



Colloque acfos XVI  
14 & 15 novembre 2019

# Neuropathies Auditives

*Intérêt d'un diagnostic  
multidisciplinaire, spécificités des  
prises en charge et perspectives*

## ABSTRACTS



**JEUDI 14 NOVEMBRE 2019**

### **Introduction du colloque**

*Pr Paul AVAN, PH-Enseignant Chercheur, INSERM, Clermont-Ferrand*

La notion de neuropathie auditive (NA) a été introduite pour la première fois par une équipe de neurologues et neuro-audiologistes américains conduite par Starr sur la base de la découverte de troubles spécifiques du traitement temporel de l'information auditive (NA, DA pour dyssynchronie auditive) chez des patients au profil clinique par ailleurs évocateur. En effet, au contraire des surdités neurosensorielles classiques affectant le traitement des fréquences, les NA préservent souvent la sensibilité auditive et les otoémissions. La classification des NA a ensuite évolué dans une direction privilégiant un repérage rapide pour éviter des faux négatifs, lors du dépistage néonatal en particulier. Peut-on mettre de l'ordre dans ce qui est devenu la super-famille des ANSD (affections du spectre des neuropathies auditives) ? Quelles structures auditives peuvent être atteintes ? Quels tests diagnostiques précis, quels pronostics et quelles interventions ? Les réponses à ces questions formeront un des axes de ces deux journées.

### **Neuropathie Auditive chez l'enfant, particularités cliniques et bilan audiométrique**

*Dr Isabelle ROUILLON, ORL, Hôpital Necker, Paris*

Les affections appartenant au spectre des Neuropathies Auditives (NA) représentent environ 7 à 11% des surdités de perception de l'enfant. Il s'agit d'un groupe hétérogène dont le diagnostic repose sur un faisceau d'arguments cliniques et électrophysiologiques ainsi que sur la discordance de certains éléments : persistance de l'activité des cellules ciliées externes (OEAP ou PMC présents) et tracés des PEA du tronc cérébral (PEATC) altérés ; discordance entre les seuils de l'audiométrie tonale et le degré d'intelligibilité.

Les NA peuvent être dues à une atteinte présynaptique (cellules ciliées internes, synapse) ou postsynaptique (dendrites, ganglion spiral, axones du nerf auditif). Il est important de préciser au mieux le site lésionnel grâce au bilan génétique et à l'imagerie, compte tenu des implications thérapeutiques et pronostiques.

La surdité en cas de NA est de degré variable, l'intelligibilité est dégradée, plus qu'attendue par rapport aux seuils tonaux. Ces manifestations sont majorées en condition d'écoute bruyante, avec d'éventuelles fluctuations. Chez l'enfant, les NA peuvent être acquises ou d'origine génétique. En fonction de la localisation et de la cause de l'atteinte les présentations cliniques peuvent varier.

Le bilan audiométrique doit comporter :

- une évaluation subjective : audiométrie tonale et vocale à adapter à l'âge, au développement psychomoteur de l'enfant et aux éventuelles difficultés associées. Le retentissement de la NA sur l'intelligibilité est difficile à apprécier au stade pré-linguistique. De même l'évaluation de la perception en condition bruyante reste compliquée chez le jeune enfant.
- des tests objectifs : OEAP, PMC, PEATC. Il faut savoir rechercher systématiquement la présence d'OEAP ou du PMC en cas de surdité de perception diagnostiquée aux PEATC. L'enregistrement des PEATC met en évidence des tracés fortement perturbés ou désynchronisés.

Il existe deux principaux modes de présentation des NA chez l'enfant :

- Période néonatale : surdité congénitale isolée (ex : mutation *OTOF*) ou syndromique ; surdité acquise (ex : ictère néonatal, très grande souffrance néonatale...).
- Pré-adolescence : pathologie évolutive, dégradation progressive de l'intelligibilité, surdité de degré variable, possible atteinte d'autres nerfs (optique, vestibulaire, neuropathies sensori-motrices).



## **J'entends mais je ne comprends pas ! Quand penser à une Neuropathie Auditive chez l'adulte, quelles évaluations audiométriques ?**

*Dr Didier BOUCCARA, ORL, Hôpital Georges POMPIDOU, Paris*

Chez un adulte présentant un trouble important de la compréhension en particulier en situation bruyante, alors que son audiométrie tonale est relativement peu altérée, la constatation d'anomalies importantes en audiométrie vocale doit faire suspecter une neuropathie auditive.

La neuropathie auditive (NA) est une atteinte auditive neurosensorielle relativement rare évoquée devant une discordance des données audiométriques tonales et vocales. Deux examens audiologiques contribuent au diagnostic : les Potentiels Evoqués Auditifs Précoces du tronc cérébral (PEAP) qui sont altérés et les Otoémissions Acoustiques Provoquées (OEAP) qui sont normales, témoignant de l'intégrité des cellules ciliées externes. Dans un certain nombre de cas cette atteinte auditive est associée à d'autres anomalies neurologiques, en particulier sensori-motrices.

Les critères proposés pour établir le diagnostic de NA sont les suivants :

1. Examen otologique et tympanométrie normaux.
2. Conservation de la fonction cochléaire « amplificatrice » : présence d'OEAP.
3. Altération de la réponse auditive nerveuse : absence, ou anomalies majeures, de la réponse à l'étude des PEAP.
4. Absence de lésion évolutive décelée lors de l'évaluation neurologique clinique et radiologique (scanner ou IRM).

L'étude de la tympanométrie ne retrouve pas d'anomalie. Par contre la présence d'une élévation des seuils du réflexe stapédien, ou leur abolition, sont des éléments habituellement retrouvés lors de la NA.

Les principaux diagnostics différentiels évoqués devant cette atteinte auditive chez un adulte jeune, sont d'une part certaines atteintes périphériques rapidement évolutives telles que les surdités autoimmunes, mais les OEAP sont habituellement altérées et les PEAP conservés, d'autre part les tumeurs des voies auditives en particulier les schwannomes vestibulaires bilatéraux en cas de Neurofibromatose de type 2, et enfin les atteintes auditives centrales pour lesquels l'altération des PEAP est inconstante. D'où l'importance de la réalisation d'une imagerie.

### **Références :**

1. Truy E, Ionescu E, Lina-Granade G, Butnaru C, Thai-Van H, Furminieux V, Collet L. *Neuropathie auditive: clinique et revue de la littérature. A propos de 7 observations.* Ann Otolaryngol Chir Cervicofac. 2005 ; 122 :303-14.
2. Kumar UA, Jayaram MM. *Prevalence and audiological characteristics in individuals with auditory neuropathy/auditory dys-synchrony.* Int J Audiol. 2006; 45:360-66.
3. Starr A, Sininger YS, Praat H. *The varieties of auditory neuropathy.* J Basic Clin Physiol Pharmacol. 2000; 11:215-29.

## **Hidden Hearing Loss chez les patients normo-entendants : vers un diagnostic différentiel des synaptopathies**

*Stéphane MAISON, PhD, Harvard Medical School, Boston, Etats-Unis*

Les ondes sonores, qui traversent le canal auditif avant d'atteindre le tympan et les os minuscules de l'oreille moyenne, sont converties en signaux électriques dans l'oreille interne et transmises au cerveau par le nerf auditif. La perte auditive par transmission survient lorsque la transmission du son du conduit auditif à l'oreille interne est altérée, ce qui entraîne une réduction des niveaux sonores et une incapacité à entendre des sons faibles. La perte auditive



neurosensorielle, en revanche, se produit dans l'oreille interne lorsque la conversion du son en signal électrique est altérée.

Les infections de l'oreille moyenne sont la cause la plus fréquente de visites chez le médecin et de prescription de médicaments chez les enfants américains. Environ 75% des enfants souffrent d'un ou de plusieurs épisodes d'otites avant l'âge de 3 ans. Ces infections peuvent se reproduire et persister pendant de nombreux mois. Certaines peuvent conduire à des difficultés de communication qui peuvent persister après la résolution de la maladie.

Nous avons examiné les profils auditifs de 240 patients qui ont visité le service d'audiologie de Mass. Eye and Ear (Boston, Massachusetts, États-Unis d'Amérique). Ces patients présentaient une perte auditive de transmission aiguë ou chronique. Nous avons constaté que les patients présentant une déficience auditive de longue durée et d'un degré modéré à sévère, présentaient des scores de reconnaissance de la parole plus faibles du côté affecté que du côté sain, même lorsque le niveau de présentation sonore était suffisamment fort pour être clairement audible.

Cette étude valide nos recherches précédentes montrant qu'une déprivation de son de longue durée entraîne une perte des connexions synaptiques entre les cellules sensorielles de l'oreille interne et le nerf auditif. Nous discuterons des recherches antérieures qui ont identifié ce nouveau type de dommage neurosensoriel baptisé "synaptopathie cochléaire" ou "surdité cachée".

Les personnes malentendantes d'une seule oreille sont souvent réticentes à s'engager dans un traitement, car elles peuvent toujours compter sur la meilleure oreille. Notre étude suggère qu'en l'absence de traitement, la perception de la parole pourrait se détériorer avec le temps. Si ce que nous avons observé chez la souris est applicable aux humains, il est possible que la privation unilatérale affecte à long terme également la bonne oreille. Les résultats sont particulièrement importants étant donné que les enfants présentant une perte auditive asymétrique présentent des taux plus élevés de difficultés scolaires, sociales et comportementales.

### **Neuropathies post-synaptiques : caractéristiques et performance auditives & Critères électrophysiologiques permettant de guider la prise en charge**

*Thierry MORLET, PhD, Nemours/Alfred I. Pont Hospital for Children, Willmington, Etats-Unis*

Les neuropathies auditives représentent une famille d'atteintes auditives définies par une dysfonction au niveau des cellules ciliées internes, de leurs synapses et/ou du nerf auditif. Suivant la localisation et le degré de l'atteinte, une variété de profils cliniques est observée. Dans cet exposé, nous détaillerons les caractéristiques physiologiques et performances auditives des principales neuropathies post-synaptiques. Celles-ci incluent les cas de réduction d'activité du nerf auditif (comme les atteintes des dendrites, les neuropathies axonales, et le ictère nucléaire ou kernictéris), les cas de désynchronisation du nerf auditif due à une atteinte de la myéline (comme la maladie de Charcot-Marie-Tooth), les cas d'hypoplasie du nerf auditif due à une malformation congénitale, et les problèmes de conduction neuronale (comme la sclérose en plaque).

Seront ensuite abordés les moyens à notre disposition permettant de guider, en l'absence de potentiels évoqués précoces et de réponses comportementales fiables, la prise en charge chez le jeune enfant. Parmi ces moyens, l'enregistrement des potentiels évoqués auditifs corticaux (PEAC) apparaît comme une technique très prometteuse pour non seulement estimer le degré de l'atteinte auditive lors du diagnostic, mais aussi d'évaluer les bénéfices de l'intervention choisie, comme lors de l'appareillage prothétique. Il est en effet maintenant établi que les PEAC permettent d'estimer objectivement les capacités de discrimination des sons du langage chez le nourrisson et le jeune enfant et qu'ils prédisent les capacités de langage à plus long terme.



### **Critères électrophysiologiques permettant de guider la prise en charge**

*Thierry MORLET, PhD, Nemours/Alfred I, Pont Hospital for Children, Willmington, Etats-Unis*

Les neuropathies auditives représentent une famille d'atteintes auditives définies par une dysfonction au niveau des cellules ciliées internes, de leurs synapses et/ou du nerf auditif. Suivant la localisation et le degré de l'atteinte, une variété de profils cliniques est observée. Dans cet exposé, nous détaillerons les caractéristiques physiologiques et performances auditives des principales neuropathies post-synaptiques. Celles-ci incluent les cas de réduction d'activité du nerf auditif (comme les atteintes des dendrites, les neuropathies axonales, et le l'ictère nucléaire ou kernictéris), les cas de désynchronisation du nerf auditif due à une atteinte de la myéline (comme la maladie de Charcot-Marie-Tooth), les cas d'hypoplasie du nerf auditif due à une malformation congénitale, et les problèmes de conduction neuronale (comme la sclérose en plaque).

Seront ensuite abordés les moyens à notre disposition permettant de guider, en l'absence de potentiels évoqués précoces et de réponses comportementales fiables, la prise en charge chez le jeune enfant. Parmi ces moyens, l'enregistrement des potentiels évoqués auditifs corticaux (PEAC) apparait comme une technique très prometteuse pour non seulement estimer le degré de l'atteinte auditive lors du diagnostic, mais aussi d'évaluer les bénéfices de l'intervention choisie, comme lors de l'appareillage prothétique. Il est en effet maintenant établi que les PEAC permettent d'estimer objectivement les capacités de discrimination des sons du langage chez le nourrisson et le jeune enfant et qu'ils prédisent les capacités de langage à plus long terme.

### **Neuropathies : vers de nouveaux tests fonctionnels du nerf auditif**

*Pr Jean-Luc PUEL, INSERM, Directeur de l'INM, Montpellier*

Nous avons précédemment montré que la perte des fibres à basse activité/seuils élevées était invisible à l'audiométrie et aux tests électrophysiologies classiques (potentiels évoqués auditifs ou électro-cochléographie). Cette communication portera les mécanismes de codage des sons dans le nerf auditif et le développement de nouveaux outils de diagnostics applicables à l'homme pour détecter les neuropathies chez l'homme. Pour ce faire, nous présenterons des enregistrements unitaires des fibres du nerf auditif le calme et dans le bruit. La contribution des fibres du nerf auditif au potentiel composite du nerf auditif et à l'onde I des potentiels auditifs précoces ont été étudiés en détruisant sélectivement les différents pools de fibres (basses et hautes activité spontanée) en appliquant de la ouabaine sur la fenêtre ronde de la cochlée. Nous montrons notamment qu'une perte de 70% des fibres du nerf auditif n'a aucune conséquence sur les seuils auditifs. Enfin, nous décrivons une nouvelle méthode d'enregistrement de l'activité des fibres du nerf auditif permettant de s'affranchir des constantes temporelles et de déceler des synaptopathies indétectable avec les techniques électrophysiologies classique. Outre des bouffées tonales, cette technique permet de mesurer la capacité de la cochlée à détecter des phonèmes dans le bruit. Appliqué à l'homme, ces travaux vont permettre de connaître la composition et les propriétés temporelles des fibres du nerf auditif chez l'homme, de détecter les synaptopathies et le type de fibre endommagées et iii) de développer des stratégies de réglages des appareils auditifs (prothèses conventionnelles et implants) adaptées aux fibres restantes.

### **Gêne dans le bruit et traitement temporel : quelles évaluations ?**

*Evelyne VEUILLET, Ingénieur, CRNL, Lyon*

Les anomalies de transmission neurale présentes chez les patients porteurs de Neuropathie Auditive (NA) ont des conséquences sur le traitement auditif temporel. Des études antérieures ont bien



démonstré que la sévérité des déficits de traitement temporel corrélait fortement avec les capacités de perception de la parole des patients avec NA.

Outre une description des déficits perceptifs rencontrés, nous expliquerons quels sont les processus auditifs sous-jacents défectueux et décrirons les procédures cliniques dont nous disposons pour les évaluer.

### **Etiologies génétiques des Neuropathies Auditives isolées et syndromiques**

*Dr Sandrine MARLIN, Généticienne, Hôpital Necker, Paris*

Les neuropathies auditives (NA) représentent 5 à 10% des déficits auditifs de l'enfant. Elles peuvent être isolées ou syndromiques. Les NA se caractérisent par une série de résultats paradoxaux lors des investigations audiologiques qui la distinguent des atteintes cochléaires habituelles. Les performances en audiométrie vocale sont typiquement moins bonnes que celles attendues. Effectivement, l'audiométrie tonale peut varier d'une audition normale à un déficit profond, alors que la compréhension de la parole est très perturbée. On dit donc qu'il existe une discordance entre l'audiométrie tonale et l'audiométrie vocale. Une dizaine de gènes responsables des NA isolées ou syndromiques ont été identifiés à ce jour. Les patients atteints de neuropathie auditive n'ont que rarement un diagnostic génétique établi, il est donc difficile d'adapter leur prise en charge et de donner un pronostic évolutif de leur maladie.

Nous reprendrons dans cette intervention les causes génétiques isolées et syndromiques connus à ce jour. Puis nous présenterons une étude non encore publiée ayant pour objectif de rechercher une cause génétique en séquençant l'ADN d'une série de trente-sept patients non-apparentés recrutés au sein du Centre de Référence des Surdités Génétiques et présentant une neuropathie auditive avec un panel de 216 gènes connus responsables de surdité.

Nous essayerons en analysant les données de la littérature et les résultats de notre étude d'établir des relations génotypes-phénotypes afin d'améliorer la prise en charge et le suivi des patients.

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

*Dr Saaïd SAFIEDDINE, Généticien, CNRS-Institut Pasteur, Paris*

La surdité touche des millions de personnes dans le monde, et leur prise en charge actuelle repose sur une réhabilitation prothétique, sans réelle thérapie curative efficace. Après les décennies de recherche qui ont permis le déchiffrement de la physiopathologie des diverses formes de surdité, des avancées majeures ont récemment été réalisées dans des études précliniques utilisant la thérapie génique virale

Au cours des huit dernières années, nous avons pu développer au des approches de thérapie génique pour la prévention et/ou le traitement des troubles de l'oreille interne. Ainsi nous avons réussi à être les premiers, au niveau européen, à développer la thérapie génique des cellules sensorielles de l'oreille interne.

Nous nous sommes récemment concentrés sur le gène de l'otoferline responsable de la surdité DFNB9, l'une des formes les plus fréquentes de surdité congénitale (de 2 à 8%). Étant donné que la taille de la séquence codante pour l'otoferline dépasse la capacité d'emballage de la capsid de l'AAV, nous avons adopté une approche du double virus, utilisant deux vecteurs recombinants différents : l'un contenant la partie 5' et l'autre la partie 3' de l'ADNc de l'otoferline. Une seule injection de la paire de vecteurs dans la cochlée mature de souris dépourvue du gène codant pour l'otoferlin, a permis de reconstituer la séquence codante de l'ADN de l'otoferlin dans les cellules ciliées internes par recombinaison des parties 5' et 3'. Cela a entraîné la restauration de l'expression de l'otoferline dans les cellules transduites et une inversion presque complète et durable du



phénotype de la surdité. Ces résultats représentent une première mondiale dans le domaine de l'audition, car c'est la première fois qu'on démontre que la thérapie génique inverse une surdité déjà installée chez une souris adulte. Cela a suscité les espoirs les plus prometteurs, à ce jour, pour de futurs essais de thérapie génique sur des patients atteints de DFNB9.

### **Comment mieux définir l'origine des pertes auditives ?**

*Pr Robert V. HARRISON, Hospital for Sick Children, Toronto, Canada*

We should call sensorineural hearing loss a spectrum disorder (SNHL SD) just as we do with auditory neuropathy. This term would fully recognize that there are multiple and diverse etiologies and manifestations of "cochlear" hearing loss. This lecture will review studies in animal models of SNHL in which multiple causes of hearing loss are explored (including drug toxicity, genetic mutations, old age, viral infection, cochlear hypoxia, acoustic trauma etc.) and that cause distinctively different types of structural damage (e.g. to stria vascularis, to outer haircells, to the stereocilia, to the inner haircell synapses and spiral ganglion). The talk will outline how these different types of cochlear lesion result in different forms of functional deficit. Given the extremely wide variation in types of SNHL, why do we rarely attempt a sub-classification? From investigative clinical studies and animal model research we can start to predict deficits based on the cause and an understanding the likely substrate of anatomical damage. If we pay more attention to etiology we can distinguish classes or sub-types of SNHL. This in turn will narrow our focus on treatment and rehabilitation strategy and provide more accurate prognosis.

### **Neuropathies Auditives : vers une intervention guidée par la physiopathologie**

*Pr Paul AVAN, PH-Enseignant Chercheur, INSERM, Clermont-Ferrand*

Cette intervention de fin de journée se nourrira des données apportées par les orateurs successifs. Dans les grandes lignes, on peut imaginer dès maintenant qu'elle sera sans doute amenée à distinguer plusieurs lignes de partage. La première sépare les ANSD présynaptiques aisément remédiables si les voies neuronales auditives sont intactes (mais le sont-elles forcément toujours ?) des ANSD post-synaptiques de pronostic moins évident, très dépendant de la cause profonde de dysfonctionnement. La deuxième revient aux sources : les NA-DA de Starr et collègues pointaient explicitement la notion de dyssynchronie et donc l'atteinte des performances auditives liées à la structure temporelle des sons : comment les restaurer au moins partiellement ? L'avènement de nombreuses pistes thérapeutiques authentiques devrait créer une troisième ligne de partage : quelles ANSD pourra-t-on guérir ?





**VENDREDI 15 NOVEMBRE 2019**

**Impacts psychologiques des Neuropathies Auditives au quotidien chez l'adulte**

*Christel CARILLO, Psychologue, Hôpital Pitié-Salpêtrière, Paris*

Parmi les différentes étiologies de la surdité, celles liées à des atteintes neuropathiques présentent des spécificités qui tendent à potentialiser les effets habituels de la surdité et leur impact psychologique chez les patients qui en sont atteints ; plus rares, plus difficiles à diagnostiquer et à prendre en charge, elles confrontent les professionnels aux limites de leur savoir, car les modes de réhabilitation habituels ne permettent pas de garantir la restauration d'une communication satisfaisante... Du côté du patient, cette incertitude quant au succès de la réhabilitation peut avoir des effets fortement anxiogènes. Par ailleurs, le sentiment d'incompréhension, d'isolement, y compris par rapport à d'autres sourds, les efforts attentionnels et la fatigue qui les accompagnent sont encore majorés ; ils suscitent une détresse importante, et peuvent conduire à des états dépressifs qu'il faut pouvoir repérer et prendre en charge.

**Comment orienter la prise en charge des enfants atteints de Neuropathies Auditives ?**

*Pr Robert V. HARRISON, Hospital for Sick Children, Toronto, Canada*

We discuss issues related to cochlear implantation in children with auditory neuropathy spectrum disorder (ANSO). We describe the varied nature of this disease category including the numerous potential causes of auditory neuropathy. The most prevalent etiology for infants with ANSO is associated with prolonged neonatal intensive care unit (NICU) stay. We discuss the potential contribution of cochlear hypoxia to this etiology. The second part of this review describes in detail our own experience at the Hospital for Sick Children in Toronto, with cochlear implantation of children diagnosed with ANSO. We outline the detection, diagnosis, and referral routes for our patients. We provide an overview of our "standard operation procedures" regarding candidacy, and discuss some of the special considerations that need to be applied to children with ANSO. This includes decisions to implant children with better audiometric thresholds that are standard in non-ANSO patients, concerns about the possibility of spontaneous remission and the appropriate timing of implantation. Finally we review some published literature on outcomes after cochlear implantation (CI) in ANSO. We presently conclude that ANSO, together with its numerous comorbidities, is far too heterogeneous to make definitive statements about prognosis with CI.

**Y-a-t-il une spécificité de prise en charge orthophonique pour les Neuropathies ?**

*Nadine COCHARD, Orthophoniste, Hôpital de Purpan, Toulouse*

Du fait de la diversité des profils de perte auditive et de la variété des prises en charge des enfants présentant une neuropathie, il existe encore peu de publications dans la littérature sur ce sujet. Cette présentation vise donc à faire un état des lieux des expériences nationales et internationales en la matière tant sur les objectifs de la prise en charge, que sur les différents profils développementaux des enfants. Les recommandations en matière d'évaluations, de mise en place d'aides à la communication, d'accompagnement parental et de rééducations personnalisées seront discutées. La nécessité de partage des informations avec les professionnels des réseaux éducatifs et rééducatifs seront également abordés.





### **Adaptations à la pratique libérale orthophonique**

*Yannick BELOUARD, Orthophoniste, Angers*

L'accompagnement orthophonique des patients présentant une neuropathie auditive se doit d'être ciblé et adapté. Depuis quelques années, les recherches cliniques et les progrès de la science ont permis de faire évoluer la prise en charge, en proposant de nouveaux axes de travail : écoute dans le bruit, localisation, discriminations fréquentielle et temporelle...

Pour que la prise en charge des neuropathies auditives soit possible en libéral, des outils et des moyens peuvent faciliter l'approche de l'orthophoniste.

Après un rappel des besoins en termes de rééducation, en lien avec les présentations précédentes, nous exposerons les exercices d'entraînement auditif permettant de cadrer la rééducation. Un détail précis des différents matériels et de la mise en oeuvre sera exposé afin de favoriser sa mise en place. Illustrée de cas pratiques et de vidéos explicites, cette présentation concrète aura pour objectif de démocratiser l'accompagnement du patient présentant une neuropathie auditive en libéral.

### **Evaluation et prise en charge écologique de la personne ayant un trouble auditif**

*Pr François BERGERON, Université de Laval, Québec, Canada*

L'amélioration de la fonction auditive est un objectif central de l'intervention auprès de la personne vivant avec un trouble de l'audition. De nombreux outils sont proposés pour guider ces interventions et évaluer leurs bénéfices. Idéalement, ces outils devraient explorer des capacités communicationnelles complexes telles que celles rencontrées par ces personnes dans leur vie quotidienne. Partant de ce principe, la présentation proposera une approche écologique pour l'évaluation et la prise en charge des personnes ayant un trouble auditif. Cette approche met à contribution le système Immersion 360 qui permet de générer en milieu clinique des environnements sonores virtuels recréant une expérience similaire à la vie quotidienne. Il est alors possible d'administrer des tests de perception auditive, de même que de réaliser des interventions thérapeutiques, dans des conditions réalistes.

### **Le Matrix simplifié français**

*Isabelle PRANG, Orthophoniste, Hôpital Necker, Paris*

En audiologie, les tests couramment utilisés pour évaluer les capacités perceptives de la parole dans le silence ne présage pas de l'intelligibilité de la parole dans le bruit.

Les avancées technologiques ainsi que la réhabilitation précoce de l'audition facilitent la compréhension de la parole en milieu bruyant pour les enfants sourds. L'entraînement auditif en situation compétitive est nécessaire. Plusieurs logiciels, utilisant la méthode adaptative, sont utilisés pour les adultes. Le Matrix simplifié en français (FRA-SIMAT) est un test adaptatif développé pour évaluer la reconnaissance de la parole dans le bruit chez les enfants. Il met en valeur l'utilité de l'entraînement auditif chez l'enfant à partir de 5 ans.

### **Table-ronde : la complexité du parcours - témoignages**

*Moderatrice : Caroline REBICHON, Psychologue, Hôpital Necker, Paris*

Cette table ronde est l'occasion de réunir 3 familles qui témoignent de leur parcours dans le contexte d'une neuropathie auditive, un parcours souvent complexe et qui peut être émaillé de difficultés et



de doutes. Les familles partagent leurs expériences en particulier à propos du parcours diagnostique, de l'appareillage auditif, du projet éventuel d'implant cochléaire, ainsi que des difficultés au quotidien, et notamment sur le plan scolaire.

### **Particularités des prises en charge audioprothétiques : de l'amplification à l'implant cochléaire, cas cliniques.**

*Anne KEROUEDAN, Audioprothésiste, Anne Kerouedan Audition, Paris*

Les patients atteints de Neuropathie Auditive présentent des difficultés bien spécifiques dont il faut tenir compte pour l'appareillage auditif. Ces patients présentent une surdité neuro-sensorielle pouvant être de degré extrêmement variable, les seuils en audiométrie tonale pouvant aller de normaux à une surdité profonde. En général, la compréhension (notamment dans le bruit) est dégradée, et nous observons une grande fatigabilité auditive. Chez le très jeune enfant, il est particulièrement difficile d'évaluer la sévérité de l'atteinte.

De nombreuses questions se posent concernant l'évaluation de ces difficultés, le choix des appareils, les réglages, le suivi audioprothétique...

La présentation de cas cliniques nous permettra d'aborder ces différents thèmes et de donner des recommandations sur cette prise en charge.

### **Bénéfice de l'implant cochléaire chez l'adulte présentant une Neuropathie Auditive**

*Marion DE BERGH, Orthophoniste, Hôpital Pitié-Salpêtrière, Paris*

*Dr Isabelle MOSNIER, ORL, Hôpital Pitié-Salpêtrière, Paris*

Le bénéfice de l'implantation cochléaire en cas de neuropathie auditive chez l'adulte est mal connu, les principales publications concernant l'enfant. Dans notre étude, le diagnostic de neuropathie auditive était posé sur une discordance entre les seuils en audiométrie tonale et vocale au casque, associé à des PEA désynchronisés. La présence d'otoémissions acoustiques était un argument supplémentaire lorsqu'elles étaient réalisées. Quinze patients ont été inclus, implantés en unilatéral dans 13 cas et en bilatéral séquentiel dans deux cas, avec un recul minimal de 1 an post-implantation. Seuls 5 des 15 patients portaient des prothèses auditives avant l'implantation. Dans 10 cas, un essai avait été réalisé, puis les prothèses abandonnées du fait de l'absence de bénéfice. Dans 5 cas, la neuropathie auditive s'associait à d'autres symptômes neurologiques (un cas de syndrome de Brown-Viletto-Laere, une ataxie de Friedreich, une pathologie du motoneurone des membres inférieurs, deux cas d'ataxies cérébelleuses associées et atteinte proprioceptive). L'âge moyen à l'implantation était de  $35 \pm 16$  ans [5-66]. La surdité était progressive chez tous les patients, associée à des acouphènes chez 5 patients et à des vertiges chez 3 patients. Les seuils moyens sur les fréquences 0,25 à 4 kHz en audiométrie tonale étaient symétriques entre les deux oreilles (oreille droite :  $56 \pm 16$  dB, oreille gauche :  $54 \pm 9$  dB), ainsi que la vocale au casque (maximum d'intelligibilité, oreille droite :  $33 \pm 38$  %, oreille gauche :  $30 \pm 34$  %). L'implantation cochléaire a permis une amélioration de l'intelligibilité chez la majorité des patients. Chez certains patients, une fluctuation des performances était constatée nécessitant des réglages plus fréquents que chez les patients présentant une surdité endocochléaire. Ces résultats doivent encourager à proposer l'implantation cochléaire en cas de neuropathie auditive tout en informant le patient du bénéfice plus hypothétique qu'en cas de surdité endocochléaire.



## **Appareillage et implantation cochléaire chez l'enfant en cas de Neuropathie Auditive**

*Pr Nathalie LOUNDON, ORL, Hôpital Necker, Paris*

Nous avons recueilli les résultats de 68 enfants parmi 115 patients suivis pour une neuropathie auditive (hors anomalie des VIIIc). Parmi les causes connues, la DFNB9 (mutations dans l'Otoferline) était prédominante (60% des cas). Les atteintes étaient multiples dans 3% des cas.

Les surdités observées chez l'enfant étaient légères à moyenne dans 50% des cas, sévères à profondes dans 50% des cas et évolutives dans 17% des cas.

Parmi la population pédiatrique, 29/68 patients étaient proteurs d'un implant cochléaire (dont 12 en bilatéral), et 39/68 d'appareils auditifs. Deux avaient abandonné leur appareil auditif au dernier recul (1 cas de normalisation auditive, 1 cas de trouble neurologique sévère). Les patients implantés portaient leur implant régulièrement dans 22/29 cas (76% cas), et les patients avec prothèse dans 28/39 (71% cas). Les résultats perceptifs dans les deux groupes sont exposés et discutés.