nécessitent pas de participation consciente du sujet : ce sont, par exemple, le recueil des otoémissions acoustiques, les techniques électro-encéphalographiques, comme le recueil des potentiels évoqués auditifs, certaines techniques d'impédancemétrie, la pupillométrie (Moulin and Ferschneider, 2019), ou encore des techniques d'imagerie cérébrale.

Il n'y a aucune corrélation entre la nature subjective ou objective d'un test, et sa fiabilité, sa reproductibilité ou son utilité clinique.

INTRODUCTION

Très tôt, il a été établi que les tests comportementaux audiométriques (audiométrie tonale, vocale, seuils prothétiques) ne rendaient que très partiellement compte de la perte auditive vécue au quotidien, ou du bénéfice des appareillages auditifs. Ce constat, renouvelé à de multiples reprises, a conduit à la création du premier questionnaire auditif, américain, publié à l'international (High et al., 1964). Depuis, plusieurs questionnaires ont été développés, en majorité anglo-saxons (Viergever et al., 2021), et relativement peu d'entre eux ont été validés en Français (Dejean and Lurquin, P, 2015).

La présente étude a pour but d'analyser les interrelations entre 3 types de tests subjectifs : (1) des questionnaires auditifs validés en Français, l'un portant sur les habiletés auditives (SSQ), et l'autre sur l'effort d'écoute (EEAS), (2) une audiométrie vocale dans le bruit, (3) une auto-évaluation de l'effort d'écoute ressenti lors de la tâche d'audiométrie vocale.

MATÉRIEL & MÉTHODES

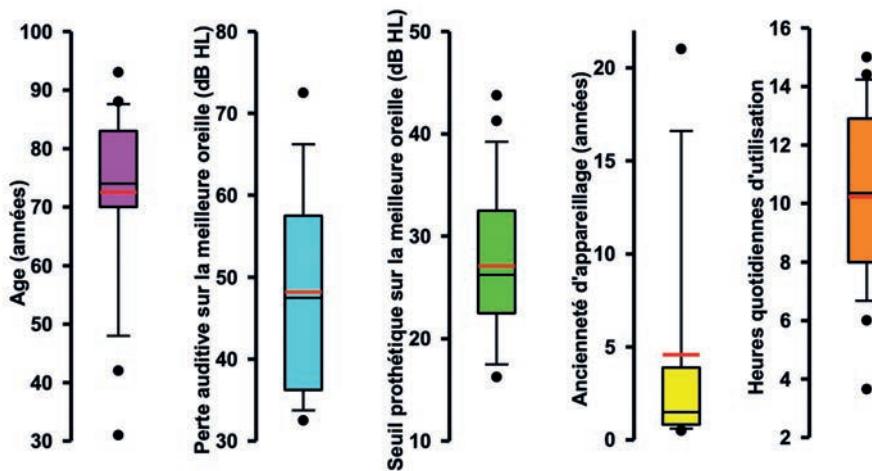
1. POPULATION

Un groupe de 23 patients (Figure 1), âgés de 72,5 ans en moyenne (déviation standard (DS) de 14,3 ans), tous appareillés depuis plus de 6 mois (4,6 ans en moyenne, DS=8 ans), et portant leurs appareils 10,2 heures par jour en moyenne (DS=2,9) ont été testés en cabinet d'audioprothèse (étude enregistrée sous le numéro ID-RBC 2021-A00076-35, avec un avis favorable le 28/04/2021 du Comité des Protection des Personnes de Ile de France II). Leur perte auditive sur leur meilleure

DOSSIER

LE BRUIT DANS TOUS SES ÉTATS

Figure 1:
Caractéristiques de la population testée, avec, de gauche à droite : l'âge en années (rose), la perte auditive moyennées de 500 Hz à 4 kHz sur la meilleure oreille (bleu), le seuil prothétique moyen (500 Hz à 4 kHz) sur la meilleure oreille (vert), l'ancienneté d'appareillage en années (jaune), ainsi que le nombre d'heures de port d'appareil quotidien (orange). Les médianes et moyennes sont mentionnées sous forme de traits noirs et rouges respectivement, et les boîtes à moustaches représentent 50% des valeurs (25%-75%). Les points représentent les patients extrêmes.



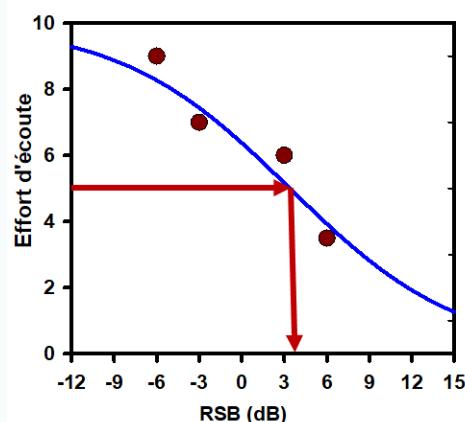
oreille (moyenne des fréquences entre 500 Hz et 4 kHz) était de 48,2 dB HL en moyenne (DS=12,4), avec des seuils prothétiques moyens (mesurés entre 500 et 4 kHz) de 27,1 dB HL (DS=7,3).

2. QUESTIONNAIRES AUDITIFS : HABILETÉS AUDITIVES (15ISSQ) ET EFFORT D'ÉCOUTE (EEAS).

Le questionnaire d'habiletés auditives (15ISSQ) est une version en 15 items du questionnaire « Speech, Spatial and Qualities of hearing » de (Gatehouse and Noble, 2004), validée en Français (Moulin et al., 2015, 2019). Il consiste en une description d'une situation de la vie quotidienne (par exemple : « Vous êtes dans un restaurant animé. Pouvez-vous entendre ce que dit votre interlocuteur ? »), et en une échelle graduée de 0 (pas du tout) à 10 (parfaitement) sur laquelle le patient est invité à s'autoévaluer (Moulin et al., 2015, 2019; Ferschneider et al., 2022b). Le questionnaire comporte 3 sous-échelles, parole, audition spatiale et qualité d'audition.

Le questionnaire d'effort d'écoute (Alhanbali et al., 2017; Ferschneider et al., 2022a; Ferschneider and Moulin, 2023) reprend des situations similaires au 15ISSQ, mais demande au patient d'évaluer l'effort d'écoute qu'il doit déployer pour effectuer la tâche décrite, sur une échelle graduée de 0 (Aucun effort) à 10 (effort maximum). En 10 items,

Figure 2 : Exemple de mesure d'un seuil d'effort d'écoute ponctuel moyen. Pour 4 RSB différents (-6, -3, 3 et 6 dB), un patient a évalué son effort d'écoute sur une échelle visuo-analogique graduée de 0 (aucun effort), à 10 (effort maximum). L'ajustement d'une courbe psychométrique (en bleu sur la figure) permet de calculer le seuil, en dB RSB (ici, 3,4 dB, flèches rouges), pour lequel il évalue son effort d'écoute comme moyen (5/10).



le questionnaire permet d'évaluer séparément l'effort d'écoute dans des situations calmes et dans des situations bruyantes.

Les questionnaires ont été présentés sur format papier, adaptés aux troubles visuels classiques liés à l'âge (presbytie), en spécifiant aux patients qu'il s'agissait de répondre aux questionnaires dans la situation où ils portent leurs appareils auditifs.

3. AUDIOMÉTRIE VOCALE ET EFFORT D'ÉCOUTE DANS LE BRUIT.

Dans la mesure où nous voulions obtenir des scores d'audiométrie vocale dans 2 types de bruit (bruit de cocktail party à 16 voix et bruit continu de speech noise de même spectre que le bruit de cocktail party) et 2 situations différentes : oreilles nues et oreilles appareillées, nous avions besoin d'un matériel ayant montré une excellente reproductibilité, une absence d'apprentissage et aussi indépendant que possible des influences contextuelles et mécanismes cognitifs de suppléance mentale, ce qui n'était pas possible avec le matériel clinique classique (Moulin, 2016). Notre choix s'est porté sur l'Audimages®, test à 4 choix forcés, conçu initialement sur le modèle de l'Audimots (Moulin et al., 2013), et adapté initialement pour les jeunes enfants (Ginzburg et al., 2025).

Afin de limiter les différences liées à différents types d'appareils, les patients étaient dans une des situations les plus difficiles : le signal et bruit étaient présentés simultanément et colocalisés dans 2 haut-parleurs, situés face au patient, à 60° l'un de l'autre. Le niveau du signal était ajusté de manière à ce que le patient puisse obtenir un score au-dessus de 95% dans le silence. A ce niveau de signal, l'intensité du bruit était ensuite variée pour des rapports signal sur bruit (RSB) de -6 à +18 dB, de manière à pouvoir construire une courbe psychométrique et ainsi déterminer le seuil en dB RSB de chaque patient. L'intensité du signal était adaptée à chaque patient et situation (oreilles nues et appareillées) mais identique dans les situations de speech noise et de cocktail party.

A chacune de ces intensités de bruit, le patient était invité à évaluer l'effort d'écoute qu'il avait dû déployer, sur une échelle graduée de 0 (pas d'effort) à 10 (effort maximum). Ces auto-

évaluations nous ont permis de construire une courbe psychométrique d'effort d'écoute ponctuel (lié à la tâche), et de déterminer, pour chaque patient, le seuil (en dB RSB) pour lequel il évalue son effort d'écoute à 5/10 (**Figure 2**). Nous avons ainsi obtenu, pour chaque patient, 4 seuils d'audiométrie vocale, et 4 seuils d'effort d'écoute (Oreilles nues et appareillées, bruit de speech noise et bruit de cocktail party).

RÉSULTATS

1. SCORES DANS LA POPULATION TESTÉE

Les seuils perceptifs (**Figure 3a**) dans le bruit de cocktail party sont 3.4 dB supérieurs à ceux dans le bruit de speech noise (Analyse de variance sur mesures répétées, $F(1,22)=90$, $p<0.001$). En revanche, les seuils en RSB mesurés oreilles appareillées ne sont pas significativement différents (moins de 1 dB) de ceux mesurés oreilles nues, quel que soit le bruit considéré.

Le seuil pour un effort d'écoute moyen dans le bruit (**Figure 3b**) est significativement plus élevé (de 1 dB) dans le bruit de cocktail party par rapport au bruit de speech noise ($F(1, 20)=10$, $p=0.005$), sans différence significative entre la situation oreilles nues et oreilles appareillées (différence de 0.35 dB). Aucune interaction significative n'a été observée entre le type de bruit et la situation oreilles nues ou appareillées.

Les scores moyens des questionnaires d'habiletés auditives (de 0 (mauvaise perception) à 10 (perception parfaite)), décrits dans la **figure 4**, montrent des scores moyens élevés, tels que ceux décrits pour des patients appareillés. De même, les scores d'effort d'écoute ressenti dans la vie quotidienne (de 0 : pas d'effort, à 10 : effort maximum), montrent des valeurs similaires à celles typiques de patients appareillés, avec un effort significativement plus élevé dans les situations d'écoute en milieu bruyant, par rapport aux situations d'écoute en milieu calme.

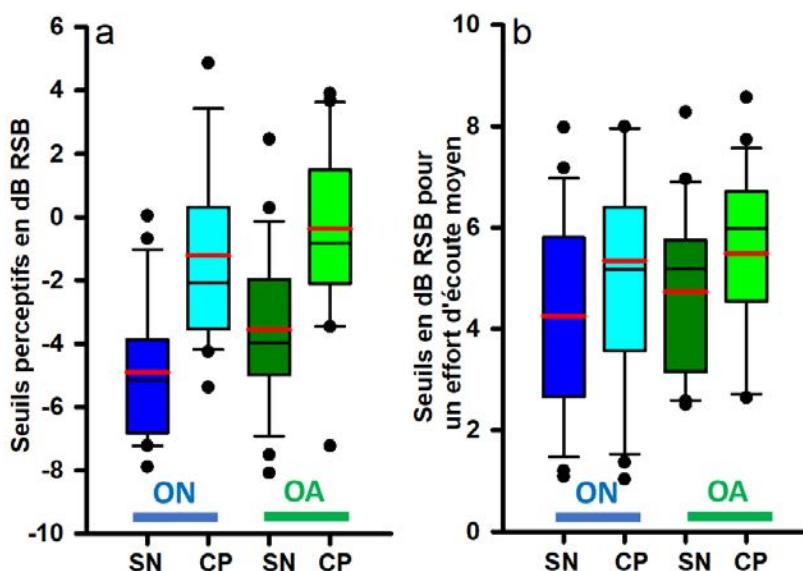


Figure 3 : Seuils perceptifs (figure 3a) obtenus dans un bruit continu de speech noise (SN), de même spectre qu'un bruit de cocktail party (CP), pour la situation « oreilles nues » (ON, en bleu), et la situation « oreilles appareillées » (OA, en vert). Les seuils en bruit de cocktail party (CP, couleurs claires) sont significativement plus élevés (de 3.4 dB) que les seuils en bruit continu de speech noise (SN, couleurs foncées). Pour chaque RSB, les patients ont évalué le niveau d'effort qu'ils ont du déployer (effort d'écoute ponctuel), permettant d'obtenir le seuil pour lequel ils évaluaient leur effort à 5/10 (moyen) (figure 3b). Ce seuil est significativement plus élevé dans le bruit de cocktail party (1 dB) que dans le bruit de speech noise, sans différence statistiquement significative entre situations oreilles nues et oreilles appareillées.

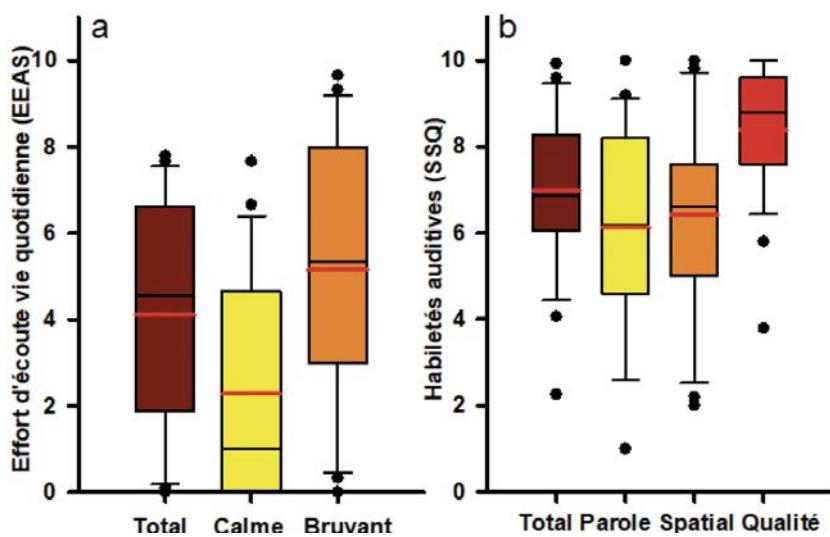


Figure 4 : Scores des questionnaires d'auto-évaluation dans les situations de la vie quotidienne, avec le questionnaire d'effort d'écoute (figure 4a), où 10 représente la situation d'effort maximal, et le questionnaire d'habiletés auditives (figure 4b), où 10 représente la situation la plus favorable.

DOSSIER

LE BRUIT DANS TOUS SES ÉTATS

2. RELATIONS ENTRE SCORES PERCEPTIFS ET SCORES D'EFFORT D'ÉCOUTE PONCTUEL.

Quelle que soit la condition considérée (**Figure 5**), la corrélation entre effort d'écoute ponctuel et scores perceptifs est restée faible (moins de 25% de variance expliquée) et statistiquement significative seulement pour la situation Oreilles appareillées et bruit de cocktail party ($r=0.50$, $p<0.05$).

3. RELATIONS ENTRE SCORES PERCEPTIFS ET SCORES AUX QUESTIONNAIRES AUDITIFS.

Les scores à l'échelle d'habiletés auditives dans la vie quotidienne (SSQ) n'ont pas montré de corrélation significative avec les scores perceptifs mesurés sur oreilles appareillées, qu'il s'agisse du speech noise ($r=-0.07$, $p=ns$) ou du bruit de cocktail party ($r=-0.32$, $p=0.13$). En revanche, ces mêmes

scores diminuent significativement avec les seuils perceptifs mesurés oreilles nues dans du bruit de cocktail party ($r=-0.42$, $p<0.05$, 20% de variance expliquée) et dans du bruit de speech noise ($r=-0.50$, $p<0.02$), **figure 6**. De plus, ces corrélations entre scores aux questionnaires auditifs et scores perceptifs mesurés oreilles nues sont significativement supérieures aux corrélations obtenues avec les scores mesurés oreilles appareillées. Des résultats similaires sont obtenus avec les scores à l'échelle d'effort d'écoute dans la vie quotidienne, avec une absence de corrélation significative avec les scores perceptifs mesurés sur oreilles appareillées, qu'il s'agisse du speech noise ($r=0.10$, $p=ns$) ou du bruit de cocktail party ($r=0.31$, $p=0.13$), mais une augmentation significative avec les seuils perceptifs mesurés oreilles nues dans du bruit de cocktail party ($r=0.45$, $p<0.03$, 20% de variance expliquée) et dans du bruit de speech noise ($r=0.42$, $p<0.05$).

Figure 5 : Corrélations entre les seuils perceptifs (en rapport signal sur bruit RSB) et le seuil correspondant à une évaluation de l'effort d'écoute moyen (quoté 5 sur une échelle de 0 (pas d'effort) à 10 (effort maximum), ceci en situation oreilles nues (panneaux de gauche, symboles bleus) et en situation oreilles appareillées (panneaux de droite, symboles verts), pour un bruit de cocktail party (CP, cercles, panneaux du haut) et un bruit de speech noise (SN, carrés, panneaux du bas). Les corrélations significatives sont symbolisées par une droite de régression linéaire pleine, alors que les relations non significatives sont mentionnées par une droite en pointillés.

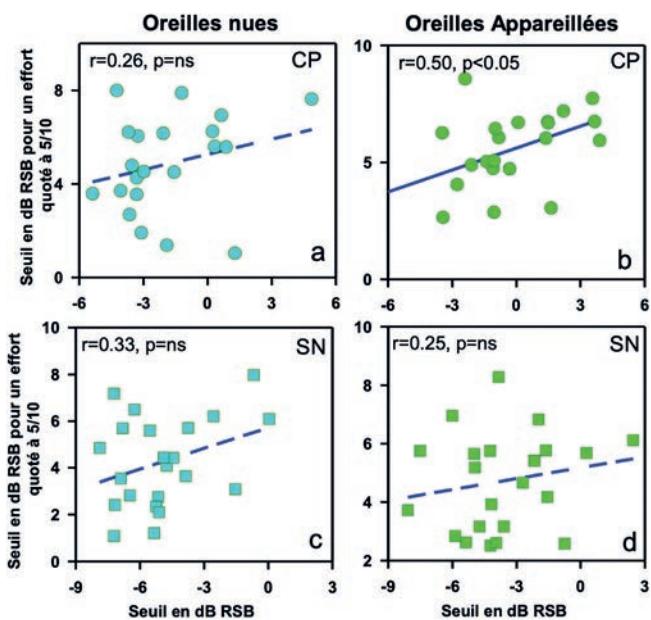
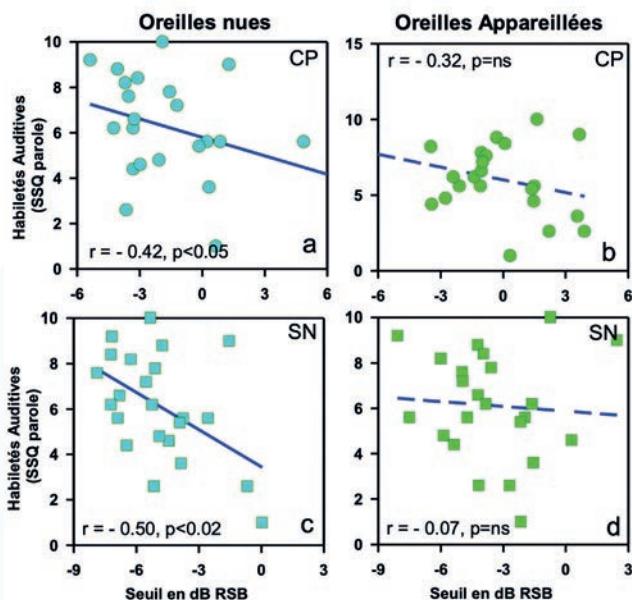


Figure 6 : Corrélations entre les scores au questionnaire d'habiletés auditives (SSQ, échelle parole) et les seuils perceptifs (en rapport signal sur bruit RSB) en situation oreilles nues (panneaux de gauche, symboles bleus) et en situation oreilles appareillées (panneaux de droite, symboles verts), pour un bruit de cocktail party (CP, cercles, panneaux du haut) et un bruit de speech noise (SN, carrés, panneaux du bas). Les corrélations significatives sont symbolisées par une droite de régression linéaire pleine, alors que les relations non significatives sont mentionnées par une droite en pointillés.

ESSAYEZ,

LES 4 PREMIERS EMBOUTS OFFERTS



L'embout auriculaire sur-mesure, rapide et fiable



Fabrication en 24h
dans notre laboratoire



Suivi de commande en ligne
avec notifications



Prix compétitifs

13 rue Basse 65100 Lourdes - embout.chrono@gmail.com - 05 62 42 19 64

Le Groupe Boët dimensionne, conçoit, fabrique et installe des salles de tests insonorisées répondant aux objectifs acoustiques et architecturaux des centres auditifs.

NOS PRODUITS & SOLUTIONS

01
BLOCS PORTES
ACOUSTIQUES
Hautes Performances

02
PANNEAUX &
REVETEMENTS
ABSORBANTS
Standards ou Sur-mesure

03
CHASSIS VITRES
ACOUSTIQUES
Hautes Performances

04
CABINES
AUDIOMETRIQUES
Standards ou Sur-mesure



Scannez ce QR code afin d'accéder à notre site internet et retrouvez l'ensemble de nos produits.



Nous contacter

23 rue d'Amsterdam, 59200 Tourcoing
03 20 05 88 88

www.groupe-boet.com
contact@boet-stospon.com



Vous recherchez un partenaire pour vous accompagner dans la mise en oeuvre d'un traitement acoustique efficace et certifié ?

DOSSIER

LE BRUIT DANS TOUS SES ÉTATS

4. RELATIONS ENTRE SCORES D'EFFORT D'ÉCOUTE PONCTUEL ET SCORES AUX QUESTIONNAIRES AUDITIFS.

Pour le questionnaire d'habiletés auditives, aucune corrélation significative n'a été obtenue entre les scores et l'effort d'écoute ponctuel mesuré oreilles appareillées, dans le speech noise ($r=-0.03, p=ns$) et dans le bruit de cocktail party ($r=-0.28, p=ns$). En revanche, les scores au SSQ diminuent significativement lorsque le seuil

pour un effort d'écoute ponctuel moyen mesuré oreilles nues augmente, dans le bruit de cocktail party ($r=-0.42, 18\% de variance expliquée, p<0.02$), avec une tendance dans le bruit de speech noise ($r=-0.38, p=ns$).

Pour le questionnaire d'effort d'écoute dans la vie quotidienne (EEAS), on obtient des corrélations plus fortes qu'avec le questionnaire d'habiletés auditives, avec entre 13% et 25% de variance expliquée par l'effort d'écoute mesuré ponctuellement (Figure 7).

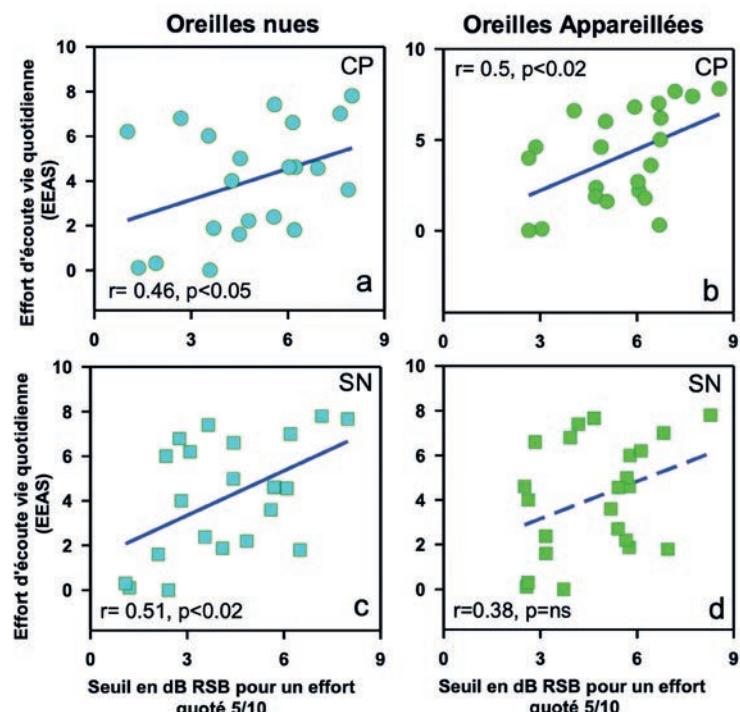


Figure 7 : Corrélations entre les scores au questionnaire d'effort d'écoute dans la vie quotidienne (EEAS) et les seuils correspondant à un effort d'écoute ponctuel moyen (quoté 5/10 par les patients) en situation oreilles nues (panneaux de gauche, symboles bleus) et en situation oreilles appareillées (panneaux de droite, symboles verts), pour un bruit de cocktail party (CP, cercles, panneaux du haut) et un bruit de speech noise (SN, carrés, panneaux du bas). Les corrélations significatives sont symbolisées par une droite de régression linéaire pleine, alors que les relations non significatives sont mentionnées par une droite en pointillés.

DISCUSSION

Le but de cette étude était d'analyser les relations potentielles entre, d'une part des questionnaires auditifs relatant les difficultés quotidiennes de patients appareillés, et d'autre part, des scores obtenus à des tests perceptifs et d'auto-évaluation d'effort d'écoute ponctuel, sur une tâche de perception de la parole dans 2 types de bruit.

Les études de corrélation entre les scores au questionnaire SSQ (un des plus utilisés dans la littérature internationale) et les scores de perception de la parole dans le bruit sont peu fréquentes (Stenbäck et al., 2023; Fitzgerald et al., 2024) et portent le plus souvent sur des populations normo-entendantes (Banh et al., 2012; Demeester et al., 2012) ou des populations avec pertes auditives modérées et non appareillées. Ainsi Fitzgerald et coll. (2024) ont obtenu une corrélation significative mais modérée entre un score moyen de 5 questions « parole » du SSQ12 et le score, sur la meilleure oreille, au test de perception dans le bruit « Quicksin » (25% de variance expliquée) sur une population de plus de 1500 patients

non-appareillés et aux pertes auditives modérées (pertes auditives moyennes inférieures à 30 dB HL). Les apparentes contradictions, dans la littérature, à propos de la présence de corrélations entre les scores aux questionnaires auditifs et les tests de perception de la parole dans le bruit, sont largement attribuables aux différences méthodologiques des tests perceptifs dans le bruit utilisés (Heinrich et al., 2015). Par exemple, (Andéol et al., 2024) ont obtenu des relations significatives entre des scores au SSQ et des scores de perception de consonnes dans le bruit et des scores de perception de mots monosyllabiques dans le bruit (environ 10% de variance expliquée). En revanche, aucune relation significative n'a été obtenue, dans la même population de 70 sujets normo-entendants, entre les scores du SSQ et les scores au Framatrix (test de phrases à structure fixe).

Dans la présente étude, l'excellente reproductibilité du test perceptif employé (test à choix forcé, Audimatrix® (Moulin et al., 2013; Ginzburg et al., 2025) nous a permis d'utiliser exactement le même signal dans 4 conditions

différentes, ce qui n'est pas réalisable avec les tests perceptifs à réponse ouverte. En effet, l'emploi d'une même liste de mots (ou phrases) dans plusieurs conditions conduit à un effet de mémorisation, et l'emploi de listes différentes implique la nécessité d'une parfaite équivalence et reproductibilité d'une liste à l'autre (ce qui est rarement le cas, avec des reproductibilités inférieures à 0.40 pour les mots bisyllabiques de Fournier (Moulin, 2016), ou pour les phrases du Framatrix utilisé en mode réponse ouverte). Ceci nous a donc permis d'avoir une condition oreilles nues et une condition oreilles appareillées chez les mêmes patients. Le résultat majeur de cette étude est l'obtention de corrélations significativement plus fortes entre des scores aux questionnaires auditifs reflétant les difficultés des patients appareillés dans leur vie quotidienne (15iSSQ et EEAS) et les scores perceptifs (et d'effort d'écoute ponctuel) mesurés oreilles nues, par rapport aux même scores mesurés oreilles appareillées. Cette prépondérance des scores mesurés oreilles nues comme facteur contributif aux scores du SSQ obtenus chez des patients appareillés permettrait d'expliquer les résultats de Stenbäck et coll. (2023). En effet, Stenbäck et coll. (2023) ont obtenu une relation significative entre les scores au SSQ

et un test de perception dans le bruit chez 195 adultes normo-entendants, mais aucune relation significative dans une population de 191 patients appareillés, mais leurs scores perceptifs ont été mesurés uniquement oreilles appareillées. Il est également possible que, bien que portant leurs appareils plus de 10 heures par jour et ayant eu pour instruction de remplir les questionnaires en situation de port d'appareil, les patients de cette étude reflètent plus leurs difficultés Oreilles nues qu'oreilles appareillées, lors du remplissage des questionnaires auditifs. Cependant, la relation entre leur perte auditive et résultats au SSQ et EEAS ressemblent plus aux modèles mathématiques obtenus chez des patients appareillés (Akeroyd et al., 2014; Moulin et al., 2019), qu'aux modèles obtenus chez des patients non-appareillés (Moulin and Richard, 2016). Etant donné que l'effort d'écoute dans la vie quotidienne évolue dans le temps avec plusieurs années d'appareillage, (avec un point d'inflexion autour de 2 ans Ferschneider & Moulin, 2023), il est possible que ces résultats

**LES SCORES PERCEPTIFS NE
REFLÈTENT QUE PARTIELLEMENT
LES DIFFICULTÉS DU PATIENT
MALENTENDANT DANS LA VIE
QUOTIDIENNE, D'ÔÙ L'INTÉRÊT
DES QUESTIONNAIRES AUDITIFS,
NOTAMMENT DANS LEUR SUIVI.**



Notre objectif : répondre à tous vos besoins



DOSSIER

LE BRUIT DANS TOUS SES ÉTATS

soient dus au caractère relativement récent de l'appareillage : en effet, plus de la moitié de la population étudiée était appareillée depuis moins de 24 mois.

Par ailleurs, nous avons montré récemment le rôle majeur de l'expérience totale d'appareillage en tant que modérateur de la relation entre vécu dans le bruit dans la vie quotidienne (SSQ) et scores perceptifs dans le bruit (Moulin et al., 2025). Contrairement à ce qui était attendu, nous avons obtenu pas ou peu de corrélation (moins de 20% de variance expliquée) entre les scores perceptifs et l'effort d'écoute mesuré sur la même tâche perceptive. Ceci est toutefois en accord avec la notion d'effort d'écoute, qui va au-delà des scores perceptifs : en effet, un même score de 100% peut-être obtenu au prix d'efforts d'écoute radicalement différents, et entraînant une fatigue variable. D'ailleurs, les relations entre questionnaires auditifs, reflétant la vie quotidienne, et effort d'écoute ponctuel, sont plus fortes que les relations entre scores aux questionnaires et scores perceptifs. Même si notre relativement faible population ne permet pas de trancher de manière indiscutable, le questionnaire d'effort d'écoute dans la vie quotidienne (EEAS), semble être plus étroitement corrélé aux scores perceptifs et d'effort ponctuel, que le questionnaire d'habiletés auditives.

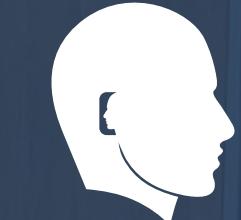
Enfin, les corrélations obtenues (de l'ordre de 25% de variance expliquée), sont conformes aux effets relatifs dans la littérature internationale. De même, les scores perceptifs utilisant un bruit de cocktail party semblent plus corrélés aux questionnaires auditifs que les scores perceptifs utilisant un bruit de speech noise. Ceci pourrait être expliqué par la plus grande proximité écologique entre le bruit de cocktail party et le bruit rapporté dans le descriptif des questionnaires et vécu au quotidien par les patients.

CONCLUSION

Les scores perceptifs ne reflètent que partiellement les difficultés du patient malentendant dans la vie quotidienne, d'où l'intérêt des questionnaires auditifs, notamment dans leur suivi. De plus, cette étude met en évidence l'intérêt de ne pas négliger l'exploration clinique de perception de la parole dans le bruit effectuée oreilles nues, qui semble plus prédictive des difficultés des patients appareillés dans leur vie quotidienne que les explorations effectuées oreilles appareillées, du moins dans les premières années suivant l'appareillage. Enfin, l'évaluation de l'effort d'écoute parallèlement à une tâche d'audiométrie vocale dans le bruit, pourrait utilement compléter les explorations cliniques, avec un coût négligeable. ■

RÉFÉRENCES

- Akeroyd, M. A., Guy, F. H., Harrison, D. L., and Suller, S. L. (2014). A factor analysis of the SSQ (Speech, Spatial, and Qualities of Hearing Scale). *Int J Audiol* 53, 101–114. doi: 10.3109/14992027.2013.82415
- Alhanbali, S., Dawes, P., Lloyd, S., and Munro, K. J. (2017). Self-Reported Listening-Related Effort and Fatigue in Hearing-Impaired Adults. *Ear Hear* 38, e39–e48. doi: 10.1097/AUD.0000000000000361
- Andéol, G., Paraouty, N., Giraudet, F., Wallaert, N., Isnard, V., Moulin, A., et al. (2024). Predictors of Speech-in-Noise Understanding in a Population of Occupationally Noise-Exposed Individuals. *Biology* 13, 416. doi: 10.3390/biology13060416
- Banh, J., Singh, G., and Pichora-Fuller, M. K. (2012). Age affects responses on the Speech, Spatial, and Qualities of Hearing Scale (SSQ) by adults with minimal audiometric loss. *J Am Acad Audiol* 23, 81–91; quiz 139–140. doi: 10.3766/jaaa.23.22
- Dejean, F., and Lurquin, P. (2015). Les questionnaires : quand le ressenti et les émotions se mêlent aux mesures objectives. *Les cahiers de l'audition* 28, 23–26.
- Demeester, K., Topsakal, V., Hendrickx, J.-J., Fransen, E., van Laer, L., Van Camp, G., et al. (2012). Hearing disability measured by the speech, spatial, and qualities of hearing scale in clinically normal-hearing and hearing-impaired middle-aged persons, and disability screening by means of a reduced SSQ (the SSQ5). *Ear Hear* 33, 615–616. doi: 10.1097/AUD.0b013e31824e0ba7
- Ferschneider, M., Cholvy, F., Kreiss, M., Bigeard, T., Berger, P., Gallego, S., et al. (2022a). Effort d'écoute et capacités auditives : 2 côtés d'une même médaille ? *Les Cahiers de l'audition* 35, 38–45.
- Ferschneider, M., Gallego, S., and Moulin, A. (2022b). Utilisation du Questionnaire d'habiletés auditives " Parole, audition spatiale et qualité d'audition " ("
- Speech, Spatial and Qualities of Hearing Scale) (SSQ) en audioprothèse. *Cahiers de l'audition*. Available at: <https://hal.science/hal-03539716> (Accessed December 9, 2024).
- Ferschneider, M., and Moulin, A. (2023). Listening Effort in Quiet and Noisy Environments in the Daily Life of Adults With Hearing Aids: An Extended Version of the Effort Assessment Scale (EEAS). *Trends in Hearing* 27, 23312165231176320. doi: 10.1177/23312165231176320
- Fitzgerald, M. B., Ward, K. M., Gianakas, S. P., Smith, M. L., Blevins, N. H., and Swanson, A. P. (2024). Speech-in-Noise Assessment in the Routine Audiologic Test Battery: Relationship to Perceived Auditory Disability. *Ear and Hearing* 45, 816. doi: 10.1097/AUD.0000000000001472
- Gatehouse, S., and Noble, W. (2004). The speech, spatial and qualities of hearing scale (SSQ). *International journal of audiology* 43, 85–99.
- Ginzburg, J., Fornoni, L., Aguera, P. E., Pierre, C., Caclin, A., and Moulin, A. (2025). Development of auditory cognition in 5- to 10-year-old children: Focus on speech-in-babble-noise perception. *Child Dev.* doi: 10.1111/cdev.14178
- Heinrich, A., Henshaw, H., and Ferguson, M. A. (2015). The relationship of speech intelligibility with hearing sensitivity, cognition, and perceived hearing difficulties varies for different speech perception tests. *Front Psychol* 6, 782. doi: 10.3389/fpsyg.2015.00782
- High, W. S., Fairbanks, G., and Glorig, A. (1964). Scale for Self-Assessment of Hearing Handicap. *J Speech Hear Disord* 29, 215–230. doi: 10.1044/jshd.2903.215
- Moulin, A., Bernard, A., Tordella, L., Vergne, J., Gisbert, A., Martin, C., et al. (2017). Variability of word discrimination scores in clinical practice and consequences on their sensitivity to hearing loss. *Eur Arch Otorhinolaryngol* 274, 2117–2124. doi: 10.1007/s00405-016-4439-x
- Moulin, A., and Ferschneider, M. (2019). Effort d'écoute et Pupillométrie en Audioprothèse. *Cahiers de l'audition* 32, 29–35.
- Moulin, A., Garcia, S., Jeanvoine, A., and Richard, C. (2013). French "Audimots": Development of a French version of the Four Alternative Auditory Features Test. *11th European Federation of Audiology Societies (EFAS) Congress. Otorhinolaryngologia Hungarica* 59, 98–99.
- Moulin, A., Pauzie, A., and Richard, C. (2015). Validation of a French translation of the speech, spatial, and qualities of hearing scale (SSQ) and comparison with other language versions. *International Journal of Audiology* 54, 889–898. doi: 10.3109/14992027.2015.1054040
- Moulin, A. (2016). Supplément mentale et perception de la parole : Conséquences sur la variabilité des scores à l'audiométrie vocale: Un exemple d'application de l'approche scientifique. *Les Cahiers de l'audition*, 29, 16–19.
- Moulin, A., and Richard, C. (2016). Sources of variability of speech, spatial, and qualities of hearing scale (SSQ) scores in normal-hearing and hearing-impaired populations. *Int J Audiol* 55, 101–109. doi: 10.3109/14992027.2015.1104734
- Moulin, A., Vergne, J., Gallego, S., and Michely, C. (2019). A New Speech, Spatial, and Qualities of Hearing Scale Short-Form: Factor, Cluster, and Comparative Analyses. *Ear Hear* 40, 938–950. doi: 10.1097/AUD.0000000000000675
- Moulin, A., Aguera, P.-E., Ferschneider, M. (2025). Relationships Between Self-Report Hearing Scales, Listening Effort, and Speech Perception in Cocktail Party Noise in Hearing-Aided Patients. *Audiol Res*, 15, 113. doi: 10.3390/audiolres15050113
- Stenbäck, V., Marsja, E., Ellis, R., and Rönnberg, J. (2023). Relationships between behavioural and self-report measures in speech recognition in noise. *International Journal of Audiology* 62, 101–109. doi: 10.1080/14992027.2022.2047232
- Viergever, K., Kraak, J. T., Bruinewoud, E. M., Ket, J. C. F., Kramer, S. E., and Merkus, P. (2021). Questionnaires in otology: a systematic mapping review. *Syst Rev* 10, 119. doi: 10.1186/s13643-021-01659-9



AUDITION
CONSEIL

CONSTRUISSONS ENSEMBLE VOTRE RÉUSSITE

l'art de bien s'entendre

35 ans de conviction et d'excellence



Déjà **345 centres engagés** pour leurs patients



Un soutien opérationnel facilitant votre quotidien



La notoriété
d'une enseigne
nationale premium



Des outils exclusifs
générateurs
d'activité



**Rejoignez le 1^{er} réseau
d'audioprothésistes indépendants**

contact@auditionconseil.com

auditionconseil.fr



Notre enseigne, c'est comme vous
avec vos patients :

**Les services sont
essentiels, mais c'est**

l'accompagnement

personnalisé

**qui fait toute
la différence**

Votre interlocuteur :

Jean Benoît Proriol

Tél. 06 18 06 94 20

jbproriol@audio-solution.fr

Toutes nos adresses sur

www.audio-solution.fr



**SÉBASTIEN
SANTURETTE¹
ELSA LEGRIS²**



1. PHD, OTICON
2. PHD, AUDIO-
PROTHÉSISTE DE
MEMBRE DU
COLLÈGE NATIONAL
D'AUDIOPROTHÈSE

MESURE OBJECTIVES POUR ÉVALUER L'EFFORT D'ÉCOUTE

A l'instar des mesures subjectives, les méthodes objectives permettent d'évaluer le patient sans avoir recours à sa participation.

Le défi acoustique global rencontré par un auditeur donné est une combinaison de la capacité auditive individuelle et des caractéristiques acoustiques externes. Le défi acoustique augmente la demande cognitive, qui est essentielle à l'effort d'écoute. En cas de difficulté à percevoir la parole, un traitement neuronal supplémentaire est fréquemment requis (**Figure 1.A**). Afin d'évaluer l'effort d'écoute objectivement, plusieurs méthodes peuvent être utilisées : parmi celles-ci on trouve la pupillométrie, la fréquence cardiaque, la réponse électrodermale, l'imagerie par résonance magnétique fonctionnelle (IRMf), le temps de réponse verbale et l'électroencéphalographie (EEG) (Peelle, 2018; **Figure 1.B**).

1. MESURE DE L'EFFORT D'ÉCOUTE PAR PUPILLOMÉTRIE

Le changement de la taille de la pupille est contrôlé par l'activité musculaire de l'iris. La taille de la pupille fluctue en réponse adaptative aux changements de l'environnement (e.g., réflexe lumineux), et s'adapte à la lumière. La taille de la pupille est modulée par l'activation des systèmes nerveux parasympathique et sympathique (**Tableau 1**). Elle reflète les changements dans l'attention, le stress et l'effort d'écoute, et une charge de tâche cognitive plus élevée est indiquée par une pupille plus dilatée.

Système nerveux parasympathique	Système nerveux sympathique
Repos et digestion	« Fight or flight »
Récupération du stress	Stress
Dilatation pupillaire	Dilatation pupillaire

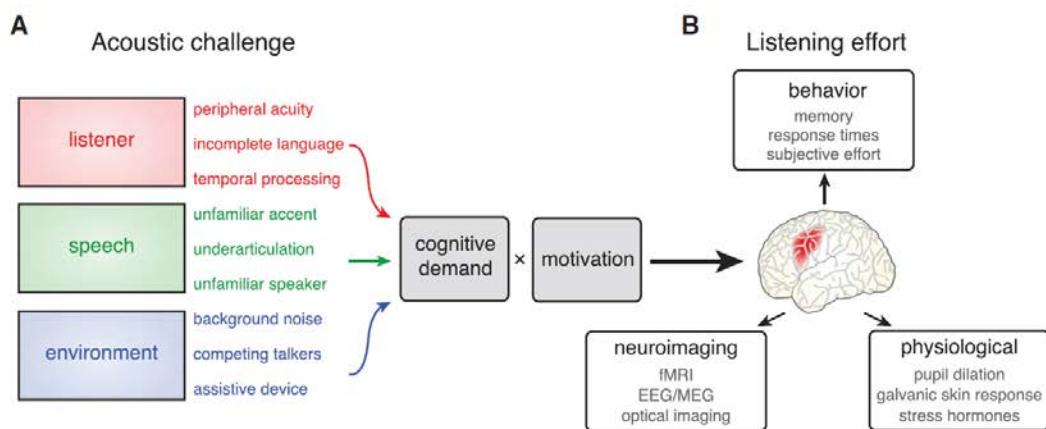
Tableau 1. Illustration de la balance entre les systèmes nerveux sympathique et parasympathique.

La taille de la pupille reflète les changements dans l'effort de traitement de l'information (Kahneman, 1973). Lors d'une tâche d'écoute de parole dans le bruit, des processus cognitifs vont être engagés

par l'auditeur pour ignorer le bruit, reconnaître les éléments du signal de parole et les mémoriser, de sorte à faciliter la compréhension de la parole. Cet effort cognitif va activer le système nerveux sympathique qui est impliqué dans la dilatation de la pupille, qui peut donc être un proxy de l'effort d'écoute objectif dans des conditions de mesure bien contrôlées (Koelewyn et al., 2012; Zekveld et al., 2011; Kramer et al., 1997).

La pupillométrie peut être combinée à un test classique de vocalise dans le bruit. Le bruit seul est d'abord présenté pour obtenir la taille de base de la pupille. Lorsque le signal de parole commence, la pupille se dilate jusqu'à atteindre un pic, puis redescend progressivement à sa taille de base lorsque l'auditeur répète la phrase entendue. Plusieurs études ont maintenant bien établi une relation entre l'effort d'écoute mesuré de cette façon et la complexité de la scène sonore (rapport signal bruit), ainsi qu'un effet significatif du type de réducteurs de bruit dans les appareils auditifs sur la dilatation pupillaire (Wendt et al., 2017).

Récemment, les effets de la complexité de la scène acoustique et de la réduction du bruit sur la dilatation pupillaire ont aussi pu être observés sur une durée temporelle plus longue que celle d'une seule phrase, de l'ordre de plus de 30 secondes (Christensen et al., en préparation). La méthode par pupillométrie peut donc se montrer fiable pour des tâches d'écoute en laboratoire plus



DOSSIER

LE BRUIT DANS TOUS SES ÉTATS

réalistes que la simple répétition de phrases dans le bruit.

Il est important de noter que la mesure de l'effort d'écoute objectif par pupillométrie s'est jusqu'à présent montrée robuste lorsqu'il s'agit d'effets de groupe et requiert généralement 20 à 25 participants dans chaque groupe. Plusieurs études se consacrent actuellement à l'utilisation de la pupillométrie au niveau individuel, dont l'applicabilité reste à établir.

2. LA FRÉQUENCE CARDIAQUE

Un effort d'écoute soutenu affecte également la fréquence cardiaque, qui est une réponse au stress (Bienertova-Vasku et al., 2020) créé par une situation d'écoute donnée. La fréquence cardiaque peut être facilement mesurée avec un bracelet contenant des capteurs de fréquence cardiaque porté au poignet. Des études récentes ont cherché à évaluer si les mesures de fréquence cardiaque étaient sensibles à la complexité de l'environnement d'écoute et à la technologie des appareils auditifs, en mesurant par exemple la différence de fréquence cardiaque entre des conditions d'écoute plus faciles (moins bruyantes) et des conditions d'écoute plus difficiles (plus bruyantes). Christensen et al. (2021) ont mesuré la fréquence cardiaque d'utilisateurs d'appareils auditifs dans leur vie quotidienne (Christensen et al., 2021). Ils ont observé une relation significative entre la fréquence cardiaque et le niveau sonore ainsi que le rapport signal-bruit dans les situations bruyantes. Une étude en laboratoire a également observé des effets significatifs de la complexité de l'environnement acoustique et du type de réduction du bruit sur le stress d'écoute mesuré par fréquence cardiaque (Christensen et al., en préparation).

La fréquence cardiaque est une mesure objective nouvelle dans le domaine de l'audiologie et pour l'instant prometteuse pour évaluer le stress d'écoute. Il est important de noter que, la fréquence cardiaque de base variant énormément entre les sujets, une condition de référence doit absolument être incluse pour étudier des changements relatifs au niveau d'un groupe de sujets.

3. ACTIVITÉ ÉLECTRODERMATE

La réponse électrodermale est une mesure indirecte de l'activité électrique biologique enregistrée à la surface de la peau reflétant l'activité des glandes de la sudation et du système nerveux autonome. Cette réponse implique de nombreuses structures encéphaliques d'intégration émotionnelle et cognitive. Elle est utilisée dans la mesure de la charge cognitive (Salvia et al., 2012). On enregistre des variations de résistance électrique de la peau en réponse à des stimulations sensorielles ou des émotions. L'enregistrement se fait par l'intermédiaire de 2 électrodes posées

sur une phalange du majeur et l'index. L'étude de Holube et al. (2016) a montré une corrélation entre mesure subjective de l'effort d'écoute et conductance cutanée. Il s'agirait toutefois d'une simple tendance (Holube et al., 2016).

4. EFFORT D'ÉCOUTE ET CONNECTIVITÉ FONCTIONNELLE

La connectivité fonctionnelle à l'état de repos correspond à un signal corrélé significatif entre des régions cérébrales fonctionnellement liées en l'absence de tout stimulus ou tâche. Elle peut être mesurée par IRMF. Il a été établi qu'une perte auditive légère à modérée liée à l'âge peut avoir un impact sur la connectivité fonctionnelle à l'état de repos. Cependant, ce n'est pas la perte auditive elle-même, mais l'effort d'écoute perçu individuellement qui est lié aux changements de connectivité fonctionnelle. Bien que cette méthode ne soit pas applicable en clinique, une étude a observé une relation significative entre l'effort d'écoute subjectif et la connectivité fonctionnelle (Rosemann and Thiel, 2020).

5. LE TEMPS DE RÉPONSE VERBALE (TR)

Cette mesure consiste à analyser le temps entre le début de la stimulation sonore et le début de la réponse patient. Elle peut par exemple être effectuée lors de l'audiométrie vocale dans le calme ou dans le bruit.

Certaines études se sont intéressées à cette mesure afin de mettre en évidence l'effort d'écoute. Dans l'étude de Pals et al., 2015, 19 sujets normoentendants (NE) ont été évalués à la suite d'une tâche d'écoute consistante, entre autres, à répéter des phrases dans deux types de bruits à deux niveaux d'intelligibilité (79% et proche de 100%) (Pals et al., 2015). Le temps de réponse verbale a montré un impact significatif de l'intelligibilité de la parole sur le temps de réponse verbale.

Une étude plus récente de Meister et al (2018), a évalué 3 groupes de sujets (jeune NE, NE âgé, et sujet âgé avec aide auditive) à l'aide d'une tâche d'écoute à 2 niveaux d'intelligibilités (80 et 95%) et dans 2 types de bruits (stationnaire et fluctuant) (Meister et al., 2018). Les résultats montrent là encore un impact du seuil d'intelligibilité sur le temps de réponse (95% > 80%). On observe également un effet de l'âge puisque le TR augmente avec ce dernier ; et du type de bruit (bruit stationnaire > bruit fluctuant).

6. L'ÉLECTROENCÉPHALOGRAPHIE (EEG)

L'EEG signifie que l'on étudie les signaux électriques produits par l'organisme (électro), au niveau du cerveau (encéphalo). Son étude repose sur l'analyse des tracets (gramme).

Afin de réaliser un enregistrement EEG, on place des électrodes sur la tête. Ces électrodes permettront d'enregistrer des différences de potentiels électriques à la surface de la tête, que

DOSSIER

LE BRUIT DANS TOUS SES ÉTATS

l'on appelle également potentiel évoqué auditif corticaux (PEAC). Les PEAC sont enregistrés 50 ms après le début de la stimulation auditive, et se décompose en 5 ondes : 2 positives (P1 et P2) et 2 négatives (N1 et N2) (Linden et al., 1987; Näätänen et al., 1978).

Les réponses auditives corticales sont influencées par le bruit, ainsi qu'en témoigne une étude de Billings et al (2013) chez 15 sujets NE. Il est constaté qu'une diminution du rapport signal sur bruit engendre une augmentation de l'amplitude et une diminution de la latence des réponses auditives corticale, témoignant d'un effort d'écoute plus conséquent (Billings et al., 2013).

D'autres études utilisent une analyse directe de la phase des signaux EEG en calculant la stabilité de la phase. Celle-ci révèle un corrélat plus sensible de l'effort d'écoute que les mesures traditionnelles de l'amplitude des ondes comme décrites précédemment (Strauss et al., 2010). Une étude de Bernardings et al (2010) a utilisé cette analyse, couplée à une évaluation visuelle analogique (EVA) de l'effort d'écoute chez 21 sujets NE (Bernardings et al., 2010).

Deux conditions d'écoutes étaient utilisées : Facile (stimuli vocal constitué de syllabes avec

des voyelles et consonnes différentes /pa/, /de/, /bi/, et Difficile (syllabes avec la même voyelle et des consonnes différentes /pa/, /da/, /ba/) dans 2 configurations [(1) RSB=+5dB, (2) RSB=-6dB]. Les résultats montrent que la synchronisation de phase des ondelettes et l'EVA était plus élevée dans la condition d'écoute difficile. La zone où l'effort d'écoute était le plus élevé était sur l'intervalle de temps où les ondes N1 et P2 sont enregistrées. Ce type de travaux a ensuite été poursuivi chez des utilisateurs d'aides auditives afin d'analyser l'effet des réducteurs de bruit et de la directivité des microphones (Bernardings et al., 2017). Cette étude a été réalisée chez 14 sujets malentendants équipés d'aides auditives. Ils étaient soumis à deux tâches : (1) Répéter des Phrases dans le bruit (ISTS), (2) Ecouter un livre audio dans le bruit (ISTS), puis répondre à un questionnaire évaluant leur compréhension.

**L'EEG SIGNifie QUE L'ON ÉTUDE
LES SIGNALS ÉLECTRIQUES
PRODUITS PAR L'ORGANISME
(ÉLECTRO), AU NIVEAU DU
CERVEAU (ENCÉPHALO). SON
ÉTUDE REPOSE SUR L'ANALYSE
DES TRACETS (GRAMME).**



**INDÉPENDANTS
ENSEMBLE !**

Phonème soutient l'indépendance des audioprothésistes en offrant :



- ✓ Des outils performants,
- ✓ Une force collective,
- ✓ Des avantages exclusifs,
- ✓ Un modèle économique souple,
- ✓ Des négociations avec tous les fabricants,
- ✓ Des formations toute l'année,
- ✓ Tout en respectant la liberté d'exercer.



phoneme-audio.fr

contact@phoneme-audio.fr



DOSSIER

LE BRUIT DANS TOUS SES ÉTATS

Leurs aides auditives étaient paramétrées selon 4 configurations :

1. Microphone directionnel, réducteur de bruit positionné « Fort » ;
2. Microphone directionnel, réducteur de bruit positionné « Medium » ;
3. Microphone directionnel, réducteur de bruit désactivé ;
4. Microphone omnidirectionnel. Une EVA et un EEG ont été réalisés. Les résultats obtenus montrent que pour les 2 tâches d'écoute, l'EVA et l'EEG montrent une amélioration significative de l'effort d'écoute uniquement lorsque les microphones directionnels sont actifs. Ces résultats laissent supposer l'absence de bénéfice des réducteurs de bruit pour l'effort d'écoute.

Enfin, la mesure de la mismatch negativity (MMN) est utilisée en l'EEG pour évaluer la discrimination auditive corticale de manière objective et non invasive [36]. Elle est le reflet d'un processus automatique de détection d'une différence entre un stimulus sensoriel perçu et la trace mnésique sensorielle laissée par les stimuli précédents

(Legris et al., 2018). La MMN est enregistrée à l'aide d'un paradigme « oddball » présentant occasionnellement dans une suite de stimuli identiques (standards) des stimuli différents (déviants). Elle est obtenue par une soustraction entre la réponse des standards et celles des déviants. Une étude de Korczak et al. (2005) a utilisé des stimuli /ba/ (standard) et /da/ (déviant) à 65 et 80dB SPL chez 20 NE et 14 ME avec et sans aides auditives (Korczak et al., 2005). Les résultats montrent l'apparition de la MMN suite au port des aides auditives pour les ME avec une perte auditive moyenne ce qui laisse supposer une diminution de l'activité cérébrale. Ce constat n'est pas retrouvé pour les pertes auditives sévères. Les résultats demeurent plus bas que ceux des NE traduisant un effort d'écoute plus important.

CONCLUSION

Les mesures décrites ici permettent d'objectiver les réponses subjectives récoltées en cabine. Toutefois, ces mesures sont essentiellement recueillies en recherche clinique. ■

RÉFÉRENCES

- Bernarding, C., Corona-Strauss, F.I., Latzel, M., Strauss, D.J., 2010. Auditory streaming and listening effort: an event related potential study. *Annu Int Conf IEEE Eng Med Biol Soc* 2010, 6817–6820. <https://doi.org/10.1109/EMBS.2010.5625957>
- Bernarding, C., Strauss, D.J., Hannemann, R., Seidler, H., Corona-Strauss, F.I., 2017. Neurodynamic evaluation of hearing aid features using EEG correlates of listening effort. *Cogn Neurodyn* 11, 203–215. <https://doi.org/10.1007/s11571-017-9425-5>
- Bienertova-Vasku, J., Lenart, P., Scheringer, M., 2020. Eustress and Distress: Neither Good Nor Bad, but Rather the Same? *Bioessays* 42, e1900238. <https://doi.org/10.1002/bies.201900238>
- Billings, C.J., McMillan, G.P., Penman, T.M., Gille, S.M., 2013. Predicting Perception in Noise Using Cortical Auditory Evoked Potentials. *J Assoc Res Otolaryngol* 14, 891–903. <https://doi.org/10.1007/s10162-013-0415-y>
- Christensen, J.H., Saunders, G.H., Porsbo, M., Pontoppidan, N.H., 2021. The everyday acoustic environment and its association with human heart rate: evidence from real-world data logging with hearing aids and wearables. *Royal Society Open Science* 8, 201345. <https://doi.org/10.1098/rsos.201345>
- Holube, I., Haeder, K., Imbery, C., Weber, R., 2016. Subjective Listening Effort and Electrodermal Activity in Listening Situations with Reverberation and Noise. *Trends Hear* 20. <https://doi.org/10.1177/2331216516667734>
- Kahneman, D., 1973. Attention and efforts, Engelwood Cliffs. ed. NJ: Prentice Hall.
- Koelewijn, T., Zekveld, A.A., Festen, J.M., Kramer, S.E., 2012. Pupil dilation uncovers extra listening effort in the presence of a single-talker masker. *Ear Hear* 33, 291–300. <https://doi.org/10.1097/AUD.0b013e3182310019>
- Korczak, P.A., Kurtzberg, D., Stappers, D.R., 2005. Effects of sensorineural hearing loss and personal hearing AIDS on cortical event-related potential and behavioral measures of speech-sound processing. *Ear Hear* 26, 165–185. <https://doi.org/10.1097/00003446-200504000-00005>
- Kramer, S.E., Kapteyn, T.S., Festen, J.M., Kuik, D.J., 1997. Assessing aspects of auditory handicap by means of pupil dilatation. *Audiology* 36, 155–164. <https://doi.org/10.3109/00206099709071969>
- Legris, E., Gomot, M., Charpentier, J., Aoustin, J.M., Aussedat, C., Bakhos, D., 2018. Assessment of auditory discrimination in hearing-impaired patients. *Eur Ann Otorhinolaryngol Head Neck Dis* 135, 335–339. <https://doi.org/10.1016/j.anrol.2018.04.004>
- Linden, R.D., Picton, T.W., Hamel, G., Campbell, K.B., 1987. Human auditory steady-state evoked potentials during selective attention. *Electroencephalogr Clin Neurophysiol* 66, 145–159.
- Meister, H., Rählmann, S., Lemke, U., Besser, J., 2018. Verbal Response Times as a Potential Indicator of Cognitive Load During Conventional Speech Audiometry With Matrix Sentences. *Trends Hear* 22, 2331216518793255. <https://doi.org/10.1177/2331216518793255>
- Näätänen, R., Gaillard, A.W.K., Mäntysalo, S., 1978. Early selective-attention effect on evoked potential reinterpreted. *Acta Psychologica* 42, 313–329. [https://doi.org/10.1016/0001-6918\(78\)90006-9](https://doi.org/10.1016/0001-6918(78)90006-9)
- Pals, C., Sarampalis, A., van Rijn, H., Başkent, D., 2015. Validation of a simple response-time measure of listening effort. *J Acoust Soc Am* 138, EL187–192. <https://doi.org/10.1121/1.4929614>
- Peelle, J.E., 2018. Listening Effort: How the Cognitive Consequences of Acoustic Challenge Are Reflected in Brain and Behavior. *Ear Hear* 39, 204–214. <https://doi.org/10.1097/AUD.0000000000000494>
- Rosemann, S., Thiel, C.M., 2020. Neuroanatomical changes associated with age-related hearing loss and listening effort. *Brain Struct Funct* 225, 2689–2700. <https://doi.org/10.1007/s00429-020-02148-w>
- Salvia, E., Guillot, A., Collet, C., 2012. Autonomic nervous system correlates to readiness state and negative outcome during visual discrimination tasks. *Int J Psychophysiol* 84, 211–218. <https://doi.org/10.1016/j.ijpsycho.2012.02.010>
- Strauss, D.J., Corona-Strauss, F.I., Trenado, C., Bernarding, C., Reith, W., Latzel, M., Froehlich, M., 2010. Electrophysiological correlates of listening effort: neurodynamic modeling and measurement. *Cogn Neurodyn* 4, 119–131. <https://doi.org/10.1007/s11571-010-9111-3>
- Wendt, D., Hietkamp, R.K., Lunner, T., 2017. Impact of Noise and Noise Reduction on Processing Effort: A Pupillometry Study. *Ear and Hearing* 38, 690. <https://doi.org/10.1097/AUD.0000000000000454>
- Zekveld, A.A., Kramer, S.E., Festen, J.M., 2011. Cognitive load during speech perception in noise: the influence of age, hearing loss, and cognition on the pupil response. *Ear Hear* 32, 498–510. <https://doi.org/10.1097/AUD.0b013e31820512bb>

« Promouvoir ensemble notre métier,
développer notre savoir-faire et
affirmer passionnément nos valeurs »



sonance
AUDITION

ENTRE NOUS, IL Y A L'ÉCOUTE.

DOSSIER

LE BRUIT DANS TOUS SES ÉTATS

GAETAN
LEMOINE



AUDIOPROTHÉSISTE
D.E.
MEMBRE DU
COLLÈGE NATIONAL
D'AUDIOPROTHÈSE

QUE PROPOSER QUAND ON A TOUT ESSAYÉ ?

Faire des mesures complémentaires ou préciser ses mesures, suspecter la présence de neuropathie ou de troubles de traitement de l'audition, chercher les différents moyens d'optimiser son appareillage ou s'appuyer sur les nouvelles technologies des appareils auditifs, l'orthophonie... Toutes ces actions visent à chercher l'amélioration de l'intelligibilité de notre patient. Mais que proposer d'autres lorsque toutes ces actions ont déjà été mises en place et se sont relevées insuffisantes ?

1. APPLICATIONS DE RETRANSCRIPTION INSTANTANÉE

Des individus, start-ups et entreprises ont déjà réfléchi à cette même question et proposent, en accès libre ou payant, des applications de retranscription instantanée.

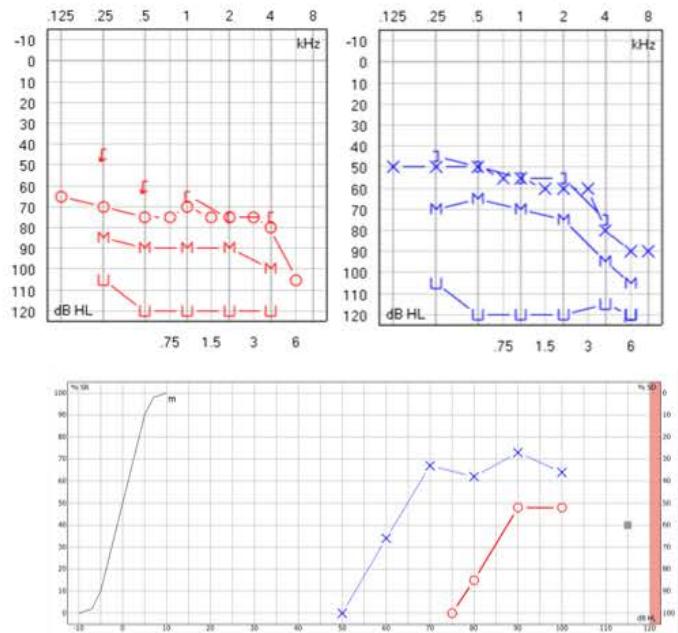
Ces applications, fonctionnant via la reconnaissance vocale des smartphones, peuvent être aussi bien utilisées pour des conversations à un ou plusieurs interlocuteurs permettant ainsi la retranscription de conversion de groupe.

Certaines de ces applications ont déjà été adoptées par des services publics afin de favoriser les échanges dans des lieux d'accueil, par exemple, qui peuvent être bruyants. Cet outil, bien qu'il ne fasse pas pleinement parti du portefeuille produit de l'audioprothésiste, peut venir en complément des actions précédemment citées

2. LES SYSTÈMES D'AIDE À L'ÉCOUTE

Ce qui fait, cependant, pleinement parti du portefeuille de l'audioprothésiste sont les systèmes d'aide à l'écoute.

Figure 1. Matériel vocal :
Lafon cochléaire.



En effet ces systèmes ont différents rôles, mais ont tous pour principe de capter le signal au plus près de l'interlocuteur et de transmettre ce signal par une voie autre qu'aérienne. Ce faisant, ils vont nous permettre de diminuer les effets du bruit du fond mais aussi de deux autres phénomènes qui impactent négativement l'intelligibilité, qui sont la distance entre l'interlocuteur et le patient ainsi que le temps de réverbération. Ces systèmes d'aide à l'écoute peuvent fonctionner de différentes manières.

A. LA BOUCLE MAGNÉTIQUE

Il y a, bien sûr, ceux reposant sur l'induction magnétique.

Ce système, bien qu'ancien, reste toujours d'actualité. En effet, l'arrêté du 8 décembre 2014 (JORF n°0288 du 13 décembre 2014) stipule toujours l'obligation d'installation de ce système dans les lieux recevant du public. De plus, l'arrêté du 14 novembre 2018 (JORF n°0265 du 16 novembre 2018) précise le devoir d'information et de proposition des audioprothésistes d'au moins une aide auditive de classe I disposant d'une bobine d'induction lors de l'établissement d'un devis.

Ces systèmes ont démontré leurs efficacités à améliorer l'intelligibilité des patients en environnement bruyant¹ mais ont aussi démontré leurs limites du fait de leurs fortes sensibilités aux autres champs magnétiques de l'environnement qui perturbent la bonne transmission et donc la bonne réception du signal utile².

On notera aussi que ces systèmes sont pratiques pour certains usages (borne d'accueil, conférence) mais ne peuvent être adaptés à toutes les situations quotidiennes du patient.

B. LES MICROPHONES DÉPORTÉS

Afin de se soustraire de ces interférences perturbantes, les industriels ont donc développé leurs propres accessoires. Nous nous intéresserons, bien entendu, ici, au microphone déporté.

Ces derniers reposent sur des technologies de modulation de fréquence ou Bluetooth Low Energy (BLE) afin de communiquer entre l'émetteur et le récepteur.

Ils peuvent prendre la forme de microphone cravate qui sont très adaptés à des échanges avec un seul locuteur ou la forme de microphone de table afin de chercher à percevoir, automatiquement ou manuellement, la parole de plusieurs locuteurs.

Relativement efficace³, ces systèmes peuvent aussi montrer leurs limites pratiques lors d'un usage au quotidien.

C. CAS CLINIQUE

Pour illustrer l'ensemble de ces éléments, voici un cas clinique (**Figure 1**).

Il s'agit d'un patient de 74 ans, dont le primo-appareillage date de 2017. Les tests d'imageries réalisés alors n'avaient pas mis en lumière d'éléments significatifs. Lors du suivi de cet appareillage, il a été constaté une dégradation de son audition bilatérale jusqu'à obtenir l'audiogramme ici présenté. Cette dégradation a, logiquement, engendré une majoration des difficultés résiduelles d'intelligibilité, particulièrement en environnement bruyant.

Afin d'essayer d'améliorer cette situation, un nouvel essai d'appareil a été réalisé en 2023 et a permis d'améliorer de manière tangible la situation du patient sans pour autant annihiler ses difficultés d'intelligibilités. Le bilan prothétique de cet essai est présenté en **figure 2**.

Le patient rencontrant des difficultés de déplacement et n'était pas à l'aise avec les outils digitaux, il n'a donc pas pu bénéficier d'entraînement auditif ou de rééducation orthophonique.

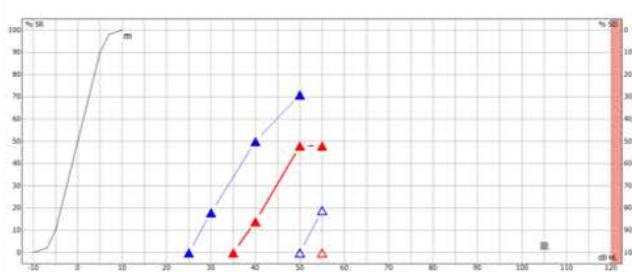
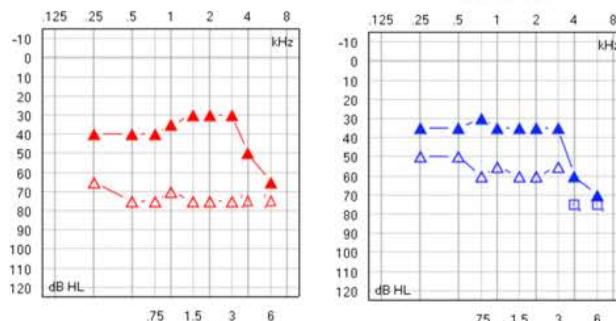


Figure 2. Bilan prothétique.



Dispositifs médicaux incrustés de cristaux Swarovski



*Un accessoire de mode
qui illuminera vos oreilles*

DOSSIER

LE BRUIT DANS TOUS SES ÉTATS

Il était, cependant, à la recherche d'une solution pour améliorer une situation qui lui était importante. En effet, Monsieur avait pour habitude de déjeuner avec sa compagne au troquet en bas de chez eux. Cette habitude, qui lui était chère, était devenu difficilement réalisable au vu de ses difficultés de compréhension dans cet environnement décrit comme étant bruyant par le patient et sa compagne.

Un essai de microphone déporté de type cravate a donc été entrepris. Afin d'objectiver l'apport de ce système, un test VRB appareillé a été réalisé en champ libre sans puis avec ce microphone, dans des conditions les plus écologiques possibles. Pour ce faire, le patient a été laissé à un mètre du haut-parleur de signal et le microphone déporté a été placé à 20 centimètres de ce dernier, afin de respecter une distance moyenne observée de placement de ce type de système d'aide à l'écoute. L'orientation de ce dernier nécessitait aussi un point de vigilance, du fait de sa directivité. Enfin, plusieurs modifications du mixage entre les niveaux d'entrée des microphones des appareils auditifs et du microphone déporté ont été réalisés afin d'obtenir une meilleure efficacité.

Les résultats obtenus sont les suivants :

L'un d'entre eux est d'avoir une capacité broadcast, dénommée Auracast. Cette fonctionnalité permet, à partir d'un seul émetteur Bluetooth, une connexion d'un nombre illimité de récepteurs compatibles.

Ainsi, si un patient entre dans un lieu public bruyant, comme un accueil ou un hall de gare, il pourrait être informé par un logo que ce lieu est équipé du système Auracast. Il pourrait alors suffire au patient de s'y connecter, via son smartphone par exemple, comme nous pouvons nous connecter déjà actuellement à un réseau Wi-Fi, afin de percevoir le signal, comme les annonces de gare qui seront diffusées par un émetteur dédié, directement dans ses appareils auditifs.

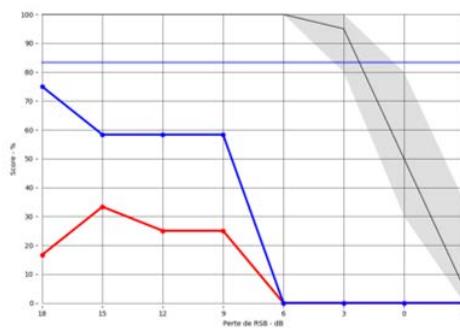
Ce dispositif permettra donc d'améliorer le rapport signal sur bruit en sortie d'appareil auditif et donc d'optimiser l'intelligibilité de nos patients en environnement bruyant via un système universel, comme la boucle magnétique, mais sans les contraintes de sensibilité aux interférences magnétiques.

L'utilisation de cette fonctionnalité par nos patients doit se développer progressivement via l'augmentation du nombre d'émetteur Auracast installé dans les lieux publics.

CONCLUSION

Des solutions techniques, comme les applications de transcription instantanée et les systèmes d'aide à l'écoute, existent mais ont aussi des contraintes et inconvénients.

Avant donc d'avoir tout essayé, il semble important, au début de la prise en charge audioprothétique, de réaliser un échange avec son patient afin d'établir un prédictif des résultats d'appareillages possibles et donc des futures potentielles, ou certaines, limites d'intelligibilités en environnement bruyants. Ainsi cet échange permettra de recentrer les attentes de notre patient et nous permettra de reconnaître, humblement, nos limites. ■



VRB sans microphone déporté

VRB avec microphone déporté

On note une amélioration significative de son intelligibilité jusqu'au rapport sur bruit de + 6 dB. Cette amélioration a bien aussi été constatée par le patient, comme le démontre l'évolution du score (3 à 7) à la question 5 de la première partie du questionnaire SSQJ5.

3. ET DANS UN FUTUR TRÈS PROCHÉ ?

Le dernier protocole Bluetooth, le Bluetooth Low Energy Audio, dont certains de nos appareils auditifs sont déjà compatibles, dispose d'avantages comparativement au protocole précédent, le BLE.

RÉFÉRENCES

1. Nábělek AK, Donahue AM, Letowski TR. Comparison of amplification systems in a classroom. *J Rehabil Res Dev*. 1986 Jan;23(1):41-52. PMID: 3958997.
2. Sung GS, Sung RJ, Hodgson WR, Angelelli RM. Intelligibility of speech transduced via classroom-installed FM and conventional audio induction loop amplification systems. *Audiology*. 1976 May-Jun;15(3):257-62. doi: 10.3109/00206097609071784. PMID: 938341.
3. Rodemer K, Galster JA. The Benefit of Remote Microphones Using Four Wireless Protocols. *J Am Acad Audiol*. 2015 Sep;26(8):724-731. doi: 10.3766/jaaa.15008. PMID: 26333880.

DR CRYSTEL
BONNET



LABORATOIRE
D'INNOVATION
EN THÉRAPIES
DE L'AUDITION
INSTITUT DE
L'AUDITION-
INSTITUT PASTEUR
63, RUE DE
CHARENTON
75012 PARIS

**TOUS LES MODES DE
TRANSMISSION DE LA SURDITÉ
EXISTENT : RÉCESSIF, DOMINANT,
LIÉ AU CHROMOSOME X, LIÉ AU
CHROMOSOME Y, MITOCHONDRIAL,
DE NOVO, AVEC PÉNÉTRANCE
INCOMPLÈTE OU EXPRESSIVITÉ
VARIABLE PLUS SOUVENT
OBSERVÉE DANS LES CAS DE
SURDITÉ SYNDROMIQUE.**

ARCHITECTURE GÉNÉTIQUE DES SURDITÉS CONGÉNITALES ISOLÉES ET SPORADIQUES ET DE LA PRESBYACOUSIE PRÉCOCE

La surdité, défaut sensoriel le plus courant, est un problème majeur de santé publique. Actuellement, 460 millions de personnes dans le monde souffrent d'une déficience auditive invalidante. La perte auditive liée au bruit ainsi que celle liée à l'âge représentent environ 90% des cas. En raison de la surexposition au bruit, plus d'un milliard de jeunes (âgés de 12 à 35 ans) sont exposés à des risques de perte auditive. Selon l'organisation mondiale de la santé (OMS), 900 millions de personnes seront atteintes d'un perte auditive invalidante à l'horizon 2050 d'une part à cause de la surexposition au bruit et d'autre part au vieillissement de la population (World Health Organization, 2018). Pour rappel, des enfants nés profondément sourds ne peuvent acquérir spontanément le langage oral. Par ailleurs, à tout âge, l'apparition d'une perte auditive peut perturber les liens sociaux, entraînant un isolement, de grandes difficultés d'intégration dans le monde du travail mais également de la dépression.

Les surdités congénitales se divisent en deux catégories : environnementales d'une part et génétiques d'autre part. Les surdités congénitales sont d'origine environnementale dans 20% des cas. Les causes environnementales sont variées, elles peuvent être dues à : - des infections (toxoplasmose, rubéole, cytomégalovirus, herpès, syphilis, méningite, ...), - de l'ototoxicité (prise d'antibiotiques de type aminosides, des diurétiques, des macrolides, des opioïdes, ...), - une surdité liée au bruit, - une surdité traumatique et - une prématureté. Les surdités génétiques représentent 80% des surdités congénitales. Celles-ci se divisent en deux catégories : les surdités syndromiques représentant 20% des cas et les surdités non syndromiques 80% des cas. Ces dernières peuvent être encore subdivisées en plusieurs catégories selon le mode transmission de la surdité, sachant que la surdité autosomale récessive représente 80% des cas. Tous les modes de transmission de la surdité existent : récessif, dominant, lié au chromosome X, lié au chromosome Y, mitochondrial, de novo, avec pénétrance incomplète ou expressivité variable plus souvent observée dans les cas de surdité syndromique.

A l'heure actuelle, on dénombre 156 gènes responsables de formes congénitales prélinguaies chez l'enfant ou le jeune adulte. Parmi ces gènes, 86 sont responsables de formes autosomiques récessives (DFNB) qui sont les plus sévères, 64 de formes dominantes (DFNA) qui sont généralement post-linguaux ("Welcome to the Hereditary Hearing Loss Homepage | Hereditary Hearing Loss Homepage," n.d.). Il est à noter que 15 gènes sont à la fois responsables de DFNA et de DFNB. Par ailleurs, 7 gènes sont responsables de surdité liée à l'X, un au chromosome Y. Deux gènes ont été rapportés comme étant des gènes modificateurs, mais l'on

peut supposer que ce nombre est largement sous-estimé. Cinq gènes sont responsables de neuropathie auditive, neuf gènes mitochondriaux ont également été rapportés comme responsables de surdité, deux fréquemment impliqués dans la surdité isolée et la susceptibilité à l'ototoxicité des aminoglycosides, les 7 autres étant plus rarement impliqués. Environ 300 gènes nucléaires sont responsables de formes syndromiques monogéniques avec des déficiences auditives plus ou moins graves. On dénombre environ 200 gènes de susceptibilité à la surdité liée à l'âge et environ 150 gènes de susceptibilité à la surdité liée au bruit.

Cette très grande hétérogénéité génétique met au défi les chercheurs d'identifier le ou les gène(s) responsable(s) de la surdité d'un patient. C'est pourquoi, mes travaux de recherche consistent en l'amélioration du diagnostic moléculaire des surdités isolées et/ou syndromiques (par exemple, le syndrome de Usher), de la surdité liée au bruit et de la surdité liée à l'âge ou presbyacousie.

ÉTUDIER LES BASES MOLÉCULAIRES DE LA DÉFICIENCE AUDITIVE CONGÉNITALE DANS LES POPULATIONS SAHARIENNES, SUBSAHARIENNES ET DU MOYEN-ORIENT

En raison de l'importance de l'hétérogénéité génétique et de la difficulté de distinguer cliniquement les différentes formes de surdité, nous avons sélectionné un "panel" de gènes de surdité, utilisant les nouvelles approches technologiques (séquençage ciblé de l'exome à haut débit), afin d'améliorer le diagnostic pour les patients. Pour cela, nous avons établi une collaboration avec des équipes de recherche au Maghreb (Algérie, Maroc, Mauritanie, Tunisie) et en Jordanie ceci afin de déterminer la prévalence des différentes formes de surdité, de voir l'influence de la consanguinité, et d'améliorer le diagnostic

ReSound GN

ReSound

Enzo IA

Mini format.
Maxi puissance.
100% rechargeable.



Plus d'informations sur gnhearing.com

GÉNÉTIQUE ET SURDITÉ PRESBYACOUSIE PRÉCOCE

moléculaire dans ces pays. Nous disposons d'une cohorte de 450 patients. Le séquençage ciblé de 157 gènes de surdité isolée et/ou syndromique déjà rapportés (HearPanel-IdAI) a été entrepris, permettant l'établissement d'un nouvel arbre décisionnel. Le taux de consanguinité au sein de la cohorte s'élève à 83%, ce qui a forcément un impact significatif sur les résultats obtenus. Ainsi, 77% des patients sont porteurs de variants homozygotes, ce qui représente 89% des cas résolus. La présence de variants dans le gène GJB2, cause la plus fréquente de surdité congénitale, ainsi que dans le gène LRTOMT ont été identifiés chez 151 patients et 26 patients, respectivement. Pour les 273 patients restants, avec le HearPanel-IdAI, nous avons pu mettre en évidence des variants bialléliques chez 201 patients, 13 patients avec un variant monoallélique (mode de transmission dominant) et un patient avec un variant présent sur le chromosome X. Au total, un diagnostic moléculaire pour 87% des patients analysés en HearPanel-IdAI avec 36% de variants nouvellement décrits a pu être obtenu (**Figure 1**). Une importante hétérogénéité génétique a également été mise en évidence avec l'identification de 49 gènes de surdité différents. Le gène GJB2 reste la cause la plus fréquente sauf en Mauritanie où le gène LRTOMT est le plus fréquent. Une dizaine de gènes parmi lesquels MYO7A, MYO15A, SLC26A4, CDH23, OTOF, TMCI, étant fréquemment retrouvés dans ces populations comme responsable de surdité. Cependant, très peu de variants récurrents ont pu être mise en évidence. De même la nature des variants est aussi hétérogène, la moitié des variants sont des variants dits « perte de fonction » comme les variants nonsense, d'épissage, délétion/duplication avec décalage du cadre de lecture, les grands réarrangements, et l'autre moitié est constituée de variants faux-sens. Ce sont pour ces variants faux-sens que l'on définit des critères de pathogénicité. Tout d'abord avec des logiciels de prédiction de pathogénicité qui reposent soit sur la nature des acides aminés, soit sur la conservation de cet acide aminé au cours de l'évolution (MutationTaster, SIFT (Sorting Intolerant

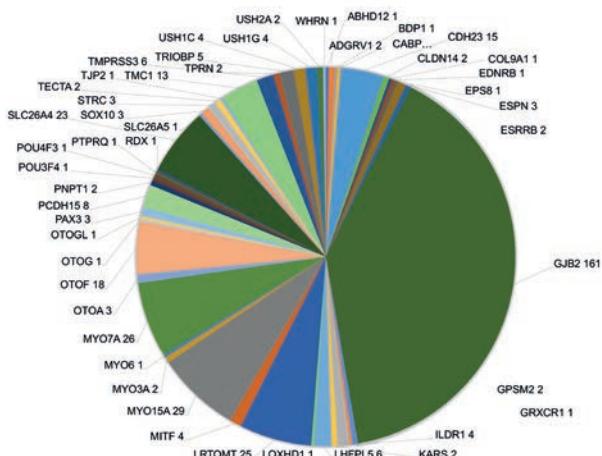


Figure 1 : Hétérogénéité des nouvelles mutations identifiées dans la cohorte. A chaque gène correspond une couleur, le nombre de nouvelles mutations est indiqué à côté de chaque gène.

GLOSSAIRE

Agrégation amyloïdogénique :

Protéines s'agglutinant les unes aux autres en formant des plaques amyloïdes jouant un rôle dans l'apparition des maladies neurodégénératives, maladie d'Alzheimer par exemple.

CADD (Combined Annotation-Dependent Depletion) :

méthode conçue pour prédire la pathogénicité des mutations à n'importe quel endroit du génome.

ClinVar :

archive publique en libre accès contenant des rapports sur

les relations entre les variations humaines et les phénotypes.

Dégradation lysosomale :

les lysosomes interviennent dans la dégradation des cellules endommagées de manière irréparable, ils peuvent l'aider à s'autodétruire par un processus appelé mort cellulaire programmée, ou apoptose.

diaPASEF :

adaptation récente utilisant la spectrométrie de

mobilité ionique piégée (TIMS en anglais) pour améliorer la sélectivité/sensibilité. Les ions sont propulsés à travers le tunnel TIMS

par un flux gazeux.

DVD (Deafness Variation Database) :

base de données sur les variations génétiques

associées à la surdité. Il s'agit

d'une ressource publique, gérée par des experts, qui répertorie les variations génétiques

associées à la perte auditive. Elle

a été créée et est gérée par les laboratoires de recherche en otorhinolaryngologie moléculaire et néphrologie (Molecular Otolaryngology & Renal Research Laboratories, MORL) de l'université de l'Iowa et a été lancée en 2011.

GnomAD (Genome Aggregation Database) :

ressource développée par une coalition internationale de chercheurs dans le but d'agrégier et d'harmoniser les données de

séquençage de l'exome et du génome provenant d'une grande

variété de projets de séquençage

à grande échelle, et de mettre

les données récapitulatives à la disposition de la communauté scientifique au sens large.

GWAS (Genome wide association studies) :

Une étude d'association pangénomique est une analyse de nombreuses variations génétiques

chez de nombreux individus, afin d'étudier leurs corrélations avec des traits phénotypiques.

MutationTaster : application permettant d'évaluer le potentiel pathogène des variants de séquences d'ADN.

PolyPhen-2 : outil prédisant l'impact possible d'une substitution d'acide aminé sur la structure et la fonction d'une protéine humaine.

Protéostasie : concept de l'existence de voies biologiques concurrentes et intégrées dans les cellules qui contrôlent la biogénèse, le repliement, le trafic et la dégradation des protéines présentes à l'intérieur et à l'extérieur de la cellule.

ROS (reactive oxygen species) : espèces chimiques oxygénées, radicaux libres produites lors du métabolisme cellulaire dont la production est activée en cas d'exposition à un stress. Les ROS génèrent le stress oxydant.

SIFT (Sorting Intolerant From Tolerant) : outil basé sur l'homologie des séquences qui permet de prédire si une substitution d'acide aminé aura une incidence sur la fonction d'une protéine.

SNP (Single Nucleotide Polymorphism) : variations génétiques courantes pouvant avoir un impact sur la fonction des gènes et des protéines, ainsi que sur la susceptibilité aux maladies et la réponse aux traitements médicaux. Ils sont importants pour la recherche en génétique et ont des applications pratiques dans la médecine personnalisée.

SRM (Selected Reaction Monitoring) : approche ciblée de spectrométrie de masse utilisée pour la quantification précise des protéines et des peptides, y compris leurs modifications post-traductionnelles ou chimiques, dans des échantillons biologiques complexes.

VUS (Variant of unknown significance) : variant génomique pour lequel les données disponibles sont insuffisantes pour conclure qu'il est bénin ou pathogène.

GÉNÉTIQUE ET SURDITÉ PRESBYACOUSIE PRÉCOCE

from Tolerant), PolyPhen-2 et CADD (Combined Annotation-Dependent Depletion)). La prévalence du variant trouvé au sein de la population est recherchée (gnomAD (<https://gnomad.broadinstitute.org/>), ClinVar (<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/clinvar/>), Deafness Variation Database (DVD ; <https://deafnessvariationdatabase.org/>)). L'effet d'un changement d'un acide aminé par un autre est aussi prédit avec l'analyse des structures 3D des protéines. Par ailleurs, dans cette cohorte, 15 % des patients sont porteurs de variants dans des gènes responsables de surdité syndromique, avec une majorité de patients porteurs de variants dans des gènes responsables d'un syndrome de Usher.

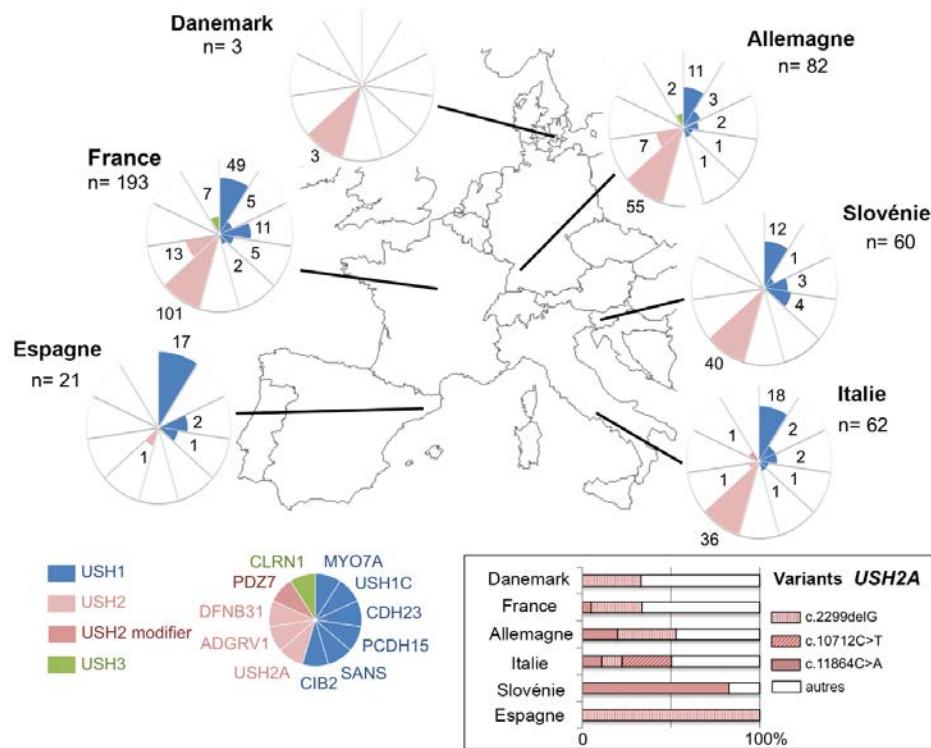
Dans l'ensemble, cette étude souligne la valeur ajoutée essentielle de la collecte d'informations cliniques et génétiques détaillées auprès de diverses populations humaines à travers le monde.

AMÉLIORATION DU DIAGNOSTIC MOLÉCULAIRE DE SYNDROME DE USHER

Le syndrome de Usher associe une rétinite pigmentaire à une surdité neurosensorielle avec une atteinte vestibulaire variable. La prévalence est d'environ une naissance sur 25000. Il s'agit de la cause la plus répandue de surdité avec une atteinte visuelle chez les enfants. Ainsi, elle compte pour 3-6% des patients sourds enfants-adultes et 18% des patients avec une rétinite pigmentaire. Son mode de transmission est autosomique récessif. Il présente une grande hétérogénéité génétique et clinique. En effet, il existe trois types cliniques (I, II et III) qui sont différenciés selon le degré de l'atteinte vestibulaire et le degré de

surdité. Actuellement, neuf gènes responsables d'un syndrome de Usher : 5 pour le type I (MYO7A, USH1C, CDH23, PCDH15, USH1G), 3 pour le type II (USH2A, ADGRV1, WHRN), et un pour le type III (CLRN1). Obtenir un diagnostic précoce du syndrome de Usher est capital pour la qualité du conseil génétique, la décision concernant le mode de rééducation auditive (prothèses auditives ou implants cochléaires), la perspective de la thérapie génique. Dans une étude publiée en 2016, impliquant six pays européens (France, Allemagne, Italie, Slovénie, Espagne et Danemark), 427 patients présentant un syndrome de Usher ont été recrutés (Bonnet et al., 2016). Ainsi, des variations bialléliques et monoalléliques ont été décelées chez 92.7% et 5.8% des patients, respectivement. Par ailleurs, de grands réarrangements (délétion et/ou duplication) ont été identifiés chez 9% des patients de la cohorte. Comme déjà rapportées dans d'autres études, les gènes MYO7A et USH2A sont majoritairement responsables du syndrome de Usher de type I et de type II, respectivement (Bonnet et al., 2016) (Figure 2). Même si l'on peut se satisfaire de ces résultats, il reste des patients pour lesquels un seul variant a été identifié. Les patients avec un diagnostic partiel ne peuvent bénéficier d'une possible thérapie. C'est pourquoi l'analyse par séquençage du génome entier devient une alternative pour identifier des mutations introniques, des variations présentes dans les régions régulatrices et promotrices ainsi que pour caractériser des grands réarrangements. Pour le futur, l'idée serait de développer une PCR multiplexe permettant d'identifier les grandes délétions, d'effectuer l'analyse systématique des ARNs mais également de développer des outils de prédiction de pathogénicité des régions introniques.

Figure 2 : Prévalence et répartition européenne des mutations des gènes USH1, USH2 et USH3 identifiées dans cette étude. Pour chaque pays participant, le diagramme circulaire est divisé en 11 secteurs égaux, représentant chacun des différents gènes USH1 (bleu), USH2 (rose, et rose foncé pour le modificateur PDZD7 de l'USH2) et USH3 (vert). Dans chaque secteur, la zone colorée indique la proportion de patients USH1, ou la proportion de patients USH2 et USH3, porteurs de mutations dans le gène correspondant. L'encart illustre la proportion des trois mutations USH2A prévalentes par rapport au nombre total de mutations USH2A identifiées en France, en Allemagne, en Italie et en Slovénie. (Bonnet et al., 2016)



DÉVELOPPEMENT DE BIOMARQUEURS DIAGNOSTIQUES ET PRÉDICTIFS DU TRAUMATISME ACoustIQUE

La surdité liée au bruit est la perte d'audition permanente provoquée par une surexposition prolongée au bruit, dont l'impact ne cesse de croître avec la proportion de la population mondiale vivant dans des villes surpeuplées et les contrôles inadéquats de l'intensité sonore, concernant en particulier les lieux de loisirs. Ce domaine d'étude est très peu développé. À l'heure où des thérapies pour les troubles de l'audition se profilent, le développement de biomarqueurs, autres que génétiques, est devenu critique. C'est pourquoi, en collaboration avec l'Institut de Recherche Biomédicale des Armées (IRBA) et deux partenaires industriels (Sensorion et Electronique du Mazet), la recherche des biomarqueurs plasmatiques pouvant révéler la lyse des différents types de cellules cochléaires, la réponse inflammatoire et le stress oxydatif a été entreprise. Les objectifs de ce projet sont d'identifier et de valider des biomarqueurs de diagnostic et de suivi des processus physiopathologiques induits par le traumatisme sonore et aussi de développer des biomarqueurs pronostics de la récupération

spontanée. Une liste de 54 biomarqueurs a été établie, biomarqueurs précédemment rapportés dans des études antérieures; ce sont des biomarqueurs de l'inflammation/immunité, du stress oxydatif et également des biomarqueurs de la lyse cellulaire. La première étape de l'identification des biomarqueurs de la perte auditive due au bruit consiste à développer des modèles murins de traumatisme sonore mimant celui subi par les militaires. Ainsi, la fabrication d'un tube à choc simulant les tirs d'un fusil FAMAS a été réalisée. A l'instar des militaires, les souris reçoivent un traitement aux corticostéroïdes (méthylprednisolone chez la souris). Les souris endormies sont choquées par une répétition de 2 à 5 tirs, puis des prélèvements sanguins sont effectués aux temps 0, 24h, puis 8, 14 et 28 jours. L'analyse des biomarqueurs plasmatiques chez la souris sera effectuée par spectrométrie de masse avec quantification (technique SRM : Selected Reaction Monitoring) ou sans quantification (technique diaPASEF). En parallèle, des militaires ont été recrutés grâce à un réseau d'une dizaine de centres d'entraînement sur l'ensemble du territoire français pour collecter les échantillons sanguins. Trois catégories différentes de patients (plus de 100 individus pour chaque catégorie) ont été incluses dans la cohorte : 1- militaires

Si tu souhaites rejoindre un réseau audacieux au succès durable, alors

ON VA BIEN S'ENTENDRE !



Des années d'innovation,
d'expertise reconnue
et de valeurs profondes
au service d'un
accompagnement
toujours à la pointe.

RÉSEAU
Audilab

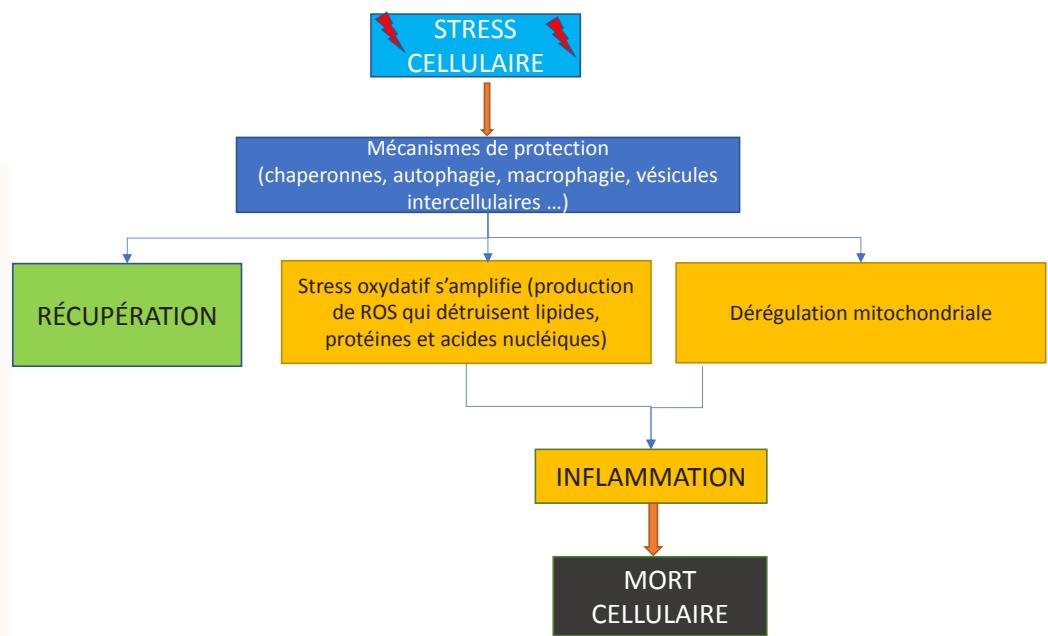
Toutes nos offres sur : www.audilab-recrutement.fr

@lelab.audilab @audilab

GÉNÉTIQUE ET SURDITÉ PRESBYACOUSIE PRÉCOCE

présentant un traumatisme acoustique par fusil d'assaut, 2- militaires effectuant les mêmes activités d'entraînement mais non traumatisés acoustiquement et 3- militaires non exposés à ces activités d'entraînement. Ainsi, parmi 25 patients pour lesquels une perte de plus de 30 dB a été observée sur au moins trois fréquences, 16 ont récupéré (avec récupération (AR)) et 9 n'ont pas récupéré (sans récupération (SR)) après leur traumatisme et ont été sélectionnés pour analyse par spectrométrie de masse. Audiogrammes et prélèvements sont réalisés chez ces patients à différents temps J0, J1, J3, J7 et J30. Des patients témoins et des patients qui ont été exposés mais qui n'ont pas de problème auditif ont également été recrutés. À J0, 57 protéines ont une réponse significativement différente entre les patients qui récupèrent et ceux qui ne récupèrent pas. Il est à noter que 401 protéines ont une réponse significativement différente entre les patients qui récupèrent et les témoins et que 356 protéines ont une réponse significativement différente entre les patients qui ne récupèrent pas et les témoins. À J1, 8 protéines ont une réponse significativement différente entre les patients qui récupèrent et ceux qui ne récupèrent pas. L'expression significativement différentielle de 150 protéines est observée entre les patients qui récupèrent et les témoins tandis que 143 protéines ont une réponse significativement différente entre les patients qui ne récupèrent pas et les témoins. À J3, 158 protéines ont une réponse significativement différente entre les patients qui récupèrent et ceux qui ne récupèrent pas, 269 protéines ont une réponse significativement différente entre les patients qui récupèrent et les témoins et que 193 protéines ont une réponse significativement différente entre les patients qui ne récupèrent pas et les témoins. Après analyse des interactions physiques, génétiques, la recherche des voies de signalisation, l'analyse de l'expression cellulaire dans la cochlée, on identifie

25 candidats biomarqueurs à J0, 1 à J1 et 62 à J3. Ces résultats ont mis en évidence l'existence de voies de signalisation aux comportements très contrastés chez les individus traumatisés avec récupération versus les individus traumatisés sans récupération. En cas de stress cellulaire, des mécanismes se mettent en place comme les chaperonnes, l'autophagie, la macrophagie, etc.... Ceci peut conduire à une récupération spontanée, mais parfois le stress oxydatif s'amplifie conduisant à la production d'espèces réactives de l'oxygène (reactive oxygen species (ROS)) entraînant la destruction des lipides, protéines et acides nucléiques. Il est également possible d'observer une dérégulation mitochondriale. Ceci peut entraîner une inflammation pouvant conduire à une mort cellulaire (**Figure 3**). Chez les patients qui récupèrent dès J0, des mécanismes se mettent en place : protéostasie avec une protection protéique, absence de dégradation lysosomale, une activation transcriptionnelle ainsi qu'une diminution de l'agrégation amyloïdogénique. La protection est toujours présente à J3, à laquelle il faut ajouter une augmentation des facteurs pro-angiogéniques et du métabolisme énergétique sans modification de l'immunité innée. Chez les patients qui ne récupèrent pas à J0, les mécanismes inverses apparaissent (pas de protection, dégradation lysosomale, répression transcriptionnelle et augmentation de l'agrégation amyloïdogénique). À J3, les facteurs angiogéniques diminuent, le métabolisme énergétique est affaibli et les marqueurs d'inflammation s'élèvent. L'identification de biomarqueurs spécifiques permet l'aide au diagnostic et le suivi des effets des traitements. Ces biomarqueurs pourraient également avoir des applications dans le traitement d'autres troubles cochléaires.



ARCHITECTURE GÉNÉTIQUE DE LA PRESBYACOUSIE PRÉCOCE

La presbyacousie (surdité liée à l'âge) est l'atteinte sensorielle la plus fréquente dans la population adulte, avec un impact négatif élevé pour les personnes touchées et des coûts importants pour la société. Elle fait partie des 10 problèmes de santé les plus fréquemment associés à une invalidité chez les personnes âgées. Selon l'OMS, 320 millions de personnes âgées de plus de 65 ans dans le monde souffrent actuellement de troubles auditifs (World Health Organization, 2018). La presbyacousie se définit comme une déficience auditive progressive d'apparition tardive qui commence après l'âge de 40 ans et affecte principalement la perception des sons de haute fréquence (Livingston et al., 2020). Ceci se traduit par l'apparition de difficultés à suivre les conversations dans des environnements bruyants, à localiser les sources sonores dans l'espace puis par l'apparition d'une incompréhension de la parole, même dans les environnements calmes. Si la surdité liée à l'âge n'est pas compensée rapidement par l'appareillage auditif, elle entraîne une altération plus rapide des fonctions cognitives. Actuellement, la prise en charge des patients repose sur des prothèses (prothèses auditives et implants cochléaires) qui, chez la plupart des individus, ramènent l'audition à un niveau acceptable pour la compréhension de la parole dans des environnements relativement calmes. Cependant, ces dispositifs ne sont pas très efficaces dans les environnements bruyants. Par ailleurs, la surdité liée à l'âge a longtemps été considérée comme une conséquence naturelle et inévitable du vieillissement. Aujourd'hui, on sait que comme pour d'autres processus de vieillissement, elle dépend d'interactions entre facteurs génétiques et environnementaux, chacun d'entre eux contribuant à part égale à la variance totale de la maladie. La surdité liée à l'âge se caractérise par une atteinte de l'oreille interne et/ou du système nerveux central, thalamus, cortex auditif primaire et voies auditives. En 1964, Schuknecht propose une classification des presbyacousies (Schuknecht, 1964). Il distingue la presbyacousie sensorielle (disparition progressive des cellules ciliées externes à la base de la cochlée avec perte auditive sur les hautes fréquences), la presbyacousie nerveuse (perte des neurones auditifs et atteinte des synapses avec une altération de l'intelligibilité dans le bruit), la presbyacousie métabolique (atrophie de la strie vasculaire et baisse du potentiel endocochléaire) et la presbyacousie mécanique (possible atteinte de la membrane basilaire). La surdité liée à l'âge se caractérise par une perte auditive qui commence par affecter les hautes fréquences (entre 4 et 8 kHz) puis s'étend vers les basses fréquences avec l'âge. Il est à noter que les hommes sont généralement plus gravement affectés que les femmes. Des héritabilités comprises entre 0,35 à 0,70 ont été rapportés dans des études fondées sur les seuils d'audition de jumeaux (Duan et al., 2019), de familles (Hendrickx et al., 2013; Kvestad et al., 2012) ou d'individus se déclarant malentendants (Christensen et al., 2001). Par ailleurs, de nombreuses études d'association pangénomique

(GWAS : genome wide association studies) portant sur des grandes cohortes de patients ont conduit à l'identification de variants génomiques associés à des gènes de prédisposition à la surdité liée à l'âge. Par exemple, des études d'association à l'échelle du génome ont été réalisées, fondées sur l'hypothèse selon laquelle la presbyacousie, compte-tenu de sa fréquence, implique très probablement des variants communs (fréquence de l'allèle mineur [AF] > 5 %) dont chacun n'a qu'un effet modeste. Ces études ont mis en évidence des associations significatives ($P \leq 5.10^{-8}$) entre la surdité liée à l'âge et des polymorphismes nucléotidiques (SNP pour Single Nucleotide Polymorphism) proches ou dans certains gènes ISG20/ACAN (Hoffmann et al., 2016), PCDH20 (Vuckovic et al., 2018), ARHGEF28 (Wells et al., 2019) et SLC28A3 (Vuckovic et al., 2018) ainsi que les gènes TRIOPB (Hoffmann et al., 2016), SIK3 (Wolber et al., 2014), NID2 (Wells et al., 2019), CLRN2 (Wells et al., 2019), ARHGEF28 (Wells et al., 2019), EYA4 (Wells et al., 2019) et, récemment, ILDR1 (Nagtegaal et al., 2019; Wells et al., 2019). De plus, dans une autre étude d'association pangénomique fondée sur une biobanque comprenant des données de plus de 250 000 personnes âgées de 40 à 69 ans (UK Biobank), 36 nouveaux loci ont été associés de manière significative à des difficultés auditives déclarées ou à l'utilisation d'appareils auditifs (Wells et al., 2019). Une autre analyse, menée et répliquée sur environ 10 000 personnes affectées, a révélé des associations avec quatre gènes supplémentaires (Nagtegaal et al., 2019). Ces gènes candidats de prédisposition à la presbyacousie (CPP) ont été identifiés pour la plupart sur la base d'associations entre la surdité liée à l'âge et des SNPs intragéniques (principalement introniques) ou des SNPs situés à proximité du gène candidat. L'ensemble de ces études a permis d'établir une première liste de 76 gènes CPP. Cette liste est en constante évolution et l'on recense actuellement plus de 150 gènes CPP. Enfin, le séquençage de nouvelle génération a permis d'identifier des variations monoalléliques prédites comme délétères dans les gènes NHERF1 (Girotto et al., 2019), SPATC1L (Morgan et al., 2019) et MYO6 (DFNB37) (Oonk et al., 2013) dans quelques cas de presbyacousie sporadiques et familiaux. Il a également été suggéré que des variations affectant les micro-ARN (miRNA) (Xiong et al., 2015; Xue et al., 2016) et le génome mitochondrial (Bai et al., 1997; Manwaring et al., 2007) seraient impliquées dans la presbyacousie. Au laboratoire, nous avons privilégié l'hypothèse selon laquelle il pourrait exister des formes de presbyacousie précoces monogéniques, avec comme corollaire la possibilité d'en élucider la pathogénie (modèles animaux) et de les traiter par thérapie génique.

LA PRESBYACOUSIE (SURDITÉ LIÉE À L'ÂGE) EST L'ATTEINTE SENSORIELLE LA PLUS FRÉQUENTE DANS LA POPULATION ADULTE, AVEC UN IMPACT NÉGATIF ÉLEVÉ POUR LES PERSONNES TOUCHÉES ET DES COÛTS IMPORTANTS POUR LA SOCIÉTÉ.

GÉNÉTIQUE ET SURDITÉ PRESBYACOUSIE PRÉCOCE

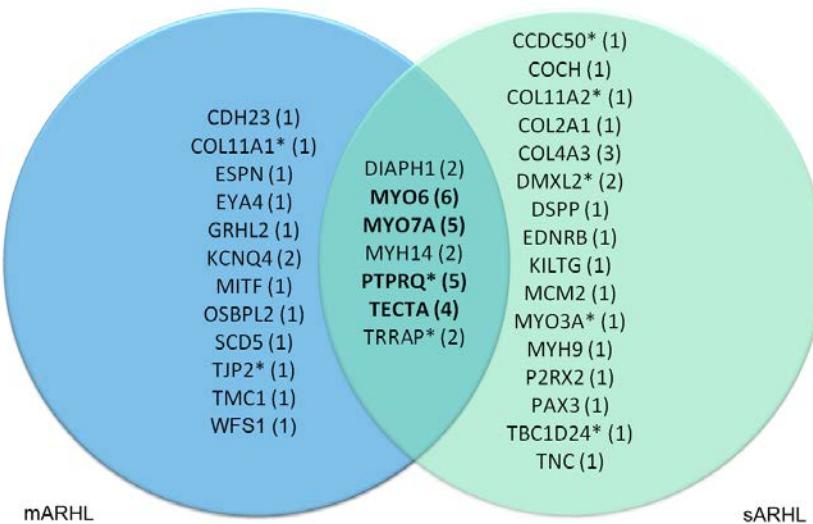


Figure 4 : Répartition des variants ultra-rares des gènes responsables de surdité dominante et/ou syndromique dans les cas familiaux (mARHL) et sporadiques (sARHL).
 Diagramme de Venn des variants (nombre entre parenthèses) présents dans les gènes responsables de surdité dominante et/ou syndromique dans les cas de sARHL (vert) et de mARHL (bleu). Les variants dans l'intersection correspondent aux gènes affectés à la fois dans les cas de mARHL et de sARHL. Les variants des gènes en gras représentent un tiers des cas de mARHL.
 *Un variant ultra-rare du gène correspondant a également été détecté dans le groupe témoin (Boucher et al., 2020).

C'est pourquoi, nous avons engagé un projet collaboratif impliquant sept centres de recrutement dispersés dans toute la France. Ainsi, une cohorte de patients comprenant 105 cas familiaux (mARHL) et 122 cas sporadiques (sARHL) présentant une surdité liée à l'âge, ainsi que 120 individus normo-entendants du même âge, a été recrutée (Boucher et al., 2020). Les patients ont été considérés comme atteint d'une presbyacousie sévère lorsque leurs seuils auditifs dépassaient de 20 ans ou plus, le seuil de référence correspondant aux personnes de même âge et même sexe dans la population générale, correspondant à la moyenne des seuils de réponses à des sons purs (monofréquentiels) définis par le Bureau International d'Audio-phonologie. Les individus constituant ces trois groupes (cas familiaux, sporadiques et normo-entendants) étaient âgés de 60 à 79 ans, et les proportions d'hommes et de femmes ne différaient pas de manière significative entre les différents groupes. L'âge auquel les patients ont pris conscience de leur perte auditive était de 53,1 ans dans le groupe des cas familiaux et de 54,4 ans dans le groupe des cas sporadiques. L'analyse du génome a été réalisée par séquençage exomique total tant pour les cas familiaux et sporadiques que pour les témoins. Les SNPs et les insertions/délétions présents à l'état hétérozygote ou homozygote ont été identifiés à partir des analyses bio-informatiques. Dans une première étape, les variants dont la fréquence allélique était $\leq 0,05$ dans les populations européennes non finlandaises (European non-Finnish) dans gnomAD ont été retenus. Les variants correspondants à ces critères ont été triés afin d'exclure ceux situés dans des régions dupliquées du génome ou des gènes hautement polymorphes, qui sont connus pour générer des résultats faussement positifs dans le séquençage exomique total. Ont été pris en considération les variants avec perte de fonction (c'est-à-dire avec gain ou perte d'un codon stop, décalages du cadre de lecture ou variations modifiant des sites d'épissage) et les variants faux-sens ayant les

scores de pathogénicité maximaux dans tous les programmes de prédiction de pathogénicité in silico suivants : MutationTaster, SIFT, PolyPhen-2 et CADD. Tous les variants prédis comme étant bénins ou probablement bénins par ClinVar et DVD ont été exclus. Nous avons identifié un total de 9 970 variants à l'état hétérozygote et 108 variants à l'état homozygote dans les cas index familiaux et sporadiques (227 patients) et 4785 variants hétérozygotes et 65 variants homozygotes chez les personnes normo-entendantes (120 témoins). Dans une seconde étape, les variants dont la fréquence allélique était $\leq 10^{-4}$ dans gnomAD (European non-Finnish) ont été pris en considération. Les premiers résultats obtenus par séquençage exomique total, ont tout d'abord identifié des variations homozygotes (c.101T>C;p.(Met34Thr)) ou hétérozygotes composites (c.101T>C;p.(Met34Thr)/c.35delG; p.(Gly12Valfs*2)) dans le gène GJB2. Nous avons pu montrer que des gènes responsables de formes dominantes de surdité précoce, sont également impliqués dans des formes sévères de surdité liée à l'âge. Ainsi, nous avons trouvé des variants prédis pathogènes chez environ 25% des patients de notre cohorte (25,7% parmi les cas familiaux et 22,7% parmi les cas sporadiques en comparaison des 7,5% identifiés parmi les témoins). Il est à noter que les variants des gènes MYO6, MYO7A, PTPRQ et TECTA ensemble rendent compte de 8,9% des patients présentant une surdité liée à l'âge. Les patients avec des variations dans des gènes myosines à eux seuls représentent 26% des patients résolus (Boucher et al., 2020) (**Figure 4**). Par ailleurs, les programmes de prédiction de la pathogénicité, l'haploïnsuffisance documentée dans plusieurs de ces gènes, les analyses structure 3D/fonction et les expériences de biologie cellulaire ont apporté la preuve du rôle causal dans la presbyacousie de variants jusqu'ici prédis comme variants de signification inconnue (variant of unknown significance (VUS))(Boucher et al., 2020). La meilleure façon de prouver que les variants ultrarares sont à l'origine des formes mendéliennes de surdité liée à l'âge est de montrer que ces variants sont à l'origine des formes mendéliennes de surdité liée à l'âge dans un modèle animal (souris). Nous nous sommes concentrés sur la variation du gène TMCI (c.980A>T;p.(Asn327Ile)) détectée à l'état hétérozygote dans un cas familial. Pour en apporter la preuve de concept, un modèle de souris porteuse de la variation identifiée chez les patients a été générée. À l'âge de 3 mois, les seuils des réponses aux hautes fréquences (40 kHz) montraient une élévation chez les souris homozygotes pour la variation par rapport aux souris témoins. A l'âge de 7 mois, les souris homozygotes et hétérozygotes avaient des seuils ABR plus élevés que ceux des souris témoins surtout pour les hautes fréquences (à partir de 20 kHz). Il est à noter que le seuil auditif des souris témoins est resté constant. Ces résultats démontrent que la variation Tmci:c.962A>T;p.(Asn327Ile) conduit à une forme tardive de surdité dominante progressive plus prononcée aux fréquences élevées. Dans cette étude, nous avons également recherché la présence de variations affectant des micro-ARNs ou de variations mitochondrielles. Nous n'avons pas

GÉNÉTIQUE ET SURDITÉ PRESBYACOUSIE PRÉCOCE

identifié de variations dans les micro-ARNs. Cependant, le séquençage de l'ensemble du génome mitochondrial a permis d'identifier une variation, m.1555A>G, dans le gène MT-RNR1 (ARN ribosomique 12S mitochondrial), qui confère une susceptibilité à l'ototoxicité des aminoglycosides et une surdité isolée (Bykhovskaya et al., 2004). Cette variation a été détectée dans un des 27 cas de mARHL présentant une transmission compatible avec une hérédité maternelle. Un témoin était également porteur de la variation m.1555A>G. Chez le cas mARHL, mais pas chez le témoin, la variation m.1555A>G était associée à une variation prédict pathogène dans le gène MYO6 (c.1465C>G; p.(Leu489Val)). Un cas sporadique était porteur de la variation m.7444G>A du gène MT-TS1 (ARN de transfert de la sérine [tRNAser]), qui a été impliquée dans une surdité associée à une myopathie (Usami and Nishio, 2018). Ce patient était également porteur d'un variant prédict pathogène (c.1637C>T; p.(Ser546Phe)) du gène PHLDB1 (ou LL5A), un gène CPP codant pour un membre d'une famille ayant des domaines homologues à la pleckstrine (Wells et al., 2019). Dans ces deux cas, les variations mitochondrielles peuvent vraisemblablement exacerber l'effet des variants de gènes nucléaires ultrarares, car la myosine-VI et le PHLDB1 ont tous deux une activité

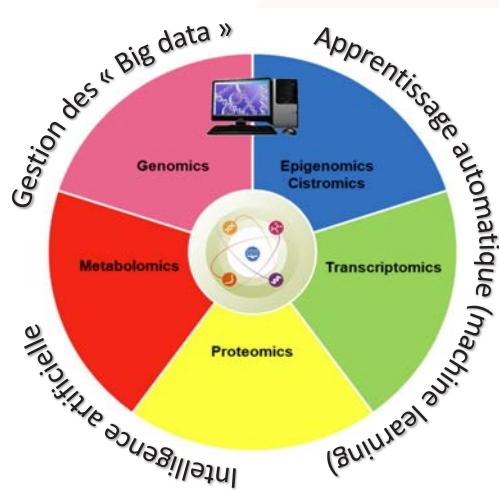


Figure 5 : La révolution de l'intelligence artificielle au service des techniques multi-omics. Génomique : étude des génomes ; épigénomique : étude de l'influence de l'environnement sur l'expression des gènes ; transcriptomique : étude de l'ensemble des ARN produits lors du processus de transcription d'un génome ; protéomique : étude de l'ensemble des protéines exprimées dans une cellule ou un organite ; métabolomique : étude de l'ensemble des métabolites primaires (sucres, acides aminés, acides gras, etc.) et, dans le cas des plantes, des métabolites secondaires (polyphénols, flavonoïdes, alcaloïdes, etc.) présents dans une cellule.

Famille Céru, leur ouïe est « inouïe »

GAMME COMPLÈTE DE GOUTTES AURICULAIRES



Céruspray™ : Ce dispositif médical de classe IIa est un produit de santé réglementé qui porte à ce titre le marquage CE délivré par l'organisme habilité MDC (0483).

Fabricant : Dr. Gerhard Mann chem.-pharm. Fabrik GmbH - Allemagne. Lire attentivement la notice.

Cérbaby™ : Dispositif médical de classe I, produit de santé réglementé qui porte à ce titre le marquage CE. Fabricant : East Midlands Pharma Ltd - UK. Lire attentivement la notice.

Cérudrop+™ : Dispositif médical de classe I, produit de santé réglementé qui porte à ce titre le marquage CE délivré par l'organisme habilité Eurofins Product Testing Italy (0477).

Fabricant : D.M.G. Italia srl - Italie. Lire attentivement la notice.

Cércalm™ : Dispositif médical de classe IIa, produit de santé réglementé qui porte à ce titre le marquage CE délivré par l'organisme habilité Polish Centre for testing and certification (1434).

Fabricant : EmergoPharm Sp. Z o.o. Sp.K. - Pologne. Lire attentivement la notice.

Céralgie™ : Dispositif médical de classe III, produit de santé réglementé qui porte à ce titre le marquage CE délivré par l'organisme habilité Polish Centre for testing and certification (1434).

Fabricant : EmergoPharm Sp. Z o.o. Sp.K. - Pologne. Lire attentivement la notice. ©Shutterstock.com 2024. Date d'édition Septembre 2025.



LES BONNES RAISONS DE NOUS REJOINDRE



**S'engager dans
un Groupe qui fait
de la santé sa priorité**



**Bénéficier de la notoriété
de l'enseigne préférée
des Français***



**Rejoindre une
communauté
unique et unie**

**Ce sont nos audioprothésistes qui en parlent le mieux,
découvrez leur témoignage vidéo sur notre site**

krush-by-krysaudition.fr

*Source : EY-Parthenon, 2024.
KGS RCS Versailles 421 390 188.



dépendante de l'adénosine triphosphatase. Au total, ces résultats démontrent que la génétique de la presbyacousie n'est pas seulement façonnée par des facteurs de risque polygéniques dont l'effet de chaque variant est faible et qui sont révélés par des variants communs, mais aussi par des variants ultra rares voire jamais rapportés jusqu'ici (c'est-à-dire dont la fréquence est inférieure à 2.10^{-6}) conduisant donc à des formes monogéniques, ainsi susceptibles d'être traitées par la thérapie génique émergente de l'oreille interne.

Pour mener à bien ces projets, la génétique reste indispensable ainsi que l'utilisation et la maîtrise

LA PRESBYACOUSIE (SURDITÉ LIÉE À L'ÂGE) EST L'ATTEINTE SENSORIELLE LA PLUS FRÉQUENTE DANS LA POPULATION ADULTE, AVEC UN IMPACT NÉGATIF ÉLEVÉ POUR LES PERSONNES TOUCHÉES ET DES COÛTS IMPORTANTS POUR LA SOCIÉTÉ.

de nouveaux outils : la gestion des big data, l'apprentissage automatique (machine learning), l'intelligence artificielle mais également toutes les approches Omics (en particulier l'épigénomique, la métabolomique). ■

BIBLIOGRAPHIE

- Bai, U., Seidman, M.D., Hinojosa, R., Quirk, W.S., 1997. Mitochondrial DNA deletions associated with aging and possibly presbycusis: a human archival temporal bone study. *Am J Otol* 18, 449–453.
- Bonnet, C., Riahi, Z., Chantot-Bastaraud, S., Smagghe, L., Letexier, M., Marcaillou, C., Lefèvre, G.M., Hardelin, J.-P., El-Amraoui, A., Singh-Estivale, A., Mohand-Saïd, S., Kohl, S., Kurtenbach, A., Sliesoratyte, I., Zobor, D., Gherbi, S., Testa, F., Simonelli, F., Banfi, S., Fakín, A., Glavač, D., Jarc-Vidmar, M., Zupan, A., Battelino, S., Martorell Sampol, L., Claveria, M.A., Catala Mora, J., Dad, S., Möller, L.B., Rodriguez Jorge, J., Hawlina, M., Auricchio, A., Sahel, J.-A., Marlin, S., Zrenner, E., Audi, I., Petit, C., 2016. An innovative strategy for the molecular diagnosis of Usher syndrome identifies causal biallelic mutations in 93% of European patients. *Eur J Hum Genet* 24, 1730–1738. <https://doi.org/10.1038/ejhg.2016.99>
- Boucher, S., Tai, F.W.J., Delmaghani, S., Lelli, A., Singh-Estivale, A., Dupont, T., Niasme-Grare, M., Michel, V., Wolff, N., Bahloul, A., Bouyacoub, Y., Bouccara, D., Fraysse, B., Deguine, O., Collet, L., Thai-Van, H., Ionescu, E., Kemeny, J.-L., Giraudet, F., Lavieille, J.-P., Devèze, A., Roudevitch-Pujol, A.-L., Vincent, C., Renard, C., Franco-Vidal, V., Thibault-Apt, C., Darrouzet, V., Bizaguet, E., Coez, A., Aschard, H., Michalski, N., Lefevre, G.M., Aubois, A., Avan, P., Bonnet, C., Petit, C., 2020. Ultrarare heterozygous pathogenic variants of genes causing dominant forms of early-onset deafness underlie severe presbycusis. *Proc Natl Acad Sci U S A* 117, 31278–31289. <https://doi.org/10.1073/pnas.2010782117>
- Bykhovskaya, Y., Mengesha, E., Wang, D., Yang, H., Estivill, X., Shohat, M., Fischel-Ghodsian, N., 2004. Phenotype of non-syndromic deafness associated with the mitochondrial A155G mutation is modulated by mitochondrial RNA modifying enzymes MTO1 and GTPBP3. *Mol Genet Metab* 83, 199–206. <https://doi.org/10.1016/j.molgenmet.2004.07.009>
- Christensen, K., Frederiksen, H., Hoffman, H.J., 2001. Genetic and environmental influences on self-reported reduced hearing in the old and oldest old. *J Am Geriatr Soc* 49, 1512–1517. <https://doi.org/10.1046/j.j1532-5411.2001.4911245.x>
- Duan, H., Zhang, D., Liang, Y., Xu, C., Wu, Y., Tian, X., Pang, Z., Tan, Q., Li, S., Qiu, C., 2019. Heritability of Age-Related Hearing Loss in Middle-Aged and Elderly Chinese: A Population-Based Twin Study. *Ear Hear* 40, 253–259. <https://doi.org/10.1097/AUD.00000000000000610>
- Girotto, G., Morgan, A., Krishnamoorthy, N., Cocca, M., Brumet, M., Bassani, S., La Bianca, M., Di Stazio, M., Gasparini, P., 2019. Next Generation Sequencing and Animal Models Reveal SLC9A3R1 as a New Gene Involved in Human Age-Related Hearing Loss. *Front Genet* 10, 142. <https://doi.org/10.3389/fgene.2019.00142>
- Hendrickx, J.-J., Huyghe, J.R., Topsakal, V., Demeester, K., Wienker, T.F., Laer, L.V., Eyken, E.V., Fransen, E., Mäki-Torkko, E., Hannula, S., Parving, A., Jensen, M., Tropitzsch, A., Bonaconsa, A., Mazzoli, M., Espeso, A., Verbruggen, K., Huyghe, J., Huygen, P.L.M., Kremer, H., Kunst, S.J., Diaz-Lacava, A.N., Steffens, M., Pykkö, I., Dhooge, I., Stephens, D., Orzan, E., Pfister, M.H.F., Bille, M., Sorri, M., Cremer, C.W.R.J., Camp, G.V., de Heyning, P.V., 2013. Familial aggregation of pure tone hearing thresholds in an aging European population. *Otol Neurotol* 34, 838–844. <https://doi.org/10.1097/MAO.0b013e318288646a>
- Hoffmann, T.J., Keats, B.J., Yoshikawa, N., Schaefer, C., Risch, N., Lustig, L.R., 2016. A Large Genome-Wide Association Study of Age-Related Hearing Impairment Using Electronic Health Records. *PLoS Genet* 12, e1006371. <https://doi.org/10.1371/journal.pgen.1006371>
- Kvestad, E., Czajkowski, N., Krog, N.H., Engdahl, B., Tambs, K., 2012. Heritability of hearing loss. *Epidemiology* 23, 328–331. <https://doi.org/10.1097/EDE.0b013e318245996e>
- Livingston, G., Huntley, J., Sommerlad, A., Ames, D., Ballard, C., Banerjee, S., Brayne, C., Burns, A., Cohen-Mansfield, J., Cooper, C., Costa-Fontela, S.G., Dias, A., Fox, N., Gitlin, L.N., Howard, R., Kales, H.C., Kivimäki, M., Larson, E.B., Oggunniyi, A., Orgeta, V., Ritchie, K., Rockwood, K., Sampson, E.L., Samus, Q., Schneider, L.S., Selbæk, G., Teri, L., Mukadam, N., 2020. Dementia prevention, intervention, and care: 2020 report of the Lancet Commission. *Lancet* 396, 413–446. [https://doi.org/10.1016/S0140-6736\(20\)30367-6](https://doi.org/10.1016/S0140-6736(20)30367-6)
- Manwaring, N., Jones, M.M., Wang, J.J., Rochtchina, E., Howard, C., Newall, P., Mitchell, P., Sue, C.M., 2007. Mitochondrial DNA haplogroups and age-related hearing loss. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 133, 929–933. <https://doi.org/10.1001/archotol.133.9.929>
- Morgan, A., Vuckovic, D., Krishnamoorthy, N., Rubinato, E., Ambrosetti, U., Castorina, P., Franzè, A., Vozzi, D., La Bianca, M., Cappellani, S., Di Stazio, M., Gasparini, P., Girotto, G., 2019. Next-generation sequencing identified SPATCIL as a possible candidate gene for both early-onset and age-related hearing loss. *Eur J Hum Genet* 27, 70–79. <https://doi.org/10.1038/s41431-018-0229-9>
- Nagtegaal, A.P., Broer, L., Zilhao, N.R., Jakobsdottir, J., Bishop, C.E., Brumet, M., Christiansen, M.W., Cocca, M., Gao, Y., Heard-Costa, N.L., Evans, D.S., Pankratz, N., Pratt, S.R., Price, T.R., Spankovich, C., Stirnson, M.R., Valle, K., Vuckovic, D., Wells, H., Eiriksdottir, G., Fransen, E., Ikram, M.A., Li, C.-M., Longstreth, W.T., Steves, C., Van Camp, G., Correa, A., Cruckshanks, K.J., Gasparini, P., Girotto, G., Kaplan, R.C., Nalls, M., Schweinfurth, J.M., Seshadri, S., Sotoodehnia, N., Tranah, G.J., Uitterlinden, A.G., Wilson, J.G., Gudnason, V., Hoffman, H.J., Williams, F.M.K., Goedegebure, A., 2019. Genome-wide association meta-analysis identifies five novel loci for age-related hearing impairment. *Sci Rep* 9, 15192. <https://doi.org/10.1038/s41598-019-51630-x>
- Oonk, A.M.M., Leijendeckers, J.M., Lammers, E.M., Weegerink, N.J.D., Oostrik, J., Beynon, A.J., Huygen, P.L.M., Kunst, H.P.M., Kremer, H., Snik, A.F.M., Pennings, R.J.E., 2013. Progressive hereditary hearing impairment caused by a MYO6 mutation resembles presbyacusis. *Hear Res* 299, 88–98. <https://doi.org/10.1016/j.heares.2012.12.015>
- Schuknecht, H.F., 1964. FURTHER OBSERVATIONS ON THE PATHOLOGY OF PRESBYCUSIS. *Arch Otolaryngol* 80, 369–382. <https://doi.org/10.1001/archotol.1964.00750040381003>
- Usami, S., Nishio, S., 2018. Nonsyndromic Hearing Loss and Deafness, Mitochondrial, in: *GeneReviews® [Internet]*. University of Washington, Seattle.
- Vuckovic, D., Mezzavilla, M., Cocca, M., Morgan, A., Brumet, M., Catamo, E., Concas, M.P., Biino, G., Franzè, A., Ambrosetti, U., Pirastu, M., Gasparini, P., Girotto, G., 2018. Whole-genome sequencing reveals new insights into age-related hearing loss: cumulative effects, pleiotropy and the role of selection. *Eur J Hum Genet* 26, 1167–1179. <https://doi.org/10.1038/s41431-018-0126-2>
- Welcome to the Hereditary Hearing Loss Homepage | Hereditary Hearing Loss Homepage [WWW Document], nd. URL <https://hereditaryhearingloss.org/> (accessed 10.7.25).
- Wells, H.R.R., Freidin, M.B., Zainul Abidin, F.N., Payton, A., Dawes, P., Munro, K.J., Morton, C.C., Moore, D.R., Dawson, S.J., Williams, F.M.K., 2019. GWAS Identifies 44 Independent Associated Genomic Loci for Self-Reported Adult Hearing Difficulty in UK Biobank. *Am J Hum Genet* 105, 788–802. <https://doi.org/10.1016/j.ajhg.2019.09.008>
- Wolber, L.E., Girotto, G., Buniello, A., Vuckovic, D., Pirastu, N., Lorente-Cánovas, B., Rudan, I., Hayward, C., Polasek, O., Ciullo, M., Mangino, M., Steves, C., Concas, M.P., Cocca, M., Spector, T.D., Gasparini, P., Steel, K.P., Williams, F.M.K., 2014. Salt-inducible kinase 3, SIK3, is a new gene associated with hearing. *Hum Mol Genet* 23, 6407–6418. <https://doi.org/10.1093/hmg/ddu346>
- World Health Organization, 2018. Addressing the rising prevalence of hearing loss. World Health Organization.
- Xiong, H., Pang, J., Yang, H., Dai, M., Liu, Y., Ou, Y., Huang, Q., Chen, S., Zhang, Z., Xu, Y., Lai, L., Zheng, Y., 2015. Activation of miR-34a/SIRT1/p53 signaling contributes to cochlear hair cell apoptosis: implications for age-related hearing loss. *Neurobiol Aging* 36, 1692–1701. <https://doi.org/10.1016/j.neurobiolaging.2014.12.034>
- Xue, T., Wei, L., Zha, D.-J., Qiu, J.-H., Chen, F.-Q., Qiao, L., Qiu, Y., 2016. miR-29b overexpression induces cochlear hair cell apoptosis through the regulation of SIRT1/PGC-1α signaling: Implications for age-related hearing loss. *Int J Mol Med* 38, 1387–1394. <https://doi.org/10.3892/ijmm.2016.2735>

**CYRILLE
COUDERT**



COMITÉ DE
RÉDACTION
SCIENTIFIQUE
AUDIKA

ÉVOLUTION DANS LE TEMPS D'UN APPAREILLAGE PÉDIATRIQUE EN CONDUCTION OSSEUSE

Aurélia est adressée en 2018 pour prise en charge d'une surdité de transmission droite sur aplasie majeure dans le cadre d'un syndrome de Goldenhar (spectre oculo-auriculo-vertébral, voir QR code ci-contre pour informations Orphanet).



Elle est alors âgée de 20 mois. Il est peu fréquent d'appareiller ces aplasies unilatérales si jeune mais les parents, médecins tous les deux, sont très demandeurs et un essai de bandeau en conduction osseuse avec un système Ponto 4 Oticon Medical est décidé.

Le positionnement est un peu critique au début en raison du contexte malformatif (microsomie craniofaciale sévère) mais Aurelia s'habitue bien à son bandeau. Les parents sont conscients que le gain apporté est encore difficile à évaluer mais le gain prothétique avec masquage de l'oreille gauche confirme des seuils estimés entre 30 et 40 dB selon les fréquences. Aurélia ne manifeste aucune réaction d'intolérance acoustique. Le Data-Logging rapporte un port quotidien de 5 heures par jour, interrompu par les périodes fréquentes où l'enfant est allongée, rendant le port du bandeau problématique.

Très conscients de l'intérêt de rétablir une audition bilatérale, les parents valident l'essai du bandeau et nous suivons Aurelia sur le long terme.

Une casse du processeur Ponto 4 lors d'une activité sportive donne lieu à un renouvellement en Ponto 5 Mini, pour des résultats sensiblement équivalents.

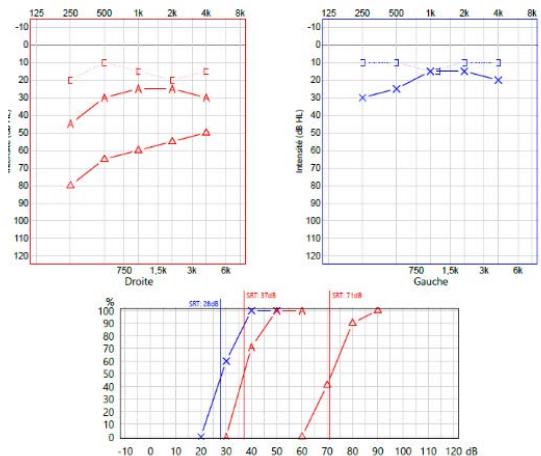


Figure 2. Gain prothétique avec Ponto 5 Mini sur bandeau

2021 : 4 ANS, MATERNELLE PETITE SECTION

Au fil des tests nous affinons les audiométries qui confirment d'une part une conduction osseuse subnormale du côté aplasique, et d'autre part le gain prothétique apporté par le bandeau. Ce dernier est porté de façon presque continue, principalement en raison d'épisodes répétés d'otites séromuqueuses sur l'oreille gauche ayant occasionné une pose d'aérateurs transtympaniques peu de temps avant notre examen.

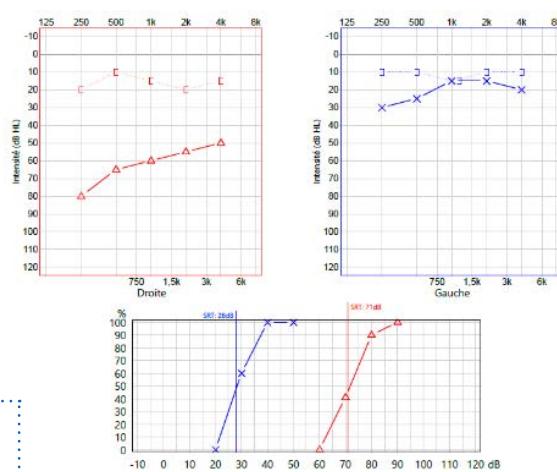


Figure 1. Bilan audiométrique de 2022 (4 ans)

2023 : 6 ANS MATERNELLE GRANDE SECTION

A 6 ans, il devient plus facile d'évaluer les performances d'Aurelia liées à la restauration des fonctions binaurales. Un test simple de localisation sur quatre haut-parleurs montre une amélioration significative lorsque le bandeau est porté (6/12 vs 10/12).



Figure 3. Test simplifié de localisation spatiale réalisé avec 3 stimuli par HP distribués de façon aléatoire (12 stimuli au total)

L'intelligibilité dans le bruit est mesurée au moyen du test Framatrix simplifié (FraSimat). Le SRT50 était obtenu sans bandeau pour un RSB moyen de +2,4 dB contre 0,2 dB avec bandeau. Pour rappel, les valeurs normatives du RSB50 au Frasimat ont été définies pour les groupes d'âge suivants (Prang et al. 2021) :

- 4-6 ans : -4,2 +/- 1,3 dB
- 7-8 ans : -4,6 +/- 1,2 dB
- 9-10 ans : -5,5 +/- 1,5 dB

Aurélia est améliorée dans le bruit avec le port du bandeau sans toutefois s'approcher des valeurs normatives de sa tranche d'âge.

Audika CAS CLINIQUE

APPAREILLAGE PÉDIATRIQUE EN CONDUCTION OSSEUSE

2025 : 8 ANS PRIMAIRE, EN FIN DE CP

Nous revoyons Aurélia à la fin de son année de cours préparatoire qui s'est déroulée sans souci particulier. Néanmoins, sur le plan de son appareillage, la situation s'est dégradée avec une diminution progressive du port du bandeau (Data-Logging à moins de 2 heures par jour) qui est devenu un sujet de conflit à la maison.

Aurélia exprime clairement son refus de porter le bandeau à l'école. En revanche, elle admet ressentir plus de difficultés à entendre lorsqu'elle ne l'a pas. Les moments de port enregistrés au Data-Logging correspondent à l'écoute de la télévision et des repas familiaux.

Devant la demande d'Aurélia et de ses parents de trouver une solution moins stigmatisante sur le plan cosmétique, il est décidé de faire un essai d'une autre solution avant la rentrée en CE1.

Une première tentative est faite avec une BAHA 6 max sur un système SoundArc™ de Cochlear. Le constat d'échec arrive très rapidement pour raisons ergonomiques, la forme du crâne d'Aurélia ne permettant pas un maintien confortable du casque, occasionnant une mauvaise position du processeur qui entraîne une chute d'efficacité et un effet larsen fréquent.

ADAPTATION D'UN SYSTÈME MEDEL AD-HEAR

Devant l'échec du bandeau et du Soundarc et l'impossibilité d'une solution chirurgicale implantée, nous proposons un essai du système sur adhésif Ad-Hear de Medel. Les parents sont informés des contraintes liées au changement fréquent de l'adhésif mais ce n'est pas un obstacle.



Figure 4.
Système Ad-Hear
(image Medel)

Le positionnement correct de l'adhésif nécessite un placement précis sur ce côté très malformatif mais une fois correctement posé, le résultat est satisfaisant avec des gains à peine inférieurs à ceux obtenus avec la Ponto 5 Mini sur bandeau. (Figure 4). Le masquage est réalisé de façon passive par une empreinte de l'oreille gauche.

Après 2 semaines d'essai en conditions réelles, Aurélia est ravie de son nouvel appareil, jugé moins visible et moins stigmatisant.

Néanmoins, un problème persiste sous la forme d'un changement trop fréquent des autocollants qui peinent à durer plus de 2 jours avant de se décoller sous le poids du processeur.

Il existe une solution à ce souci sous la forme d'un adhésif double-face similaire à celui utilisé pour la fixation des perruques et qui permet d'améliorer le pouvoir de fixation des autocollants de l'Ad-Hear. Un nouvel essai permet de valider le système avec une durée de maintien entre 3 et 4 jours si on évite de mouiller la zone de l'autocollant.

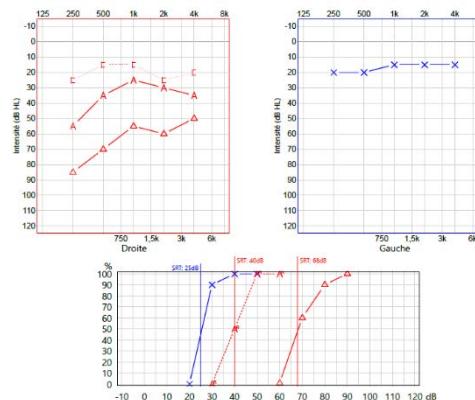


Figure 5. Gain prothétique tonal et vocal avec Ad-Hear

Un nouveau test Frasimat est réalisé à distance avec des résultats légèrement inférieurs mais toujours améliorés par la correction ($RSB50 = +2,2 \text{ dB}$ sans Ad-Hear et $0,2 \text{ dB}$ avec Ad-Hear). Toutefois, Aurélia s'éloigne un peu plus de la norme de son groupe d'âge avec l'Ad-Hear comparé au bandeau qui est toujours porté occasionnellement à la maison.



Figure 6. Système Ad-Hear en situation réelle

Malgré ces limites, et cela reste la donnée la plus importante, le Data-Logging après 3 mois d'adaptation révèle un port de nouveau supérieur à 7 heures par jour, et de façon constante durant les cours depuis la rentrée. Nous reverrons Aurélia dans quelques semaines afin de confirmer ces résultats encourageants.

CONCLUSION

L'adaptation d'un système non invasif en conduction osseuse chez l'enfant, particulièrement dans un contexte syndromique polymalformatif, doit anticiper les demandes d'évolution du système pour des motifs extra-auditifs de rejet pour raisons variables. La difficulté dans ce cas sera de trouver l'appareillage le plus satisfaisant pour l'enfant tout en s'assurant de ne pas sacrifier trop d'efficacité dans le processus. Il faudra garder à l'esprit que la donnée la plus importante sera la surveillance du temps de port par le Data-Logging et qu'un dispositif très performant qui n'est plus porté devra laisser la place à une autre solution acceptée par l'enfant. ■

BIBLIOGRAPHIE

Le Matrix Simplifié Français : un outil d'évaluation de l'intelligibilité de la parole dans le bruit, I. Prang, M. Parodi, C. Coudert, S. Legoff, M. Exter, M. Buschermöhle, F.

Denoyelle, N. Loundon. Annales françaises d'Oto-rhino-laryngologie et de Pathologie Cervico-faciale, Vol 138, Issue 4, 2021.

<https://doi.org/10.1016/j.afrol.2019.09.012>





NIELS
SØGAARD
JENSEN, MSC,
BARINDER
SAMRA, MSC,
SEBASTIAN
BEST, MSC,
CECIL WILSON,
MSC,
BRIAN TAYLOR,
AUD

L'ÉTUDE COMPARE LES AIDES AUDITIVES SIGNIA INTEGRATED XPERIENCE (IX) À DES APPAREILS CONCURRENTS ÉQUIPÉS D'UN COPROCESSEUR BASÉ SUR L'IA.

INTRODUCTION

La situation la plus complexe et qui met le plus en difficulté les personnes présentant une perte d'audition est la participation à des conversations de groupe dans le bruit. C'est donc dans ces situations que les personnes appareillées ont le plus besoin de leurs aides auditives.

De nombreuses études confirment cette observation. Par exemple, dans une enquête menée auprès de près de 15 000 personnes (dont une majorité présentent une perte d'audition), 88,3% d'entre eux ont noté que « entendre les amis et la famille dans le bruit » constitue l'attente principale d'une aide auditive (Manchaiah et al., 2021). Ce résultat est corrélé aux données du MarkeTrak 22, qui ont montré que les personnes équipées d'aides auditives ont le plus faible niveau

de satisfaction d'écoute dans les conversations de groupe en environnement bruyant. Malgré une augmentation globale de la satisfaction vis-à-vis des aides auditives au cours de la dernière décennie, l'écoute en situation de conversation dans le bruit, reste un défi pour de nombreux porteurs d'aides auditives.

Différentes études ont montré que des difficultés rencontrées dans ces situations pouvaient impacter négativement les relations sociales et la qualité de vie (Shukla et al., 2020; Heffernan et al., 2022). Ces résultats mettent en évidence l'importance de solutions efficaces afin d'aider les personnes appareillées. Les aides auditives traditionnelles ont souvent du mal à relever ce défi : malgré l'utilisation de microphones directionnels et d'algorithmes de réduction de

bruit, parvenir à améliorer la qualité du signal de la parole est complexe, car cela nécessite de tenir compte des variations dynamiques et naturelles inhérentes à une conversation réelle dans le bruit.

Dans cette logique, Signia a développé une plateforme spécifique, Signia IX, permettant de tenir compte des spécificités de ces situations de conversation de groupe. Pour cela, la technologie RealTime Conversation Enhancement (RTCE), spécialement développée pour cette plateforme, vise à améliorer les difficultés rencontrées par un patient porteur d'aides auditives, dans un environnement de conversation dans le bruit avec deux innovations principales : le « suivi de parole » et la « multi directivité ». Les situations de conversation à plusieurs dans le bruit peuvent être particulièrement difficiles pour les utilisateurs quand on tient compte, comme dans la réalité, des multiples interlocuteurs pouvant intervenir dans une conversation (ex : réunion, diner, cocktail party,...), des mouvements divers et variés de ceux-ci, et des mouvements de tête du porteur lui-même. Tous ces éléments rendent la position des interlocuteurs changeante et pas toujours positionnée en face. L'approche conventionnelle des aides auditives, basée sur des algorithmes de Beamforming classiques et de réducteurs de bruit, se trouve particulièrement en difficulté face à ces conditions réalistes de conversation dans le bruit.

Des informations détaillées sur le fonctionnement de la technologie IX et des fonctionnalités du RTCE sont disponibles dans l'article de Jensen et al. publié en 2023. Cette technologie IX se base sur quatre piliers technologiques pour améliorer les conversations du patient (**figure 1**).

AMÉLIORATION DE LA COMPRÉHENSION DE LA PAROLE DANS LES CONVERSATIONS DE GROUPE BRUYANTES : 86 % DES PARTICIPANTS ONT OBTENU DE MEILLEURS RÉSULTATS AVEC SIGNIA IX PAR RAPPORT AU PRINCIPAL CONCURRENT

Cet article présente les résultats d'une étude indépendante réalisée au centre d'audition d'Oldenburg, en Allemagne (Hörzentrum Oldenburg). L'étude compare les aides auditives Signia Integrated Xperience (IX) à des appareils concurrents équipés d'un coprocesseur basé sur l'IA. Les résultats montrent une amélioration significative de la compréhension de la parole avec Signia IX, dans une situation de conversation de groupe bruyante (SRT50 amélioré de 1,5 dB). 86 % des participants ont obtenu de meilleures performances avec Signia IX qu'avec les appareils concurrents proposant un traitement du signal basé sur l'IA. Les résultats de cette étude indépendante confirment donc ceux de plusieurs études précédentes, démontrant que la plateforme Signia IX est la plus performante en termes d'intelligibilité, dans les situations de conversations dans le bruit.

VEILLE TECHNIQUE

INNOVATIONS DES INDUSTRIELS

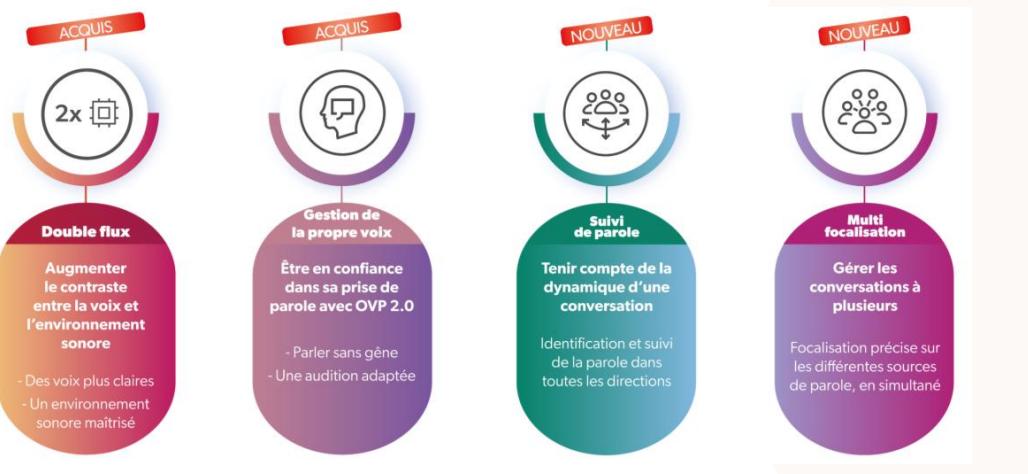


Figure 1. Piliers technologiques de la plateforme IX.

Le traitement en double flux permet d'apporter une amplification et une compression différente au signal de parole par rapport au signal ambiant, améliorant ainsi le contraste entre la parole et le bruit. La technologie OVP 2.0 permet quant à elle, de mettre le patient à l'aise avec sa propre voix, afin de le rendre confiant dans ses prises de paroles. La technologie de suivi de parole permet de gérer les mouvements inhérents à une conversation « réelle » en tenant compte à la fois des mouvements de tête du porteur et des interlocuteurs. Enfin, la technologie de multi-directivité permet de se focaliser simultanément sur plusieurs sources de paroles autour du patient, afin de redonner au porteur la perception des multiples voix autour de lui.

Les avantages du RTCE ont déjà été prouvés et documentés dans plusieurs études, menées à la fois en laboratoire et en situations réelles (par exemple, Jensen et al., 2023 ; Folkeard et al., 2024 ; Korhonen & Slugocki, 2024 ; Slugocki et al., 2024a ; Slugocki et al., 2024b). Cependant, comment se positionne cette technologie multi-flux proposée par Signia IX, par rapport aux récentes apparitions d'aides auditives, proposant un traitement basé sur de l'intelligence artificielle (IA restant malgré tout basée sur un traitement à flux unique) ?

L'évaluation de ces dispositifs nécessite la mise en place de configurations de test se rapprochant au mieux des situations posant le plus de difficultés pour les patients, et pour lesquelles les appareils sont les plus attendus, comme nous l'avons évoqué précédemment. Ces configurations de test reproduisant des situations réalistes devraient être la norme quand on cherche à évaluer ces dispositifs, plutôt que de s'appuyer sur des configurations de laboratoires statiques, à un seul haut-parleur.

Pour reproduire avec précision ce type de scénario en laboratoire, certaines conditions importantes doivent être respectées. La parole cible doit provenir de différentes directions afin de refléter la dynamique des prises de parole lors de conversations de groupe, comme dans la réalité. De plus, le bruit de fond doit être réaliste et comprendre un mélange de bruits divers et de sons de paroles. L'évaluation des performances d'une aide auditive dans ces conditions dynamiques et réalistes peut alors réellement refléter le bénéfice que l'utilisateur pourra

attendre de son appareillage, en situations réelles.

Dans une récente étude, l'amélioration du rapport Signal/Bruit (RSB) apportée par les appareils Signia IX a été comparée à quatre aides auditives concurrentes majeures, dont certaines équipées d'un coprocesseur d'IA. Les aides auditives étaient placées sur un Kemar dans un environnement sonore reproduisant une situation de conversation de groupe dans le bruit. Les résultats de cette étude ont montré un net avantage pour les appareils Signia IX, proposant 3,2 dB d'amélioration du RSB en plus, par rapport au meilleur concurrent (Jensen et al. 2024b).

Bien que l'amélioration du RSB mesurée en sortie de l'écouteur de l'appareil soit souvent corrélée à une amélioration de la compréhension pour l'utilisateur, d'autres facteurs peuvent intervenir en situations réelles : le couplage et l'adaptation des appareils dans le conduit auditif du patient, la perte d'audition, l'attention... Il est donc intéressant et important d'évaluer en plus des mesures objectives des signaux en sortie des appareils, l'apport de ces technologies avec des patients.

Dans une précédente étude réalisée par les laboratoires ORCA à Chicago, les participants ont rapporté que dans un environnement de conversation de groupe dans le bruit, l'utilisation des appareils Signia IX leur a permis d'augmenter leur communication et leur temps de présence dans cet environnement de 85 % (Korhonen et al., 2025). Dans une autre étude, une amélioration de 1,4 dB de la compréhension de la parole a été mesurée, en environnement de conversation dans le bruit. Cela correspond à une amélioration de la compréhension de 22% (Jensen et al., 2024a).

Dans cet article, sont rapportés les résultats d'une étude indépendante, comparant les performances d'un groupe de patients malentendants, équipé des appareils Signia IX et des appareils concurrents, dotés d'un coprocesseur avec IA.

MÉTHODE

Cette étude a été réalisée au centre d'audition d'Oldenburg, en Allemagne (Hörzentrum Oldenburg) et a été approuvée par le comité éthique de l'Université d'Oldenburg.

VEILLE TECHNIQUE

INNOVATIONS DES INDUSTRIELS

PARTICIPANTS

28 participants (16 hommes, 12 femmes), avec un âge moyen de 74 ans (24 à 84 ans), présentant une perte d'audition allant de moyenne à sévère, dont la moyenne est présentée en **Figure 2**. Ces participants sont déjà tous appareillés avec une grande variété d'aides auditives et de marques.

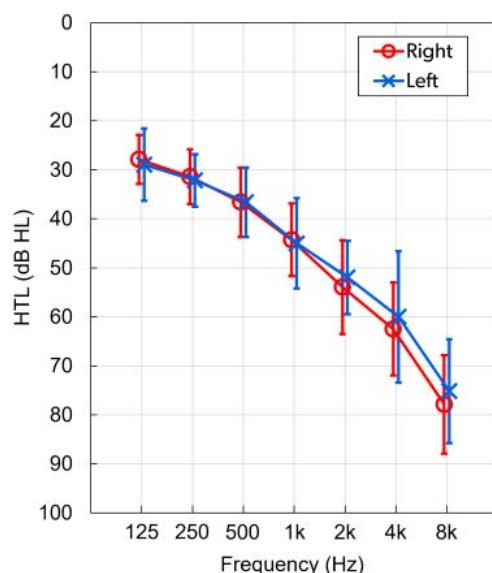


Figure 2. Audiogramme moyen des 28 participants à cette étude.

AIDES AUDITIVES UTILISÉES POUR L'ÉTUDE

Tous les participants ont été adaptés en binaural avec deux paires d'appareils auditifs, conséutivement et dans un ordre aléatoire avec des Pure C&G T7IX et la dernière génération d'aide auditive concurrente haut de gamme, dotée d'un coprocesseur avec IA. Comme mentionné en introduction, ces produits représentent les concurrents les plus performants du marché, selon l'étude comparative technique menée par Jensen et al en 2024, dans laquelle Signia IX s'est classée en tête face aux quatre autres appareils les plus performants du marché. Dans cette étude, ces appareils étaient référencés sous la dénomination « Marque A1 ».

Les deux paires d'appareils ont été prérglées en NAL NL2, à la perte du participant et adaptées à l'aide de dômes fermés. Le traitement de signal des appareils était activé et la compression fréquentielle désactivée. Au cours des tests, les appareils étaient placés dans un programme « environnement bruyant » afin de s'assurer que l'ensemble des traitements (en particulier le traitement par IA) étaient bien actifs.

TEST DE COMPRÉHENSION DE PAROLE

L'ensemble des participants a réalisé deux tests de compréhension dans le bruit afin d'évaluer leur capacité de compréhension avec chacune des deux paires d'appareils auditifs. La configuration du test reproduisait une conversation en groupe dans un environnement de type cafétaria.

Les tests ont été réalisés dans une salle équipée de plusieurs haut-parleurs permettant de recréer l'environnement souhaité. La disposition des HP est illustrée à la **figure 3**. Les huit HP positionnés à 2,62m du participant tout autour de lui (donc répartis tous les 45°) diffusaient un environnement de cafétaria à 65dB, mesuré à la position du participant. Afin de simuler une conversation de groupe dans cet environnement, deux HP supplémentaires positionnés à 1,3m du participant, à 0° et 330° diffusaient alternativement les phrases à reconnaître. Enfin deux HP additionnels positionnés à 0,81m du participant et à 135° et 225° simulaient des voix interférentes en diffusant un flux continu de parole simulé de type ISTS à 70 et 71 dB. La somme totale de bruit mesurée à la position du participant était de 74 dB.

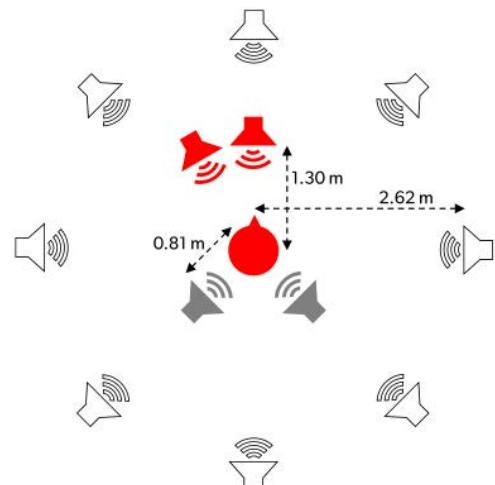


Figure 3. Configuration utilisée pour le test. Les HP en blanc diffusent un bruit de cafétaria. Les HP en gris foncé diffusent un bruit de parole (ISTS) en continu. Les HP en rouge diffusent les phrases de test alternativement. La position du participant étant représentée par la tête en rouge au centre.

Les tests de compréhension dans le bruit sont basés sur le test OLSA (Oldenburger Satztest) équivalent du Framatrix, plus connu en France. Les phrases de test, à répéter par le participant varient alternativement entre le HP de face (0°) et celui placé à 330°. Au cours du test, le participant est autorisé, s'il le souhaite, à tourner la tête en direction de la source des phrases, comme il pourrait le faire lors d'une discussion réelle. La tâche du participant consiste à répéter les phrases entendues. Un opérateur mesure le nombre de mots correctement répétés et l'intensité des phrases est alors automatiquement ajustée en fonction des bonnes réponses. L'objectif étant de mesurer le rapport Signal/Bruit (RSB ou SNR) pour lequel 50% des mots sont reconnus correctement (SRT50).

En amont de la mesure, le participant était entraîné à la procédure lors d'un test non inclus dans l'évaluation des résultats et ce pour les deux paires d'appareils testées. L'ordre de test des aides auditives était alterné d'un participant à l'autre.

RÉSULTATS

À la suite des différents tests réalisés auprès des 28 participants, nous avons pu obtenir une moyenne du SRT50 avec chacune des paires d'aides auditives. Ces moyennes sont reportées sur la **figure 4**. Plus le score est négatif, plus le rapport signal/bruit est dégradé et donc meilleur est le résultat de compréhension dans le bruit.

Le SRT50 moyen obtenu avec les aides auditives Signia IX est de -5,4 dB, contre -3,9 dB pour les aides auditives concurrentes nommées « Marque A1 ». La différence de 1,5 dB en faveur des appareils Signia IX est statistiquement significative et montre une compréhension, dans ce scénario de conversation en groupe dans le bruit, en faveur des appareils Signia. Cette différence de 1,5 dB de SRT50 équivaut à une amélioration de la compréhension de parole pouvant aller jusqu'à 24% en tenant compte de la courbe psychométrique du test OLSA, ayant une pente au maximum de 16 %/dB.

Cette différence de 1,5 dB en faveur des appareils Signia correspond à une moyenne calculée sur l'ensemble des participants. Les différences individuelles sont présentées sur la **figure 5**. Comme on peut le voir sur cette figure, 24 des participants sur les 28 (86%) ont de meilleurs résultats de compréhension avec les appareils Signia, par rapport aux appareils de la marque A1.

Figure 5 : Différences de SRT50 individuels obtenus pour les 28 participants en comparant Signia IX et Marque A1. 24 des participants obtiennent une différence positive indiquant de meilleurs résultats avec Signia IX.

DISCUSSION

Les résultats de cette étude montrent un bénéfice évident en situation réaliste de conversation de groupe dans le bruit, avec les appareils Signia IX, comparativement aux appareils concurrents testés (et ce malgré leur utilisation d'un traitement à base d'IA). Comme indiqué précédemment cela représente une amélioration moyenne de 1,5 dB, soit une compréhension supplémentaire pouvant aller jusqu'à 24%.

Les résultats obtenus au cours de cette étude sont cohérents avec ceux précédemment rapportés dans une autre étude (Jensen et al., 2024b) qui montrait une amélioration du SNR (rapport Signal/Bruit) en sortie d'appareils, plus importante avec les appareils Signia IX qu'avec ceux de la Marque A1 (dotée d'un traitement IA). Bien que l'on ne puisse pas établir une relation directe à 100% entre l'amélioration du SNR et du SRT50, il est un prérequis important dans l'amélioration des performances de compréhension, dans les environnements complexes et bruyants.

Ces résultats sont également en accord avec une autre étude (Jensen et al. 2024a) qui comparait la compréhension de parole entre ces deux mêmes paires d'appareils, dans un scénario similaire. Cette dernière concluait en une amélioration du SRT de 1,4 dB, un résultat très proche des 1,5 dB obtenus dans la présente étude.

À la lumière de ces résultats, répliqués dans différentes études, on peut conclure que la

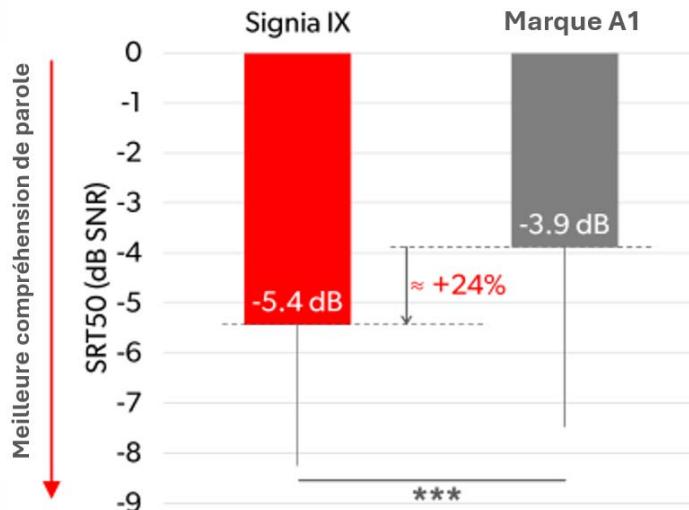


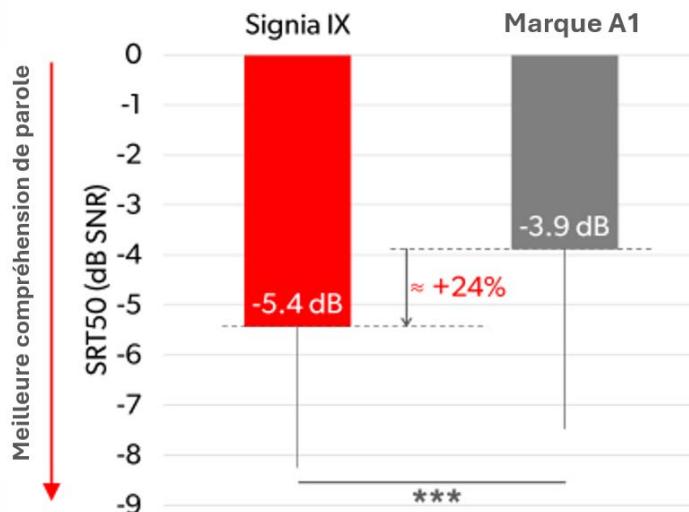
Figure 4. Moyenne des SRT50 obtenue pour les 2 paires d'appareils (Signia IX et Marque A1) et les 28 participants.
*** indique un $p < .001$.

technologie mise en œuvre dans les appareils Signia IX permet à ce jour, d'obtenir les meilleures performances de compréhension pour les patients malentendant, dans les situations de conversation de groupe et ce même face aux dernières innovations en termes d'IA. Ces situations de conversations en groupe comptent parmi les plus complexes en termes de compréhension et figurent parmi les attentes principales des patients vis-à-vis de leur appareillage.

CONCLUSION

Cette étude indépendante, réalisée au centre d'audition d'Oldenburg en Allemagne (Hörzentrum Oldenburg) a évalué l'efficacité en termes de compréhension de parole, de la technologie des appareils Signia IX par rapport au meilleur concurrent disponible sur le marché au moment de cette étude (un dispositif basé sur un traitement du signal par IA) dans un scénario de conversation

Figure 5. Différences de SRT50 individuels obtenus pour les 28 participants en comparant Signia IX et Marque A1. 24 des participants obtiennent une différence positive indiquant de meilleurs résultats avec Signia IX.



VEILLE TECHNIQUE

INNOVATIONS DES INDUSTRIELS

à plusieurs, dans le bruit. Au cours des mesures, les participants, placés dans un environnement réaliste de cafétéria devaient effectuer un test OLSA avec les deux paires d'appareils comparées. La parole provenait alternativement de différentes directions autour d'eux, afin de simuler une conversation de groupe réaliste.

Les résultats obtenus montrent une amélioration en moyenne de 1,5 dB du SRT50 ce qui correspond à une amélioration importante de 24% de la

compréhension, dans cette situation. Ce résultat confirme les résultats obtenus lors de précédentes études. Les résultats pris individuellement montrent une majorité claire et significative avec 86% des participants qui ont de meilleures performances avec les appareils IX. L'amélioration de SRT50 est supérieure à 1 dB dans la majorité des cas, permettant d'affirmer que dans ce scénario, les technologies de la plateforme IX performent mieux que le meilleur traitement par IA proposé actuellement sur le marché. ■

BIBLIOGRAPHIE

Folkeard, P., Jensen, N. S., Kamkar Parsi, H., Bilert, S., & Scollie, S. (2024). Hearing at the mall: Multibeam processing technology improves hearing group conversations in a real-world food court environment. *American Journal of Audiology*, 33, 782–792. https://doi.org/10.1044/2024_AJA-24-00027

Heffernan, E., Withanachchi, C. M., & Ferguson, M. A. (2022). 'The worse my hearing got, the less sociable I got': A qualitative study of patient and professional views of the management of social isolation and hearing loss. *Age and Ageing*, 51(2), 1-10. <https://doi.org/10.1093/ageing/afac019>

Jensen, N. S., Mohnlein-Gilbert, K., Wilson, C., Berwick, N., Kamkar Parsi, H., Best, S., Samra, B., & Taylor, B. (2024a). Signia IX with pioneering multi-stream technology delivers 22% better speech understanding in noisy group conversation than a competitor with an AI co-processor-driven platform. *Signia White Paper*.

Retrieved from www.signia-library.com

Jensen, N. S., Samra, B., Kamkar Parsi, H., Bilert, S., & Taylor, B. (2023). Power the conversation with Signia Integrated Xperience and RealTime Conversation Enhancement. *Signia White Paper*. Retrieved from www.signia-library.com

Jensen, N. S., Wilson, C., Kamkar Parsi, H., Samra, B., Hain, J., Best, S., & Taylor, B. (2024b). Signia IX delivers more than twice the speech enhancement benefit in a noisy group conversation than the closest competitors. *Signia White Paper*. Retrieved from www.signia-library.com

Korhonen, P., Kuk, F., Slugocki, C., & Peeters, H. (2025). Conversations in noise: Multi-stream architecture vs. deep neural network approach to hearing aids. *Hearing Review*, 32(1), 18–21.

Korhonen, P., & Slugocki, C. (2024). Augmenting split processing with a multi-stream architecture algorithm. *Hearing Review*, 31(5), 20–23.

Manchaiah, V., Picou, E. M., Bailey, A., & Rodrigo,

H. (2021). Consumer ratings of the most desirable hearing aid attributes. *Journal of the American Academy of Audiology*, 32(8), 537–546. <https://doi.org/10.1055/s-0041-1732442>

Shukla, A., Harper, M., Pedersen, E., Goman, A., Suen, J. J., et al. (2020). Hearing loss, loneliness, and social isolation: A systematic review. *Otolaryngology and Head and Neck Surgery*, 162(5), 622–633. <https://doi.org/10.1177/0194599820910377>

Slugocki, C., Kuk, F., & Korhonen, P. (2024a). Using alpha-band power to evaluate hearing aid directivity based on multistream architecture. *American Journal of Audiology*, 33(4), 1164–1175. https://doi.org/10.1044/2024_AJA-24-00117

Slugocki, C., Kuk, F., & Korhonen, P. (2024b). Using the mismatch negativity to evaluate hearing aid directional enhancement based on multistream architecture. *Ear and Hearing*, Early Online, 1-11. <https://doi.org/10.1097/AUD.0000000000001619>

Rejoignez le réseau des audioprothésistes 100% indépendants

Formation • Développement • Partage d'expérience

 dyapason
AUDIOPROTHÉSISTES PAR PASSION



DAVID
COLIN



VICE-PRÉSIDENT DU
COLLÈGE NATIONAL
D'AUDIOPROTHÈSE
AUDIOPROTHÉSISTE
D.E
DOCTEUR EN
NEUROSCIENCES
PHD
DIRECTEUR DU
DÉPARTEMENT
AUDIOPROTHÈSE –
ISTR – UNIVERSITÉ
LYON 1
DAVID.COLIN@
UNIV-LYON1.FR

LE SYNDROME D'ALPORT RÉSULTE DE MUTATIONS AFFECTANT LES GÈNES QUI CODENT LES CHAÎNES DU COLLAGÈNE DE TYPE IV.

Le **syndrome d'Alport** résulte de mutations affectant les gènes qui codent les chaînes du collagène de type IV. Ces chaînes s'assemblent en un réseau indispensable à l'intégrité des **membranes basales** en particulier au niveau du rein, mais aussi de la cochlée et de l'œil. L'expression de ce trouble génétique est très hétérogène (Kashtan, 2020). Dans 80% des cas de syndrome d'Alport, les mutations génétiques proviennent du chromosome X. D'un point de vue **physiologique et anatomique**, la surdité résulte de défauts du collagène IV (chaines α_3 , α_4 et α_5), qui est un composant structurel majeur de la **membrane basilaire** et du ganglion spiral de l'organe de Corti. Ces mutations perturbent la construction normale du réseau de collagène IV et provoquent des lésions de la membrane basilaire, puis une perte auditive (Zhang, 2018). L'histopathologie de l'os temporal révèle une **séparation de l'organe de Corti de la membrane basilaire** (Ungar, 2018). Cette séparation est considérée comme unique au syndrome d'Alport et est attribuée à une membrane basilaire structurellement défectueuse qui ne fournit pas un support adhésif adéquat du fait des mutations du collagène. Cette anomalie est considérée comme le mécanisme pathologique qui conduit à la surdité en affectant la biomécanique cochléaire. D'autres lésions incluent une perte sévère des cellules ciliées internes et des trois rangées de cellules ciliées externes, particulièrement dans les deux spires apicales de la cochlée, touchant ainsi les fréquences aigues.

EXPRESSION AUDITIVE DU SYNDROME D'ALPORT : 2 CAS DE SURDITÉS HÉRÉDITAIRES

Dans cet article, nous allons présenter deux cas cliniques - un père et son fils - tous deux porteurs du syndrome d'Alport. Ils présentent toutefois des profils audiométriques et des besoins prothétiques distincts. Le père, atteint d'une surdité plate, a été appareillé pour la première fois il y a 5 ans. Son fils quant à lui présente une surdité en pente de ski et a été appareillé il y a 2 ans. Les cas de ces deux patients illustrent la variabilité du phénotype auditif du syndrome d'Alport. Ce syndrome est une affection génétique liée à des anomalies du collagène de type IV entraînant une néphropathie. Les pertes auditives associées sont généralement neurosensorielles bilatérales, symétriques, souvent progressives. Dans plus de 90% des cas, la surdité débute par une atteinte des fréquences medium mais des formes différentes sont également décrites, notamment dans certaines mutations autosomiques (Zhang, 2018). L'apparition des symptômes survient généralement à l'adolescence, mais la sévérité et la vitesse de progression varient selon le type de mutation.

1. CONTEXTE GÉNÉTIQUE ET BASES ANATOMOPATHOLOGIQUES

Le **syndrome d'Alport** résulte de mutations affectant les gènes qui codent les chaînes du collagène de type IV. Ces chaînes s'assemblent en un réseau indispensable à l'intégrité des **membranes basales** en particulier au niveau du rein, mais aussi de la cochlée et de l'œil. L'expression de ce trouble génétique est très hétérogène (Kashtan, 2020). Dans 80% des cas de syndrome d'Alport, les mutations génétiques proviennent du chromosome X. D'un point de vue **physiologique et anatomique**, la surdité résulte de défauts du collagène IV (chaines α_3 , α_4 et α_5), qui est un composant structurel majeur de la **membrane basilaire** et du ganglion spiral de l'organe de Corti. Ces mutations perturbent la construction normale du réseau de collagène IV et provoquent des lésions de la membrane basilaire, puis une perte auditive (Zhang, 2018). L'histopathologie de l'os temporal révèle une

séparation de l'organe de Corti de la membrane basilaire (Ungar, 2018). Cette séparation est considérée comme unique au syndrome d'Alport et est attribuée à une membrane basilaire structurellement défectueuse qui ne fournit pas un support adhésif adéquat du fait des mutations du collagène. Cette anomalie est considérée comme le mécanisme pathologique qui conduit à la surdité en affectant la biomécanique cochléaire. D'autres lésions incluent une perte sévère des cellules ciliées internes et des trois rangées de cellules ciliées externes, particulièrement dans les deux spires apicales de la cochlée, touchant ainsi les fréquences aigues.

Cliniquement, la surdité est neurosensorielle, bilatérale, symétrique et progressive avec l'âge. Elle commence généralement à l'âge scolaire ou au début de l'adolescence chez les garçons atteints du syndrome d'Alport lié au chromosome X (Zhang, 2018). La perte auditive débute souvent sur les **fréquences moyennes** et affecte progressivement les **hautes fréquences**. Un profil de perte en « U » ou « groove-type » est observé dans plus de 90% de cas (Zhang, 2018). Ce profil, rare dans la population générale mais qui concerne plusieurs milliers de personnes en France, est un **marqueur diagnostique crucial** qui peut permettre de poser un diagnostic préliminaire du syndrome d'Alport chez les enfants présentant une hématurie ou une protéinurie, avant même les analyses génétiques ou biopsies. La perte auditive maintient généralement un niveau de plateau relativement stable de 50 à 60 dB durant l'adolescence, avant de continuer à progresser avec l'âge.

Le degré de perte auditive est positivement corrélé au type de mutation génique et à la néphropathie. Les mutations considérées comme sévères (incluant les réarrangements, délétions, insertions, mutations non-sens, et variants d'épissage) entraînent une surdité neurosensorielle plus précoce et plus grave. Par exemple, le risque de développer une surdité avant 40 ans est d'environ 90% chez les hommes atteints du syndrome lié à des anomalies du chromosome X. En revanche, pour les femmes ayant une mutation hétérozygote, la perte auditive est beaucoup moins fréquente et sévère. Le risque de développer une surdité avant 40 ans n'étant que d'environ 10% (Jais 2003). De même, les **mutations faux-sens** sont associées à un phénotype plus léger et à une perte auditive plus tardive et moins fréquente. Le type de mutation influence donc directement le pronostic auditif et doit guider les recommandations de suivi.

MÉTIER ET TECHNIQUE

SYNDROME D'ALPORT

Étant donné que la surdité peut se manifester à l'âge scolaire et progresser continuellement, l'identification précoce de la surdité et sa correction sont essentielles. Le dépistage auditif régulier chez les patients, même avant l'apparition des symptômes, est nécessaire pour une intervention rapide. De plus, la perte auditive étant elle-même un **facteur de mauvais pronostic rénal**, le risque de développer une insuffisance rénale terminale est plus élevé chez les femmes hétérozygotes avec une perte auditive. L'ORL et l'audioprothésiste jouent un rôle fondamental non seulement dans la prise en charge auditive, mais aussi en tant qu'acteur de l'équipe multidisciplinaire signalant une progression potentiellement rapide de la maladie rénale.

2. OBSERVATION CLINIQUE

2.1. CAS N°1: LE PÈRE PRÉSENTE UNE PERTE PLATE

Monsieur B, 47 ans, présente un **syndrome d'Alport familial** confirmé. Il est suivi depuis plusieurs années pour une **surdité neurosensorielle bilatérale symétrique à profil plat**. Il a consulté la première fois en 2020 pour corriger sa baisse d'audition. Pour ses premiers appareils, il avait opté pour des appareils intra-auriculaires pour des raisons esthétiques. Il n'était pas prêt psychologiquement à porter des appareils de type contour d'oreille. Sa perte ayant un profil plat et modéré, celle-ci était compatible avec des intra-auriculaires.

Le patient a porté ses appareils intra-auriculaires durant un peu plus de 4 ans mais les résultats en termes d'intelligibilité dans le bruit étaient insuffisants, particulièrement lors des réunions et des repas professionnels.

Lors du renouvellement de ses appareils, Mr B. a accepté d'essayer des appareils de type RIC haut de gamme avec les dernières évolutions en termes d'intelligence artificielle pour viser de meilleurs résultats dans les environnements bruyants.

L'adaptation a été faite avec des embouts sur mesure et un événement de 1mm.

Lorsque les patients souhaitent s'appareiller pour la première fois, il est fréquent que le frein psychologique les pousse à opter pour des appareils intra-auriculaires de type CIC. Toutefois, dans la plupart des cas, ces intras ne disposent pas des mêmes technologies que des appareils de type RIC pour des raisons de taille et d'alimentation électrique. Tout d'abord, concernant la directivité microphonique, les intras de type CIC ne disposent que d'un seul microphone, là où les RIC haut de gamme utilisent deux microphones par aide auditive combinés à de nombreux traitements binauraux utilisant l'information des 4 microphones. Ainsi, les échanges d'informations entre les deux aides auditives permettent le fonctionnement d'algorithmes qui n'existent pas sur les appareils intra-auriculaires. Par exemple, le changement de correction auditive ou d'activation des débruiteurs de façon synchronisée entre les deux appareils est souvent absent sur les plus petits appareils. D'autre part, sur les RIC, la directivité par comparaison du microphone avant et du microphone arrière permet d'amplifier majoritairement le signal provenant de l'avant. À cela s'ajoute la binauralité qui utilise les signaux provenant des deux appareils. Ainsi les signaux provenant des 4 microphones sont analysés pour faire ressortir le signal « utile » et le redistribuer sur les deux aides auditives. Cette technologie est connue sous le nom de Beamforming Binaural (cf Delerth et al. 2021 pour plus d'informations). Une petite astuce permet de se rendre compte de la restitution sur les deux aides auditives du signal. Si vous écoutez au stéthoscope un des deux appareils, par exemple l'appareil droit, et que vous touchez les microphones de l'autre aide auditive, la gauche, vous entendrez les bruits de frottement qui seront restitués sur l'appareil droit, lorsque l'aide auditive utilise un algorithme binaural comme par exemple le programme « parole dans le bruit ». Grâce à ces algorithmes, les appareils RIC haut de gamme peuvent « suivre » le signal de parole et le transférer sur les deux oreilles.

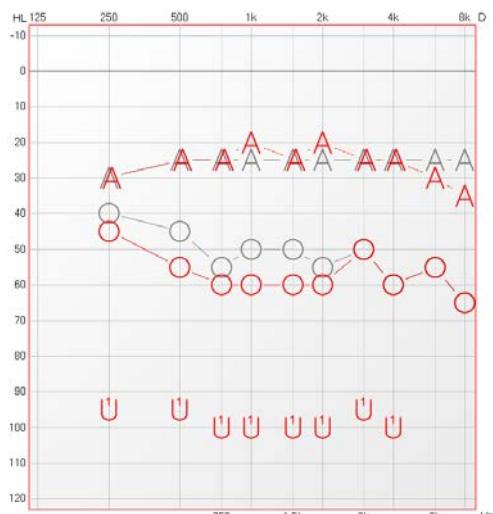
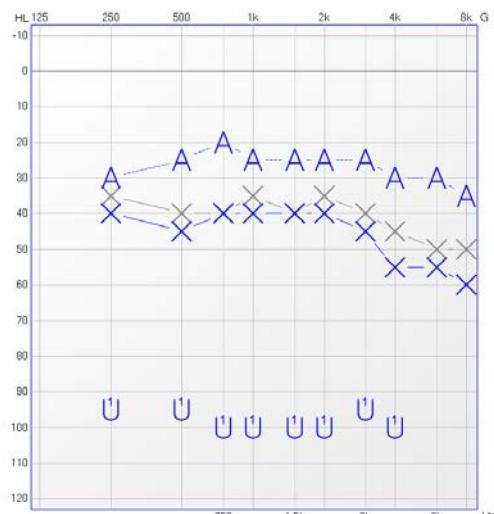


Figure 1. Audiometrie tonale de Mr B (47 ans) atteint d'un syndrome d'Alport confirmé.



MÉTIER ET TECHNIQUE SYNDROME D'ALPORT

Ceci permet de mieux sélectionner le signal utile à amplifier, d'utiliser l'appareil avec le meilleur rapport signal sur bruit et compenser l'effet d'ombre de la tête qui peut atteindre 20dB sur les fréquences aigues. Ce qui est particulièrement utile dans les situations où la parole ne vient pas de face comme en voiture par exemple. Les aides auditives haut de gamme actuelle ont également des capteurs d'attention qui permettent de mieux estimer si le patient écoute attentivement quelqu'un face à lui parce qu'il hoche la tête ou s'il tourne la tête pour écouter à 360°. En outre, il est à noter que les aides auditives sensées apporter une écoute à 360° utilisent en réalité des algorithmes binauraux de directivité pour rehausser le signal utile et abaisser le bruit. Toutes ces raisons font qu'il existe une grande différence d'efficacité d'intelligibilité dans le bruit entre des appareils auditifs intra-auriculaires de type CIC et des RIC haut de gamme. Sans compter que certains algorithmes récents sont très gourmands en énergie, rendant leur utilisation incompatible avec les piles ou petites batteries utilisées sur les intras de type CIC.

Ainsi, en passant d'appareils intra-auriculaires à des contours d'oreille de type RIC, Mr B. a ressenti une grande amélioration de son confort d'écoute. De plus, afin d'optimiser l'intelligibilité dans le bruit, nous avons effectué l'adaptation avec des embouts moulés sur mesure pour obtenir un

gain important sans problème de larsen et créer un effet d'occlusion évitant à une partie du bruit ambiant de pénétrer dans le conduit auditif externe.

RÉGLAGES ET ADAPTATION

Mr B. présente une perte bilatérale moyenne légèrement asymétrique avec une perte tonale moyenne de 58 dB sur l'oreille droite, 42 dB sur l'oreille gauche. L'audiométrie vocale dans le silence est cohérente avec la perte tonale. En revanche l'intelligibilité dans le bruit mesurée avec le test Framatrix est particulièrement dégradée avec un SIB50 autour de 3 dB alors que la normale se situe à -6 dB.

Le réglage a été effectué grâce à la mesure in vivo à partir de cibles NAL-NL2. La mesure des seuils prothétiques et des seuils d'inconfort a permis d'augmenter la correction qui dépasse d'environ 7 dB les cibles NAL-NL2. Concernant le stéréo-équilibrage, il est à noter un phénomène assez fréquent. En effet, lors de l'adaptation des nouveaux appareils, nous avons pu renforcer le gain devenu au fil du temps insuffisant du côté droit avec les précédents intras. Ainsi lorsque nous avons adapté les RIC, l'oreille droite s'est retrouvée

**APRÈS ADAPTATION, LE PATIENT
A RAPPORTÉ UNE AMÉLIORATION
NETTE DE L'INTELLIGIBILITÉ,
CONFIRMÉE PAR LES TESTS
VOCaux.**



Groupe Olbinski
TECHNOLOGIE AUDITIVE

TITANIUM

Redéfinissez l'esthétisme avec Titanium.



MÉTIER ET TECHNIQUE

SYNDROME D'ALPORT

davantage corrigée que précédemment ce qui a entraîné un inconfort sur cette oreille. Après avoir effectué des tests de stéréo-équilibrage, nous constatons que nous devons baisser le réglage sur l'oreille droite. Le patient se sent plus à l'aise et mieux équilibré avec environ 6 dB de moins sur l'oreille droite. Après un mois, le patient nous indique qu'il a souvent du mal à comprendre ses interlocuteurs lorsque ceux-ci lui parlent sur son côté droit. Nous effectuons donc de nouveaux tests de stéréo-équilibrage et nous re-augmentons le réglage qui avait été réduit initialement. Cette remarque est fréquente pour

les patients présentant des surdités asymétriques. Dans un premier temps, ils ont l'impression que les sons sont plus fort sur l'oreille la plus abimée alors que la correction reste insuffisante sur cette oreille dans l'absolu. Puis avec le temps, l'oreille la plus lésée tolère une augmentation du gain et l'équilibre de sonie évolue.

Après adaptation, le patient a rapporté une **amélioration nette de l'intelligibilité**, confirmée par les tests vocaux (gain d'environ 6 dB sur le SRT au Framatrix en comparaison des ses intra-auriculaires).

2.2. CAS N°2 : LE FILS PRÉSENTE UNE PERTE EN PENTE DE SKI.

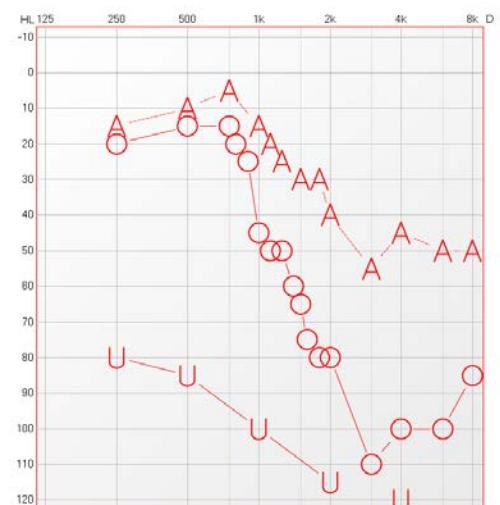


Figure 2. Audiométrie tonale du patient âgé de 18 ans atteint du syndrome d'Alport.

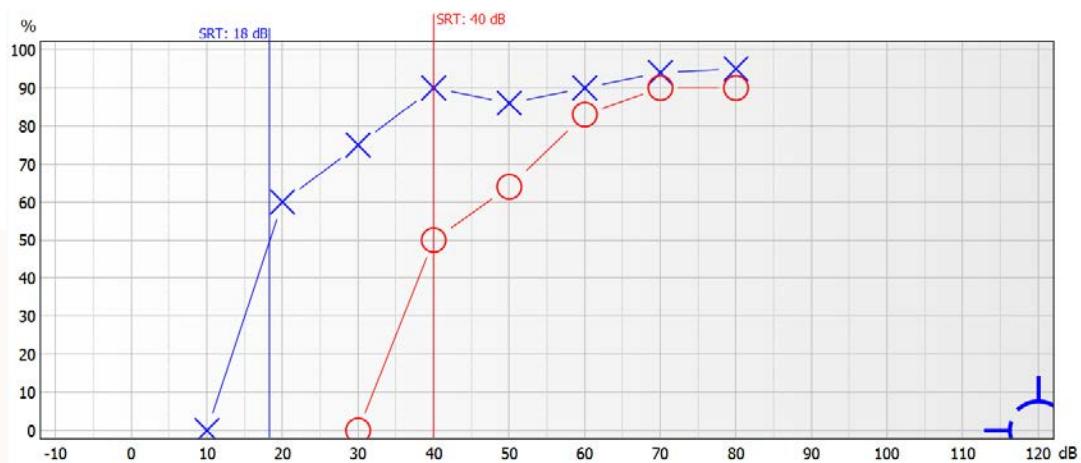
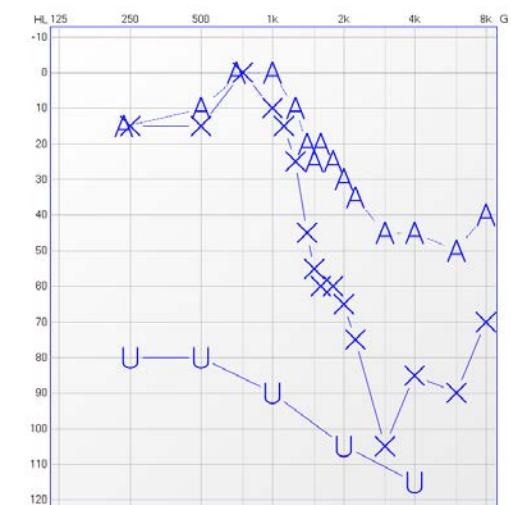


Figure 3. Audiométrie vocale dans le silence avec les listes cochlaires de Lafon du jeune patient présentant une surdité en pente de ski.

Lorsque les algorithmes utilisant l'intelligence artificielle sont activés son intelligibilité dans le bruit retrouve des performances dépassant légèrement la normale (-7 dB Framatrix).

Lors du suivi à 3 mois le patient notait qu'il « comprend beaucoup mieux les conversations en réunion, même lorsque plusieurs personnes

parlent. Il fatigue beaucoup moins et se sent plus à l'aise ».

En conclusion, l'appareillage en **RIC haut de gamme** a apporté une **amélioration fonctionnelle significative**, tant en intelligibilité qu'en confort, démontrant l'intérêt des solutions modernes à adaptation automatique.

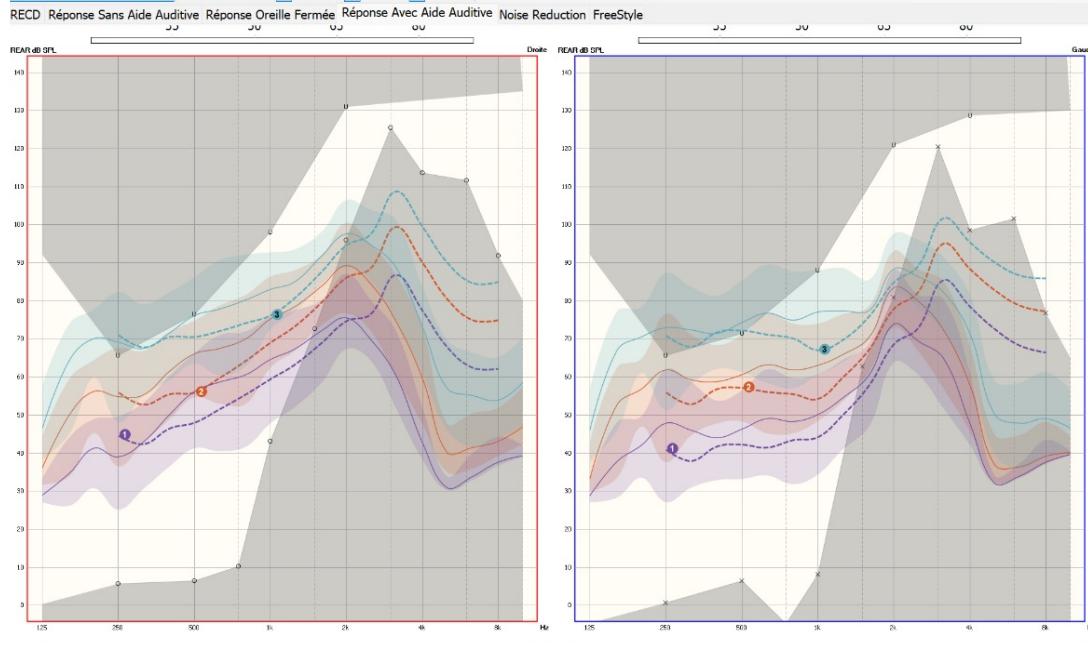


Figure 4. Courbes de réponse en mesure *in vivo* du patient âgé de 18 ans atteint du syndrome d'Alport.

Le fils est âgé de 18 ans. Il présente également un **syndrome d'Alport**, confirmé génétiquement mais avec une expression auditive distincte. L'audiométrie tonale révèle une **surdité en pente de ski bilatérale**. La perte tonale moyenne 47 dB à droite et 30 dB à gauche. Cependant il est fortement probable qu'il présente des zones inertes cochléaires à partir de 1000-1500 Hz. Le jeune homme est en terminale. Il rapporte des difficultés de compréhension dans le bruit, des difficultés parfois en classe lors des cours de langue en particulier lors des exercices de compréhension orale. Il évoque également une gêne sociale avec ses amis et des efforts d'écoute fatigants.

Lors des tous premiers essais, le fils a souhaité essayer des appareils intra-auriculaires pour des raisons esthétiques. A l'époque, son père portait des appareils intra-auriculaires. Compte tenu des fréquences graves bien préservées et de l'anatomie du conduit, le confort physique n'a pas été au rendez-vous. Le passage à des **contours d'oreille RIC** a permis une amélioration immédiate du confort et une augmentation du temps de port quotidien.

L'adaptation des surdités en pente de ski entraîne souvent un sentiment de frustration pour le patient comme pour l'audioprothésiste. Tout d'abord il y a les fréquences graves qui sont souvent bien entendues avec des seuils normaux ou subnormaux. Pour ces fréquences l'apport de l'appareil est très limité.

Ensuite, il y a les fréquences aiguës, qui correspondent souvent à des zones inertes cochléaires et pour lesquelles l'appareillage n'apportera pas grand-chose. Ensuite, il y a la plainte du patient qui nous indique toujours une mauvaise compréhension dans le bruit.

Bien souvent pour des problèmes de confort et d'autophonation passive, nous nous retrouvons obligés d'appareiller au moins dans un premier temps avec des embouts ouverts.

Concernant les réglages, il faut apporter une attention particulière aux fréquences graves car ce sont elles qui vont apporter le maximum d'indices de la parole au patient. Fabien Seldran en 2011 avait montré que les patients ayant une surdité en pente de ski pouvaient légèrement surexplorier les fréquences graves pour maximiser leur intelligibilité. Nous avions également montré plus tard que la bande de fréquence située entre 500 et 1000 Hz pouvait être la plus importante pour les patients ayant une surdité en pente de ski alors que pour les normoentendants c'est habituellement la zone entre 1000 et 2000 Hz qui apporte le maximum d'informations. Optimiser l'amplification des fréquences graves avec un embout ouvert et des seuils subnormaux sur ces fréquences doit se faire avec la mesure *in vivo*. En effet, les seuils prothétiques sont souvent inefficaces pour rendre compte de l'amplification. Comme les seuils sont bas autour de 20 dBHL, leur mesure est faussée par le bruit de fond de la cabine audirométrique. D'autre part la mesure *in vivo* permettra de visualiser d'éventuels problèmes de filtre de peigne (Colin, 2024).

Enfin, il faut conserver un gain maximal sur les niveaux supra-liminaire (voix moyenne et voix forte) pour optimiser l'écoute en milieux bruyant.

CONCERNANT LES RÉGLAGES, IL FAUT APPELTER UNE ATTENTION PARTICULIÈRE AUX FRÉQUENCES GRAVES CAR CE SONT ELLES QUI VONT APPORTER LE MAXIMUM D'INDICES DE LA PAROLE AU PATIENT.

MÉTIER ET TECHNIQUE

SYNDROME D'ALPORT

Des tests de confort et d'inconfort avec appareils permettront d'ajuster les réglages afin d'obtenir un maximum d'amplification sans gêne. Une amplification trop importante des fréquences graves (250 Hz et 500 Hz) peut entraîner un masquage des informations de la parole.

Concernant les fréquences medium, c'est sans doute le point le plus important pour la correction d'une surdité en pente de ski. En effet, sur ces fréquences la baisse d'audition devient plus importante mais reste corrigable. Autour de ces fréquences se situent les indices de la parole, transitions formantiques et autres indices apportant de nombreuses informations pour l'intelligibilité. De plus, il est « admis » que l'amplification peut être bénéfique jusqu'à 1,7 fois la fréquence de coupure de la zone inerte cochléaire (Baer, 2002). De ce fait, la zone des médiums autour de la fréquence de coupure de la perte auditive (c'est-à-dire le début de la pente) doit être corrigée au maximum en respectant

le confort. Il est intéressant dans cette zone du début de la pente de réaliser une audiometrie plus précise qu'une audiometrie par demi-octave. Dans le cas de notre patient, la pente peut atteindre 40 dB sur une demi-octave. Ceci permet de déterminer plus précisément les gains à fournir dans chaque canaux de réglage. Il est dommage avec des aides auditives qui comptent plus de 20 ou 24 canaux de se limiter à une mesure des seuils sur uniquement les 10 fréquences habituelles.

Concernant la correction des fréquences aigues, il s'agit de réglages classiques dans le cas de surdités en pente de ski. L'amplification correcte et la correction « totale » des fréquences aigues est impossible à cause de problèmes techniques comme le larsen ou les limites d'amplification des écouteurs. De

plus, pour des raisons physiologiques, en raison des zones inertes cochléaires cette amplification est souvent mal supportée, inefficace voire délétère. Certes au fil des mois et des années, l'amplifications des fréquences aigues peut être augmentée jusqu'à un certain point. Afin d'optimiser la correction des fréquences aigues, il est alors nécessaire d'utiliser l'abaissement fréquentiel. Dans le cas du notre jeune patient, nous utilisons un appareil disposant d'une compression fréquentielle adaptative. Afin de régler au mieux la fréquence de coupure et l'amplification de cet algorithme, il est préférable de vérifier l'efficacité en testant l'identification des phonèmes à l'aide de logatomes car les tests d'intelligibilité utilisant des mots ne permettent pas une analyse fine de l'identification des phonèmes car ils présentent trop de suppléance mentale. Lors d'études précédentes, nous avons observé que les réglages par défaut des fabricants

pour les algorithmes d'abaissement fréquentiel étaient insuffisants. En effet, les fabricants ne souhaitent pas modifier de façon trop importante le signal et induire des « distorsions » qui seraient perçues par le patient. C'est pourquoi le réglage par défaut est souvent peu efficace ou tout du moins non optimisé. Dans une étude précédente, nous avons observé que plus la fréquence de coupure de la compression fréquentielle était décalée vers les fréquences graves, mieux les phonèmes étaient perçus : en particulier les confusions sur les consonnes occlusives étaient réduites de façon importantes grâce à une meilleure identification de la barre d'occlusion. Ces phonèmes étant les plus difficiles à identifier du fait du manque d'énergie et de leur courte durée, en particulier pour les occlusives non voisées. La limite de cette amélioration arrive lorsque la fréquence de coupure est trop décalée vers les fréquences graves, dans ces cas nous observons des confusions sur les fricatives. En particulier, le phonème /s/ est perçu comme un /ch/ et le phonème /z/ est perçu comme un /j/. Ainsi, le réglage optimal s'obtient en décalant la fréquence de coupure vers les fréquences graves jusqu'à obtenir une confusion entre le /s/ et le /ch/. Il faut faire attention toutefois au fait que la discrimination entre le /s/ et le /ch/ n'est plus toujours présente chez les patients ayant une surdité en pente de ski que ce soit avec ou sans compression fréquentielle.

De façon anecdotique, il est à noter que ces confusions entre le /s/ et le /ch/ sont particulièrement perçues avec les sons enregistrés lorsque les patients écoutent la TV ou la radio. En effet, il est connu que la captation des fricatives par les microphones est souvent trop importante sur les enregistrements. Les ingénieurs du son utilisent dans les productions de qualité des « De-Esser » pour compresser les fricatives afin d'éviter qu'elles soient trop sonores sur les enregistrements, ceci afin de compenser les déformations sonores engendrées par les microphones.

CONCLUSION

Les cas familiaux du syndrome d'Alport constituent un modèle particulièrement pertinent pour comprendre la physiopathologie des surdités héréditaires et pour adapter les stratégies audioprothétiques à des pertes auditives progressives d'origine génétique. L'étude conjointe d'un père et de son fils met en lumière la variabilité interindividuelle des profils audiometriques, mais aussi la constance de certaines caractéristiques : une atteinte cochléaire bilatérale, symétrique, lentement évolutive, associée à une altération disproportionnée de l'intelligibilité dans le bruit. Ces éléments soulignent la nécessité d'une prise en charge fine, évolutive et personnalisée.

**LES CAS FAMILIAUX DU
SYNDROME D'ALPORT
CONSTITUENT UN MODÈLE
PARTICULIÈREMENT PERTINENT
POUR COMPRENDRE LA
PHYSIOPATHOLOGIE DES
SURDITÉS HÉRÉDITAIRES ET
POUR ADAPTER LES STRATÉGIES
AUDIOPROTHÉTIQUES À DES
PERTES AUDITIVES PROGRESSIVES
D'ORIGINE GÉNÉTIQUE**

BIBLIOGRAPHIE

Colin D., (2024). Quelle correction pour les fréquences graves dans le cas d'un appareillage auditif avec des embouts ouverts ? Cahiers de l'audition. Septembre-Octobre. Volume 37 - N°5

Delerth, P., et al. (2021). Binaural Signal Processing in Hearing Aids. *Semin Hear.* 24;42(3):206–223. (doi: 10.1055/s-0041-1735176)

Jais, J. P., et al. (2003). X-Linked Alport syndrome: Natural history and genotype-phenotype correlations in girls and women belonging to 195 families: A "European Community Alport Syndrome Concerted Action" study. *Journal of the American Society of Nephrology*, 14(10), 2603–2610. (doi: 10.1097/01 ASN.0000090034.71205.74)

Kashtan, C. E. (2020). Alport syndrome: Achieving early diagnosis and treatment. *American Journal of Kidney Diseases*, XX(XX), 1–8. (doi: 10.1053/j.ajkd.2020.03.026)

Baer T., Moore B. C. J., Kluk K. (2002) Effects of lowpass filtering on the intelligibility of speech in noise for people with and without dead regions at high frequencies. *Journal of the Acoustical Society of America* 112: 1133–1144. doi:10.1121/11498853.

Savige, J., et al. (2016). X-Linked and autosomal recessive Alport syndrome: Pathogenic variant features and further genotype-phenotype correlations in males. *PLoS ONE*, 11(9), e0161802. (doi: 10.1371/journal.

pone.0161802)

Seldran F., et al. (2011). Relationship Between Age of Hearing-Loss Onset, Hearing-Loss Duration, and Speech Recognition in Individuals with Severe-to-Profound High-Frequency Hearing Loss. *JARO* 12: 519–534 (2011). (doi: 10.1007/s10162-011-0261-8)

Ungar, O. J., et al. (2018). Temporal bone histopathology of X-linked inherited Alport syndrome. *Laryngoscope Investigative Otolaryngology*. (doi: 10.1002/lio2.177)

Zhang X., et al. (2018). X-linked Alport syndrome: pathogenic variant features and further auditory genotype-phenotype correlations in males. *Orphanet Journal of Rare Diseases*. 13:229. (doi : 10.1186/s13023-018-0974-4)

Programmes intégrés

- 100% distanciel sur 4 mois
- Présentiel sur 1 journée
- Acouphènes
- Mesures objectives
- Surdité professionnelle
- Méthodologies supraliminaires



Informations formations
Stéphane Garnier : 06 83 85 77 10



Informations administratives
Cécile Maguelonne : 06 81 15 86 24



contact.nextstepacademy@gmail.com

nextstep-academy.catalogueformpro.com

EPP et formations continue

2023
2025

Formations D P C

Vos obligations simplifiées.



next step 
academy



DÉCOUVREZ L'INNOVATION WIDEX ALLURE™

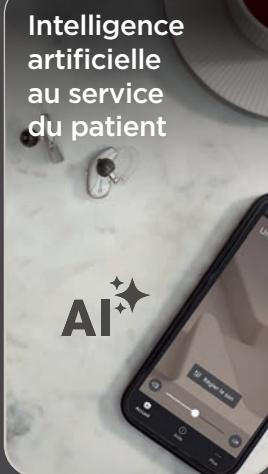
Nouvelle puce
W1 4X plus
rapide et
performante



Satisfaction
immédiate de
votre patient
dès le 1^{er} RDV



Intelligence
artificielle
au service
du patient



Logiciel simple,
intuitif et
continuellement
en évolution



Une autonomie
pensée pour
durer



WIDEX

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. Octobre 2025. RCS Paris 967201146. FR 61967201146. WIDEX ALLURE™ est une marque déposée de Widex A/S. Widex 12 avenue du Maine, 75015 Paris

ARNAUD
COEZ



AUDIOPROTHÉSISTE
D.E. (PHARM.D, PH.D)
DIRECTEUR
SCIENTIFIQUE
AUDITIONSANTÉ
MEMBRE DU
COLLÈGE NATIONAL
D'AUDIOPROTHÈSE

**COMPLEXE NE SIGNIFIE PAS
RARE. COMPLEXE SIGNifie QUE
LES RÉSULTATS AVEC APPAREILS
AUDITIFS NE SONT PAS CEUX
ATTENDUS.**

OPTIMISATION DES RÉGLAGES POUR LES PATIENTS AVEC DES PERTES AUDITIVES COMPLEXES

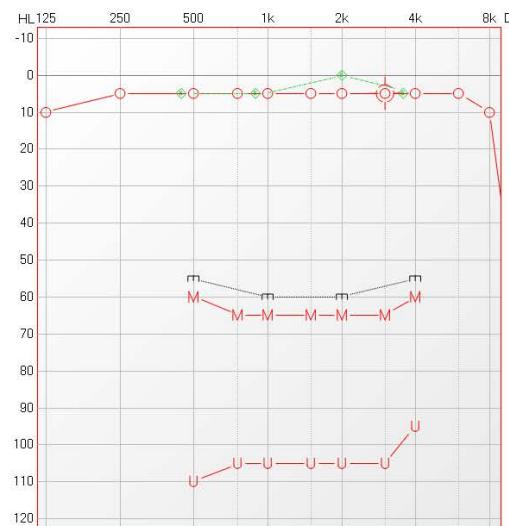
QU'EST-CE QU'UNE Perte AUDITIVE COMPLEXE ?

Complexé ne signifie pas rare. Complexé signifie que les résultats avec appareils auditifs ne sont pas ceux attendus.

Effectivement, en rendant les sons davantage audibles, la théorie voudrait que l'intelligibilité de la parole soit améliorée. Cette théorie repose sur le fait que chez des adultes qui entendent correctement, ENTENDANTS donc, une privation de l'audibilité de certaines fréquences impacte directement l'intelligibilité de la parole. L'index d'articulation (IA) et le 'speech intelligibility index' (SII) sont calculés en attribuant à chaque fréquence un coefficient de participation de cette fréquence à l'intelligibilité globale de la parole. Très utile en traitement du signal pour savoir quelle dégradation (allègement de la quantité de l'information à transmettre) peut subir un signal au travers d'un dispositif électronique tel que le téléphone pour conserver une intelligibilité suffisante de la parole.

Appliquée aux surdités, l'hypothèse forte est que toute restitution de l'audibilité des fréquences non perçues est supposée restituer également une partie de l'intelligibilité de la parole. Malheureusement, cette réciproque n'est pas systématiquement vraie, voir elle ne l'est qu'exceptionnellement. Pourtant, toutes les méthodologies de 'pré-réglage' qu'elles soient liminaires ou supraliminaires reposent sur ce postulat : apporter du gain, là où il y a une perte d'audibilité et aucun gain pour les fréquences audibles par le patient.

Figure 1. Audiométrie tonale liminaire et supralimininaire au casque oreilles séparées (rouge à droite, bleu à gauche). Seuils liminaires en champ libre (vert) et de confort (noir) avec appareils auditifs.



L'audiométrie tonale liminaire est un test qui a ses limites sur laquelle repose pourtant les classifications actuelles (telle que celle du BIAP) pour catégoriser les surdités en déterminant le degré de perte auditive tonale.

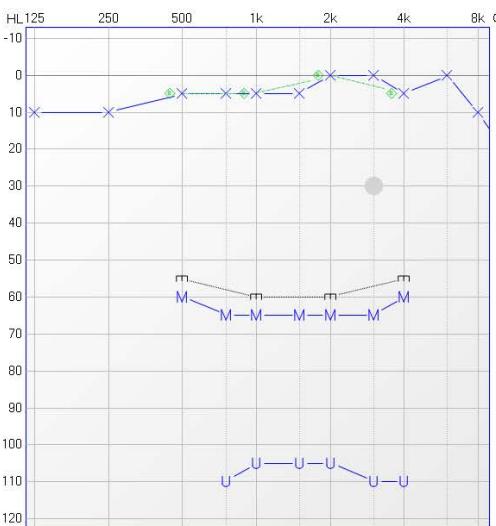
QUE FAIRE QUAND L'AUDIBILITÉ DES SONS EST PARFAITE ? SELON LES FORMULES PRÉCÉDENTES, LE GAIN ACoustIQUE DOIT ÊTRE NUL.

A.L. est une jeune fille de 10 ans qui entre en sixième. Le contexte sonore en classe est très différent du contexte en CM2, qui était pour elle beaucoup plus calme et plus 'scolaire'.

A.L. éprouve des difficultés de compréhension dès que plusieurs personnes prennent la parole en même temps et qu'il y a un peu de bruit. Les apprentissages s'en ressentent, notamment en langue vivante. Sa maman a pris rdv avec un ORL de quartier qui au regard de l'audiométrie tonale et vocale a conclu à l'absence de surdité. Dans le carnet de santé, à la naissance, A.L. présentait des otoémissions acoustiques.

Elle a consulté 5 audioprothésistes différents dans le cadre d'opérations 'bilan auditif gratuit' apposé sur leur vitrine. Les 5 ont conclu en moins de 15 minutes de rdv après une audiométrie tonale et parfois vocale dans le silence à une audition 'normale'. Finalement, dans le cadre de la consultation d'une orthophoniste, celle-ci l'adresse au laboratoire pour un avis.

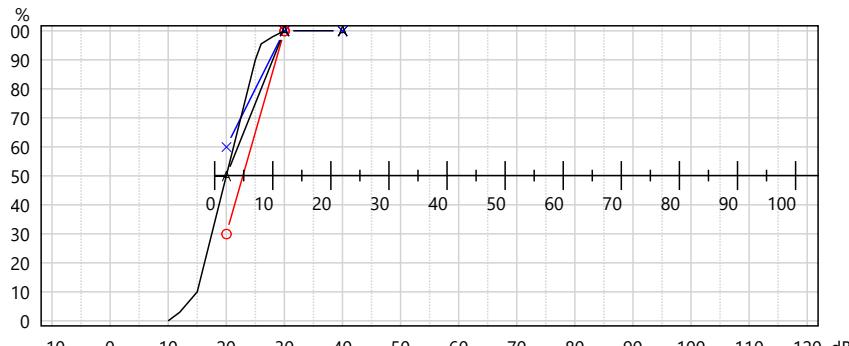
Après une écoute attentive, une audiométrie tonale et vocale dans le silence, effectivement rigoureusement sans anomalies (**Figures 1 & 2**), le score au test du framatrix, test normé, est chuté par rapport à la valeur normative.



CAS CLINIQUE

PERTES AUDITIVES COMPLEXES

Figure 2. Audiometrie vocale dans le silence, dissyllabique de Lafon, voix d'homme, au casque oreilles séparées (rouge à droite, bleu à gauche) et avec appareils auditifs en champ libre (noir).



Le framatrix demande du temps pour être réalisé correctement en plus de l'investissement en matériel qu'il nécessite. Effectivement, un test d'entraînement doit être effectué puis la mesure est effectuée deux fois supplémentaires. Devant ce résultat discordant, A.L. est adressée après une heure de consultation à un service ORL pédiatrique spécialisé dans les troubles du traitement auditif (TTA) pour une évaluation en vue d'un diagnostic. Les résultats aux tests complémentaires menés à l'hôpital s'avèrent également chutés : gap test, tests dichotiques, pitch test. Les tests d'électrophysiologie latences rapides et tardives

sont dans la limite de la normale. Les réflexes stapédiens sont présents. L'IRM anatomique ne révèle pas d'anomalies cérébrales.

Devant ce tableau clinique, des séances d'orthophonie sont prescrites. En complément, un essai d'appareillage auditif est prescrit comportant le port de 2 aides auditives qui permettront par leur traitement du signal dans le bruit une amélioration du rapport signal/bruit. Cette stratégie sera complétée par l'utilisation d'un microphone déporté afin de privilégier encore le signal de parole de l'enseignant par rapport aux bruits de la classe.

Figure 3. Courbes de réponse des aides auditives pour différents niveaux d'entrée (50, 65 et 80 dB SPL). Limitation du niveau maximum de sortie à 90 dB SPL. Compte tenu de PEA normaux, de la présence d'oto-émissions, de stapédiens, il m'a été décidé d'apporter un gain de moins de 10 dB sans compression du signal d'entrée.

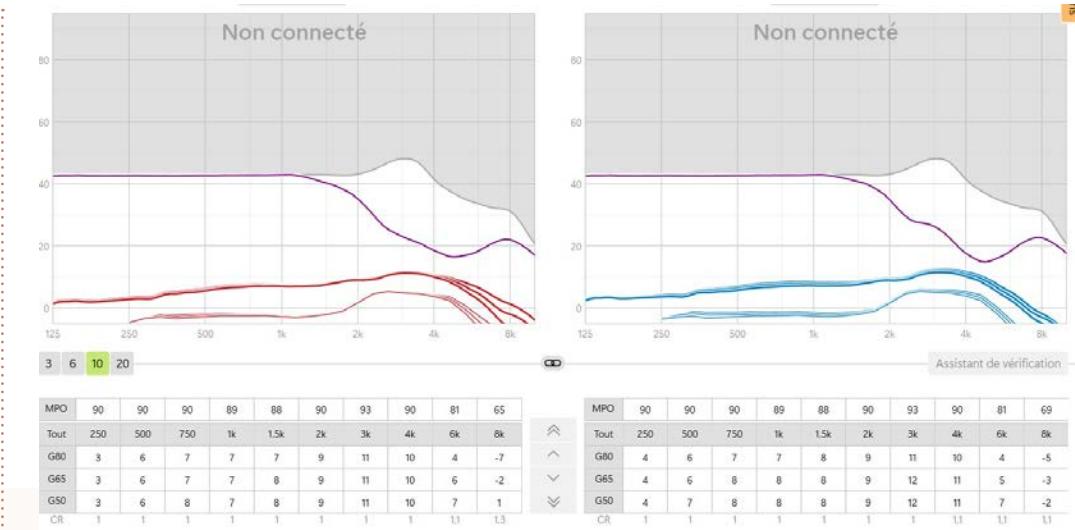


Figure 4. Le Framatrix a permis de poser l'indication de port d'aides auditives. Même si le test dissyllabique de Lafon dans le bruit n'est pas normé, il est possible de mesurer l'apport des aides auditives en comparant les résultats obtenus avec appareils (1) et ceux obtenus sans (0). On notera que le score d'intelligibilité est de 80% pour un RSB de -2 dB alors que le score était de 30% sans appareils auditifs à ce même niveau de rapport signal/bruit.

Test	dB	S/B	Score	Info
WRS	CL	60 [56]	4	90.0
WRS	CL	60 [58]	2	50.0
WRS	CL	60 [60]	0	60.0
WRS	CL	60 [62]	-2	30.0
WRS	CL	1 60 [56]	4	90.0
WRS	CL	1 60 [60]	0	91.0
WRS	CL	1 60 [58]	2	78.0
WRS	CL	1 60 [62]	-2	80.0

CAS CLINIQUE

PERTES AUDITIVES COMPLEXES

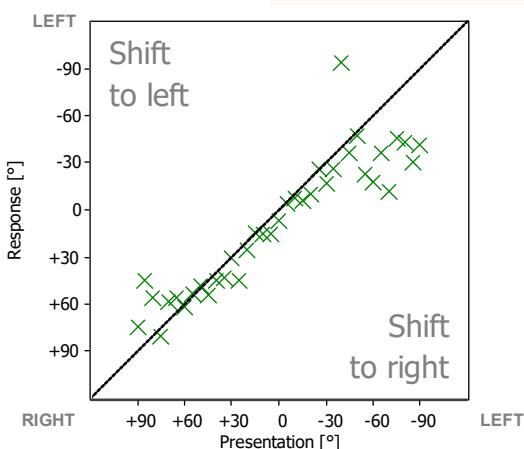
L'audioprothésiste fait le choix de deux Audeo Sphère (Phonak®) avec écouteur dans le conduit auditif externe (RIC) non obstruant (dômes ouverts), rechargeables.

A.L. est effectivement améliorée par ce dispositif. Les aides auditives apportent un gain de 10 dB qui permettent à A.L. de fournir moins d'effort lors de l'écoute en classe. L'échelle EVA montre un score passant de 8/10 (sans aides auditives) à 3/10 (avec aides auditives).

Au test de Framatrix, l'intelligibilité dans le bruit est améliorée et permet un gain de 5 dB de rapport signal/bruit. Le score est ramené dans les limites de la normale (**Figure 4**).

Le gain audioprothétique tonal au seuil d'audition est peu informatif. Effectivement pour pouvoir réaliser cette mesure il faudrait moins de 20 dB de bruit ambiant ce qui est difficilement atteignable. Le gain audioprothétique au seuil de confort est plus informatif où on note une amélioration de 5 à 10 dB selon la fréquence. La mesure traditionnelle du gain audioprothétique vocal dans le silence permet de vérifier que l'amplification apportée ne dégrade pas l'intelligibilité de la parole.

Par ailleurs, les capacités de localisation des sons mesurées à l'aide du matériel Auritec® par le logiciel Erki® ne montrent pas de difficultés



particulières à détecter l'origine de la source des sons avec et sans appareils auditifs (**Figure 5**).

Le port des appareils est régulier, plus de 10 heures par jour. Les appareils sont d'autant plus portés qu'ils permettent de devenir les écouteurs très prisés des téléphones portables et des tablettes. Une mise en garde est d'ailleurs nécessaire pour que A.L. ne prête pas ses aides auditives à ses

OTICON | Intent

La technologie unique des capteurs d'intention d'écoute désormais disponible en miniBTE rechargeable

NOUVEAU

Double plage d'adaptation (85 et 105) avec le même appareil



Plus d'infos sur www.oticon.fr

Oticon Intent est une aide auditive indiquée pour la correction des pertes auditives légères, moyennes, sévères et profondes. Les aides auditives Oticon sont des dispositifs médicaux de classe IIa, remboursés par les organismes d'assurance maladie. Pour un bon usage, lire attentivement le mode d'emploi. Date de mise à jour : Novembre 2025

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

oticon
life-changing technology

CAS CLINIQUE

PERTES AUDITIVES COMPLEXES

ami(e)s et qu'elle fasse attention de ne pas se les faire voler. Au-delà de ce côté 'mode' qui facilite l'acceptation du port des appareils auditifs, la connectivité améliore la qualité du son perçu à partir du téléphone ou de la tablette.

Par ailleurs, la boîte noire des aides auditives (datalog) révèle la présence de bruit durant plus de 60% du temps. Les appareils auditifs considèrent que A.L. est 10% du temps dans des bruits intenses et basculent automatiquement sur un mode microphonique, de réduction de bruit et de reconnaissance de la parole afin de faciliter l'émergence du signal utile.

Compte tenu du temps passé dans des ambiances bruyantes, un microphone Roger® facilement connectable aux aides auditives est proposé. Il apporte une aide supplémentaire très appréciée en cours de langue vivante. A.L. est en lien direct avec son professeur et est moins gênée par l'interaction des autres élèves.

Enfin, ce système de microphone peut également être branché sur la télévision, la console de jeu... transformant les aides auditives en casque sans fils pour ces différents dispositifs électroniques qui brillent plus par l'image que par le son.

Cet accompagnement audioprothétique est accompagné d'une rééducation orthophonique, qui permet de limiter l'impact de ce trouble central de traitement de l'information sonore.

CONCLUSION

Les patients atteints de troubles centraux de l'audition constituent des cas complexes car il faut pouvoir les identifier avec les bons outils. En l'occurrence, l'audiométrie tonale liminaire et l'audiométrie vocale dans le silence, tests les plus utilisés en clinique, s'avèrent inadapts et peuvent être contre-productifs contribuant à une errance médicale et audioprothétique des patients concernés. L'audiométrie vocale dans le bruit normée, telle que le Framatrix®, conduite en respectant les consignes de réalisation (1 test d'entraînement, 2 tests de mesure) s'avère être un bon outil de repérage d'autant que la plainte principale de ces patients est une difficulté majorée de compréhension dans le bruit. Les audioprothésistes sont formés à le faire. Certains centres d'audioprothésistes, sont à même de le faire en ayant une organisation qui permet de faire entrer le patient dans le circuit de soin adapté en lui accordant suffisamment de temps (1 heure). Nous pourrions imaginer que le patient puisse s'auto-tester par l'utilisation de la plateforme Höra. Muni de ces résultats, il pourrait alors en parler directement avec son ORL qui l'orientera avec le service hospitalier à même de réaliser la batterie de test permettant de poser le diagnostic. Cet outil existe. Reste à le promouvoir et à le faire connaître au plus grand nombre. ■

ÉTUDIANTS

COMMANDEZ, DÈS À PRÉSENT,
LES 3 PRÉCIS
D'AUDIOPROTHÈSE

FRAIS DE PORT INCLUS

OFFRE SPECIALE

150 € TTC
Soit une remise de plus de
-25%

CNA COLLÈGE NATIONAL D'AUDIOPROTHÈSE

www.college-nat-audio.fr

PROD'EMBOUT, FABRICANT D'EMBOUTS AUDITIFS SUR MESURE

Le confort auditif, notre priorité : une adaptabilité parfaite à chaque morphologie et une réduction efficace des larsens



Découvrez
notre offre



20 ANS
D'EXPERTISE

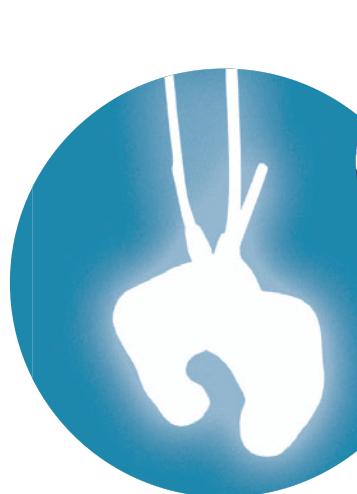


DÉLAIS DE
LIVRAISON RAPIDES



PRODUCTION
100% FRANÇAISE

DÉCOUVREZ NOS PROTECTIONS AUDITIVES MUSIQUE :



Profitez d'une atténuation linéaire
qui préserve la qualité du son

Atténuation moyenne : 16 dB
Atténuation forte : 20 dB

Les sons perçus restent clairs,
simplement moins intenses !

Idéal pour :

Concerts, festivals,
Studios, DJ, musiciens
Espaces partagés : bibliothèques,
open space, centres d'appels,
restaurants animés

ACTUALITÉS DU MONDE DE L'AUDIOPROTHÈSE

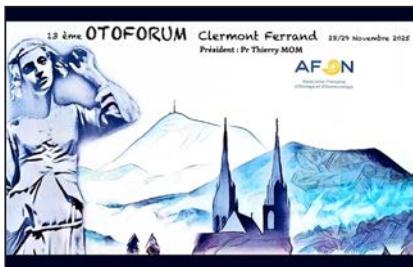
13^{ÈME} OTOFORUM

28 ET 29 NOVEMBRE 2025

POLYDÔME

PLACE DU 1ER MAI

CLERMONT-FERRAND, 63100 FRANCE



L'Otoforum, congrès majeur de l'Association Française d'Otologie et d'Otoneurologie (AFON), surspécialité ORL centrée sur l'audition et les pathologies otologiques, se tiendra cette année les 28-29 novembre 2025 à Clermont-Ferrand.

Pendant ces deux journées, tous les professionnels intéressés par les troubles et pathologies de l'audition pourront partager leurs connaissances et leur expérience. Le congrès sera ouvert non seulement aux ORL, mais aussi aux audioprothésistes et orthophonistes, professions de santé.

Comité d'organisation :

Pr Thierry MOM
Pr Nicolas SAROUL
Dr Mathilde PUECHMAILLE
Dr Justine BECAUD.

Comité scientifique :

Pr Thierry MOM
Pr Benoit GODEY
Pr Christophe VINCENT
Pr Sébastien SCHMERBER
Pr Denis AYACHE
Pr Anne CHARPIOT
Pr David BAKOS

RENSEIGNEMENTS :

[HTTPS://OTOFORUM2025.FR/](https://OTOFORUM2025.FR/)

SEMAINE DU SON

19 JANVIER AU 1^{ER} FÉVRIER 2026

Cette nouvelle édition sera parrainée par Pascal Lamy, vice-président du Forum de Paris sur la Paix et Barbara Pravi qui nous enchantera, accompagnée par André Manoukian lors de la soirée d'ouverture du 19 janvier.

Notez également la date du 20 janvier, une grande journée dédiée à la santé auditive

et ses innovations, en collaboration avec la Clinique de l'Oreille, IHU Reconnect et la participation de Rose Payne.

Le 21 janvier, une journée spéciale sur les questions du sonore côté habitat, en collaboration avec St Gobain, vous sera proposée pour tout savoir sur les dernières avancées et réglementations et rencontrer les acteurs majeurs du secteur.

Le même jour seront remis les prix du concours « Quand le son crée l'image » en partenariat avec l'Éducation Nationale.

Le 22 janvier, le label « Qualité attendue d'une sonorisation » sera évoqué en partenariat avec L-Acoustics avec un débat et la réalisation d'une sonorisation de référence avec Universal et la chanteuse Flore Benguigui (sous réserve).

Le 23 janvier, à l'Unesco sera étudié un projet de résolution sur l'usurpation de l'identité vocale, objet d'une prochaine résolution à l'UNESCO en présence de six personnalités internationales.

Enfin, les 24 et 25 janvier La Semaine du Son lance le « Week-end des Harmonies » en collaboration avec l'Harmonie la Renaissance la CMF et la FMP (fédération musicale de Paris), la maison des pratiques amateurs. Dans ce cadre, un concert se déroulera le 25 janvier à Paris.

Toutes les harmonies et orchestres amateurs sont invités à se produire sous forme de concerts ou à organiser des portes ouvertes aux répétitions, chacun dans sa région, afin valoriser leur action à un niveau national et d'inviter le plus grand nombre à découvrir le plaisir de la pratique instrumentale.



RENSEIGNEMENTS :
WWW.LASEMAINEDUSON.ORG

28^{ÈMES} ASSISES FACE ET COU

22 AU 24 JANVIER 2026

PALAIS DES FESTIVALS
ET DES CONGRÈS DE CANNES,
1 BOULEVARD DE LA CROISSETTE,
06400 CANNES

Chaque année, les Assises accueillent les professionnels des différentes disciplines de la Face et du Cou : ORL, audioprothésistes, kinésithérapeutes, orthophonistes, chirurgiens maxillo-faciaux, orthodontistes, et médecins esthétiques.

Les 28^{èmes} Assises Face et Cou se tiendront à Cannes, du 22 au 24 janvier 2026. Les deux premiers jours, les Assises d'audioprothèse s'inscriront au cœur de l'évènement, et réuniront 3 disciplines : audioprothèse, audiologie et implants auditifs.



L'ADN des Assises reste l'échange et l'interaction autour de l'innovation et du partage des bonnes pratiques. Vous aurez ainsi l'occasion de retrouver toutes vos sessions favorites, avec plus de 200 heures d'interventions d'experts sur les différentes pratiques de la profession, tout en découvrant les dernières avancées des industriels dans une ambiance studieuse et conviviale.

Ateliers · Cas pratiques interactifs · Cours intensifs communs ORL/Audio-prothèse/Équilibre · Forum Questions Réponses · Masterclass · Sessions vidéos de techniques chirurgicales · Symposia & Workshops sponsor

RENSEIGNEMENTS :
[HTTPS://WWW.ASSISES-FACE-ET-COU.FR/](http://WWW.ASSISES-FACE-ET-COU.FR/)

ACTUALITÉS DU MONDE DE L'AUDIOPROTHÈSE

JOURNÉE NATIONALE DE L'AUDITION

12 MARS 2026



La Journée Nationale de l'Audition (JNA) organisée par l'Association Nationale de l'Audition, c'est un mouvement collectif qui vise à sensibiliser, prévenir, et protéger l'audition pour tous. Cette année, nous remettons en place le dispositif de bons de dépistage gratuit JNA et lançons un appel chaque citoyen de réaliser un test auditif. Des actions d'information et de sensibilisation seront proposées dans toute la France.

Inédit. Parmi les pratiques à risques, nous questionnerons celles liées aux jeux vidéos et au gaming.

Les actions de la journée partout en France : ateliers de sensibilisation, dépistages gratuits, soutien collectif, et outils pratiques pour les participants et les professionnels. Ensemble, agissons pour une meilleure santé auditive !

Et après la Journée Nationale de l'Audition, on poursuit l'action sur le terrain. Le mouvement JNA est un mouvement d'éducation à la santé [auditive] des populations de tous les âges. Nous visons un changement concret : que chacun considère l'audition parmi ses déterminants de santé et de vie sociale.

En février : On s'active pour former une grande chaîne humaine en action pour lutter contre les troubles de l'audition évitables et repérer, accompagner ceux qui souffrent d'acouphènes, hyperacusie et surdités.

En mars : On réalise une grande campagne de dépistages de l'audition partout sur le territoire et on transmet la bonne information santé auditive pour une meilleure santé globale de tous et partout.

RENSEIGNEMENTS :

[HTTPS://ASSOCIATION-NATIONALE-AUDITION.ORG/JOURNEE-NATIONALE-AUDITION/](https://association-nationale-audition.org/journee-nationale-audition/)

46 ÈME CONGRÈS DES AUDIOPROTHÉSISTES

19 ET 20 MARS 2026

PALAIS DES CONGRÈS 2 PLACE DE LA PORTE
MAILLOT, PARIS, FRANCE



Organisé chaque année par le Syndicat des audioprothésistes. Depuis 2023, le congrès se déroule sur les journées du jeudi et du vendredi.

RENSEIGNEMENTS :

[HTTPS://WWW.CONGRESDESAUDIOS.ORG/](https://www.congresdesaudios.org/)



FORMATIONS 2026

02 ET 03 FÉVRIER 2026

Audiométrie comportementale et diagnostic audiométrique chez le très jeune enfant

OBJECTIFS :

- Identifier les étapes du développement psychomoteur de l'enfant.
- Utiliser les indices fournis par les comportements intra et extrinsèques de l'enfant, pour évaluer son niveau d'audition.
- Utiliser les éléments d'une anamnèse spécifique pour évaluer le niveau et les caractéristiques de l'audition de l'enfant.
- Utiliser sa propre voix pour évaluer le niveau et les caractéristiques de l'audition de l'enfant.

- Choisir le niveau de testing adapté au développement psychomoteur de l'enfant.

- Réaliser une audiométrie comportementale fiable et efficace.

INTERVENANTE :

Muriel RENARD, Audioprothésiste pédiatrique, Lille

LIEU :

Halle Pajol
20 Esplanade Nathalie Sarraute
75018 Paris

16 ET 17 MARS 2026

Dépistage ultra-précoce des nourrissons sourds à risque de Trouble Neurodéveloppemental

OBJECTIFS :

Les troubles neuro-développementaux peuvent venir compliquer certains types de surdités infantiles et leurs prises en charge. Toutefois la connaissance scientifique et clinique des TND en pleine évolution permet aujourd'hui de beaucoup mieux repérer les premiers signes précurseurs de l'installation d'un TND, y compris chez les bébés sourds. Ce dépistage ultra-précoce est essentiel car il ouvre la possibilité d'une prise en soins spécifiques complémentaires aux soins classiques pour empêcher l'installation d'un TND ou en diminuer son impact sur le développement cognitif et socio-affectif de l'enfant.

Les objectifs de cette formation au dépistage des TND en situation de surdité sont :

- Bien comprendre toutes les intrications des tableaux cliniques et les facteurs de risques,
- Reprendre toutes les étapes du dépistage et les perspectives thérapeutiques.

INTERVENANTES :

Dr Claire FAVROT-MEUNIER,
pédopsychiatre, psychanalyste, Unité Thérapeutique Enfance et Surdité (UTES)

Caroline REBICHON, psychologue clinicienne, Service ORL,
Hôpital Necker – Paris

Pr Natalie LOUNDON, Médecin ORL,
PUPH, Hôpital Necker – Paris

Charlotte RAFFAITIN, orthophoniste,
Hôpital Necker - Paris

Muriel CHAUDET, psychomotrice –
Paris

LIEU :

Halle Pajol
20 Esplanade Nathalie Sarraute
75018 Paris

ACTUALITÉS DU MONDE DE L'AUDIOPROTHÈSE

10 ET 11 JUIN 2026

La collaboration orthophoniste-audiothérapeute au service de l'optimisation du réglage prothétique

OBJECTIFS :

Détailler les multiples possibilités d'ajustement du traitement des sons de parole et du bruit par l'appareillage et par l'implant.

- Connaitre les modalités d'évaluation orthophonique des performances auditives.
- Savoir analyser les éléments spécifiques dont dispose l'orthophoniste à l'issue de son bilan des performances auditives pour en extrapolier des données pertinentes permettant l'optimisation du réglage

INTERVENANTS :

Jérôme ANDRE, Orthophoniste, Lille
Christian RENARD, Audioprothésiste, Lille

LIEU :

Halle Pajol
20 Esplanade Nathalie Sarraute
75018 Paris

15 ET 16 SEPTEMBRE 2026

Apport de la neuropsychologie auprès des enfants sourds

OBJECTIFS :

Faire le point sur les différents types de déficience auditive, les étiologies, les technologies de restauration

auditive et leurs limites respectives ;

- Définir le terme de "plasticité cérébrale" et ses divers impacts sur le fonctionnement cognitif de l'individu sourd ;
- Présenter les troubles neurodéveloppementaux et les troubles fréquemment associés à la surdité ;
- Donner des outils pour repérer, dépister et évaluer des difficultés et/ou

des troubles neurodéveloppementaux pouvant être associés à une déficience auditive ;

- Echanger autour des meilleures pratiques d'évaluation neuropsychologique et de transmission des informations au sein des équipes pluridisciplinaires.

INTERVENANTE :

Marie SIMON, Neuropsychologue pédiatrique Centre de ressources Robert Laplane, Paris

LIEU :

Halle Pajol
20 Esplanade Nathalie Sarraute
75018 Paris

RENSEIGNEMENTS : ACFOS

ACFOS 49 BD PASTEUR 75015 PARIS

TÉL. 06 20 78 10 96 -

SITE : WWW.ACFOS.ORG



VOUS ÊTES PLUTOT LINKEDIN, FACEBOOK ou INSTAGRAM ?

Quel que soit votre choix, suivez toutes les actualités du Collège et échangez avec de nombreux audioprothésistes sur nos différents réseaux sociaux !

ABONNEZ-VOUS

en 1 clic en flashant le QR code ci-dessous !



Disponible également sur Facebook et LinkedIn
@Collège National d'Audioprothèse



29^{ème} Enseignement Post-Universitaire en Audioprothèse

28-29 novembre 2025

Centre de congrès • Lyon
50 Quai Charles de Gaulle



**COLLÈGE
NATIONAL
D'AUDIOPROTHÈSE**



Programme Sessions plénierées

Vendredi 28 novembre 2025

8:00 ► 9:00

Mots d'introduction

Matthieu DEL RIO,
président du Collège National
d'Audioprothèse

SESSION 1 : Audition & Cognition : impacts du jeune enfant au 4ème âge

9:00 ► 9:15

Rôle de l'audition dans
le développement neurocognitif
de l'enfant

9:15 ► 9:30

Développement de la
perception de la parole dans le
bruit chez les adolescents

9:30 ► 10:00

Lien entre perte auditive et
troubles cognitifs

10:00 ► 10:15

Évaluation audiométrique en
présence de troubles cognitifs :
Comment s'en sortir ?
Jusqu'où faut-il appareiller ?

10:15 ► 10:30

Comment détecter des troubles
cognitifs chez le patient lors de
l'anamnèse ?
Comment adapter efficacement
sa consultation ?

10:30 ► 11:00

Pause café - Espace Exposition

SESSION 2 : Nouvelles approches d'explorations... et optimisation des explorations existantes !

11:00 ► 11:15

Electrophysiologie dans le nerf
auditif humain : quels apports
futurs dans la prise en charge ?

11:15 ► 11:30

Faut-il encore faire nos tonales
avec des stimuli prédictifs ?
Quels impacts sur les seuils
auditifs mesurés ?

11:30 ► 11:45

Mieux comprendre...
pour mieux tester et trouver
ce que l'on cherche

11:45 ► 12:00

Suppléance mentale :
quels impacts sur les seuils
perceptifs du signal de parole ?

12:00 ► 12:15

Bénéfice prothétique et bilan
d'efficacité prothétique

12:15 ► 12:30

Cas Cliniques Croisés

12:30 ► 14:00

Déjeuner - Espace Exposition

12:30 ► 14:00

SYMPOSIUM OTICON

SESSION 3 :

Possibilité de réhabilitation et
nouvelles modalités de
prise en charge

14:00 ► 14:15

Troubles centraux et
périphériques du traitement
auditif : Au secours ! Que faire ?

14:15 ► 14:30

Troubles centraux et
périphériques du traitement
auditif : Quelle prise en charge
par l'audioprothésiste ?

14:30 ► 14:45

Que faire lorsque l'on
n'arrive plus rien à faire !
L'électrophysiologie pour sortir
de l'ornière ?

14:45 ► 15:00

Optimisation des réglages
pour les patients avec des
pertes auditives complexes

15:00 ► 15:15

Comment optimiser la
performance des appareils
auditifs en milieu bruyant ?

15:15 ► 15:30

Cas Cliniques Croisés

15:30 ► 16:00

Pause - Espace Exposition

SESSION 4 :

Actualités de la profession
et du CNA

16:00 ► 16:15

Anticiper les besoins de demain :
le diplôme d'assistant en
audioprothèse du Cnam Paris.

16:15 ► 16:30

La réingénierie en
audioprothèse : comment et
pourquoi est-elle nécessaire ?

16:30 ► 16:45

L'opinion des audioprothésistes :
résultats de l'enquête Odoxa
sur la création d'un Ordre
professionnel

17:00 ► 17:50

La déontologie d'une profession
de santé : fondement de la
reconnaissance ?

20:00

Dîner de l'EPU - Retrouvez
vous pour un moment de
convivialité !

Samedi 29 novembre 2025

8:00 ► 8:30

Accueil des participants

SESSION 5 :

Améliorer la prise en charge...
par un dépistage précoce

8:30 ► 9:00

Dépistage néonatal de la
surdité - Quels résultats et quels
bénéfices 15 ans après ?

9:00 ► 9:15

Dépistage en milieux scolaire et
prise en charge audio-
prothétique du jeune enfant

9:15 ► 9:30

Appareillage auditif
pédiatrique : évaluation ?
réglages ? traitement de
signaux ?

9:30 ► 9:45

Dépistage auditif précoce en
milieux professionnel

9:45 ► 10:00

Effet du bruit sur le confort
dans les bureaux en open
space

10:00 ► 10:15

Spécificités de l'appareillage
auditif du malentendant actif -
Cas Cliniques et Pratiques

10:15 ► 10:30

Prévention de la fragilité avec
le grand âge : vers un nouveau
parcours de soin ?

10:30 ► 11:00

Pause - Espace Exposition

SESSION 6 :

Améliorer le résultat
prothétique... en améliorant
ses pratiques !

11:00 ► 11:15

Prédire le bénéfice prothétique
des patients par IA :
quels enseignements et
comment maximiser nos
chances de succès ?

11:15 ► 11:30

Apports et limites de l'IA en
audioprothèse

11:30 ► 11:45

Optimisation des réglages pour
les patients avec des pertes
auditives complexes - Pertes
hautes fréquences, Que faire ?

11:45 ► 12:00

Stimulation cognitive et
musicale : les défis et solutions
pour l'adaptation des prothèses
auditives chez les patients
musiciens

12:00 ► 12:15

Couplage acoustique et effet
d'occlusion

12:15 ► 12:30

Psychologie du patient :
comment améliorer l'adhésion
au port d'appareils auditifs

12:30 ► 14:00

Déjeuner sur l'espace exposition

SESSION 7 :

Présentations des meilleurs
mémoires

14:00 ► 15:45

Challenge étudiants -
Prix du CNA
Présentations des meilleurs
mémoires de fin d'études
Jury CNA décerne le
Prix du Collège National
d'Audioprothèse en fin de
session.

15:45 ► 16:00

Mot de la FNEA

16:00 ► 16:30

Remise des Prix &
Clôture de la Journée
Remise du Prix du CNA
(mémoire) et du Prix de la
meilleure communication
étudiante.

**Consultez en ligne
le programme
du Workshop et
des ateliers :**



À chaque utilisateur
son innovation **signia**



IX N°1 dans les
CONVERSATIONS*



Insio™ C&G
Le sur-mesure



Styletto™
Le distingué



Motion™ C&G
Le puissant



Active Pro
L'actif



Silk™ C&G
L'invisible

Pure™ C&G
Le connecté



signia

VOUS ÊTES EN RECHERCHE

d'un stage ?

d'un emploi ?

d'une franchise ?



Nous avons **une opportunité** pour vous !

De grands
centres
modernes
et tout
équipés



Une enseigne
familiale



Des
activités
corporate
& missions
humanitaires



Une
formation
intensive



recrutement@vivason.fr / franchise@vivason.fr



100 CENTRES EN FRANCE



19 ANS D'EXPÉRIENCE



ENSEIGNE FAMILIALE



97% DE SATISFACTION

VIVASON
L'AUDITION POUR TOUS