



Dès 2004, votre revue *Connaissances Surdités* (N°8, disponible dans la base documentaire de notre site internet) proposait déjà un article du Pr Paul AVAN sur le sujet des neuropathies auditives. Le rôle du dépistage néonatal dans la prise en considération récente de ce type de surdités « caractérisées par une contradiction (rare) entre otoémissions présentes et réponses neurales absentes ou très dégradées... » y était mis en évidence ainsi que la diversité de cette entité clinique. Nous revenons 13 ans plus tard sur ce sujet en reconnaissant que la complexité des approches tant au niveau de la compréhension des mécanismes physiologiques en jeu, que lors de l'établissement d'un diagnostic fiable ou lors du choix des stratégies de réhabilitation reste d'actualité. Trois articles contrastés y sont consacrés. Ils émanent de trois auteurs francophones exerçant en Belgique, en France et aux USA.

L'article suivant, de Jérôme André, orthophoniste à l'institut de Ronchin n'est pas sans lien avec les précédents même s'il concerne toutes les situations d'optimisation des réglages d'implant cochléaire. En effet, grâce à l'outil qu'il a créé, les observations des orthophonistes, essentielles pour évaluer le développement des capacités de compréhension et de production de la parole et du langage, peuvent être davantage synthétisées et prises en compte par les régulateurs d'implants afin d'optimiser l'adaptation des réglages successifs.

Le site Internet Surdi-info du Centre National d'Information sur la Surdité créé il y a presque quatre ans par la fondation OVE et cofinancé par le ministère des affaires sociales et de la santé est devenu un élément d'information incontournable, accessible aux personnes sourdes utilisant tant la langue orale et écrite française que la langue des signes française.

Dans la rubrique littérature vous trouverez les comptes rendus de lecture de deux ouvrages autobiographiques de personnes sourdes parus cette année. Leurs expériences et leurs vécus très contrastés y sont décrits.

Enfin pour clore notre revue nous vous présentons la deuxième partie du dossier de rééducation en psychomotricité concernant l'ouverture de l'espace graphique chez l'enfant ayant une aréflexie vestibulaire.

Pensez à rapidement vous inscrire à notre prochain colloque *Musique et Surdité* (9 et 10 novembre) ; les premiers inscrits pourront assister à la Conférence concert *Swinging the brain* donnée par The Rolling String Quartet, animé par le Pr Emmanuel Bigand le 8 novembre à 20 heures dans l'auditorium de l'Institut Imagine / Hôpital Necker.

D'ici là, bonne lecture!

Martial FRANZONI, Président

Colloque Acfos 2017

Programme 9 novembre 2017

Ce colloque ACFOS XIV a pour thème « Musique et surdité ». Des chercheurs, des pédagogues, des cliniciens et des musiciens sourds et entendants y témoignent des avancées les plus récentes. En quoi la musique peut-elle enrichir notre cognition ? Comment les personnes sourdes appareillées peuvent-elles percevoir la musique ? Quels sont ses liens avec le langage ?... Différentes pistes seront ici abordées. ACFOS, en organisant ce colloque, participe à ces réflexions et contribue ainsi à enrichir les pratiques auprès des enfants et adultes sourds.

8h00 Accueil

8h50

Introduction au colloque par

Martial FRANZONI, Orthophoniste, Directeur du CEOP, Président d'ACFOS, Paris

Modérateur : Xavier PERROT

9h-9h30

Musique, cerveau, surdité

Emmanuel BIGAND, Professeur de psychologie cognitive, LEAD, CNRS, Dijon

9h30-10h30

Sound : invisible ally and enemy of brain health

(Le son : allié et ennemi invisible de la santé cérébrale)

Nina KRAUS, Ph.D., Northwestern University, Chicago

10h30-10h45 Discussion

10h45-11h15 Pause

11h15-11h45

Le rôle du rythme dans la synchronisation neuronale

et la perception/production de la parole

Danièle SCHON, Chercheur - Institut de Neurosciences des Systèmes,

INSERM & Aix-Marseille Université

11h45-12h15

Stimulation auditive rythmique pour améliorer le traitement

langagier de l'enfant sourd

Barbara TILLMANN, Centre de Recherche en Neurosciences, Lyon

12h15-12h30 Discussion

12h30-14h Déjeuner

Modéatrice : Françoise Denoelle

14h-14h30

Mémoire auditive et perspectives pour l'entraînement perceptif

Daniel PRESSNITZER, Directeur de recherche CNRS, Ecole Normale Supérieure, Paris

14h30-15h00

Pourquoi les utilisateurs d'implants cochléaires écoutent-ils encore de la musique ?

Jeremy MAROZEAU, Professeur Associé au Technical University of Denmark, Copenhague.

15h-15h30

Perception de la hauteur tonale et reconnaissance de contours mélodiques chez l'implanté cochléaire

Olivier MACHEIREY, Chargé de recherche CNRS, LMA, Marseille

15h30-15h45 Discussion

15h45-16h15 Pause

16h15-16h45

Pratique musicale professionnelle : effets sur le système auditif

Xavier PERROT, Maître de conférences des universités & Praticien hospitalier, Université Claude Bernard Lyon 1 & Hôpitaux Civils de Lyon

16h45-17h15

Traitement central de l'information sonore et appareillage auditif des malentendants mélomanes

Arnaud COEZ, Audioprothésiste (PharmD, PADI), INSERM U1000 & Laboratoire de correction auditive Boaguet, Paris

Programme 10 novembre 2017

Modérateur : Emmanuel Bigand

9h-10h00

Neurobiology of everyday : what we have learned from music ?

(Musicalité du quotidien : qu'avons-nous appris de la musique ?)

Nina KRAUS, Ph.D., Northwestern University, Chicago

10h00-10h30

Agir et entendre, un cerveau multidimensionnel

Benoit MORILLON, Chercheur - Institut de Neurosciences des Systèmes, INSERM & Aix-Marseille Université

10h30-10h45 Discussion

10h45-11h15 Pause

11h15-11h45

Un atelier musical pour enfants sourds

Sandrine PERRAUDÉAU, Professeur CAPEIS et doctorante en musicologie, CEOP, Paris

11h45-12h15

Peut-on faire de la musique étant sourd ?

Témoignages de Christian GLYOT et Oscar TREU

12h15-12h30 Discussion

12h30-14h Déjeuner

Modérateur : Martial Franzoni

Traitement de la musique : pistes d'avenir

Table ronde animée par Yannick LEROSEY, ORL, CHU Rennes

14h-14h10 Chris JAMES, scientifique recherche clinique, Cochlear

14h10-14h20 Vincent PEAN, directeur recherche, Med-El

14h20-14h30 Dan GARCIA, directeur recherche clinique, Oticon Medical

14h30-14h40 Adrien TRAVO, chef produit, Advanced Bionics

14h40-15h10 Discussion

15h10-15h40

Ateliers musicaux

Emmanuel BIGAND, Professeur de psychologie cognitive, LEAD, CNRS,

et Alexis BOZORG GRAYELL, ORL, CHU, Dijon

15h40-16h20

Témoignages de parents musiciens d'enfants sourds

Table ronde animée par Florence SEIGNOBOS, psychologue, psychothérapeute, Survire

16h20-16h40 Discussion

16h40-17h00

Synthèse et conclusion du colloque

Emmanuel BIGAND, Professeur de psychologie cognitive, LEAD, CNRS,

Dijon



INTRODUCTION PAR MONIQUE POUYAT, RÉDACTRICE EN CHEF

La pluralité clinique des NA, leurs différentes étiologies, la diversité et la variabilité de leurs conséquences, les protocoles de réhabilitation susceptibles d'être remis en cause justifient le terme de spectre associé à ce type de surdités.

Ce premier texte de l'équipe de Naïma DEGGOUJ résume les problématiques complexes rencontrées et permet d'en avoir une vision synthétique globale. Le document suivant assez technique de Vincent PEAN nous apporte des connaissances scientifiques de base utiles pour comprendre comment pallier à l'altération des cellules ciliées et/ou aux dysfonctionnements de codage lors de la transmission des données entre les différents organes sensoriels et nerveux périphériques. Le dernier sujet plus clinique de Thierry MORLET concerne le diagnostic et le choix de la meilleure stratégie de réhabilitation auditive.

LE SPECTRE DE LA NEUROPATHIE AUDITIVE / DYSSYNCHRONIE AUDITIVE CHEZ L'ENFANT

Daniele De Santi, Melissa Putman, Naïma Deggouj.
Cliniques Universitaires Saint-Luc-Bruxelles

La découverte des différentes étiologies et des localisations des anomalies moléculaires sous-jacentes à la neuropathie auditive a permis de mieux définir cette entité nosologique, c'est pourquoi on parle à l'heure actuelle de neuropathie auditive / dyssynchronie auditive (NA/DA) ou de spectre de la neuropathie auditive.

Il s'agit d'une atteinte des réponses neurales au niveau du système auditif proximal, qui se traduit en une hypoacusie neurosensorielle de sévérité variable avec préservation du fonctionnement des cellules ciliées externes.

L'atteinte d'origine génétique (Pejvakin, Otoferlin...) ou acquise (anoxie néonatale, etc.) peut provenir des cellules ciliées internes ou de leurs synapses. Elle peut également provenir des fibres nerveuses cochléaires par aplasie du nerf cochléaire ou neuropathie d'origine génétique ou acquise telle l'hyperbilirubinémie toxique. À noter que 10% des surdités sévères ou profondes seraient dues à ce déficit (Berlin et al. 2000 ; Rance et al., 1999 ; Sininger, 2002).

Les critères diagnostiques de la neuropathie auditive se basent sur :

- la présence d'une surdité neurosensorielle fluctuante, de degré variable, avec fatigue auditive, associée à des difficultés de perception et de compréhension de la parole, surtout dans le bruit, entraînant un retard de développement important du langage dans les formes précoces et/ou une audiométrie vocale plus détériorée que l'audiométrie tonale dans les formes tardives.
- la préservation des otoémissions acoustiques (OEA) et/ou du potentiel microphonique cochléaire,
- l'altération importante des réponses neurogènes des potentiels évoqués auditifs du tronc cérébral (PEA).
- l'absence de réflexe stapédiens

Le bilan audiométrique chez l'enfant est réalisé en tenant compte des difficultés perceptives et des éventuels problèmes moteurs associés. C'est pourquoi les durée et fréquence d'administration des stimuli auditifs sont adaptées afin de permettre l'intégration temporelle et d'éviter une fatigue auditive.

L'enregistrement des PEA constitue le gold standard du screening auditif chez les nouveaux-nés car les otoémissions acoustiques sont préservées dans cette pathologie.

La prise en charge des neuropathies auditives reste un sujet très controversé. Une approche multidisciplinaire est recommandée. Les objectifs de la prise en charge sont de préciser les seuils auditifs, de restaurer une audition fonctionnelle et développer une langue orale et/ou signée.

L'adaptation prothétique doit se baser sur des mesures comportementales audiométriques et sur le développement du langage.

Si l'audition n'est pas rendue fonctionnelle par des aides auditives conventionnelles, une implantation cochléaire est nécessaire pour restaurer une synchronisation des informations auditives périphériques. Elle doit être envisagée si l'enfant ne développe pas la langue orale comme le ferait un enfant sourd profond porteur d'un implant cochléaire. Un système FM peut également être proposé.

La prise en charge orthophonique doit tenir compte des particularités auditives et psychomotrices éventuelles de ces enfants.

BASES DU TRAITEMENT DU SIGNAL : COMPARAISON ENTRE LA PROTHÈSE AUDITIVE ET L'IMPLANT COCHLÉAIRE

Vincent Péan, directeur de la recherche MED-EL France

La parole est un signal caractérisé par sa répartition énergétique en temps et en fréquence. Cette information reçue par l'oreille est traitée et codée pour être envoyée sur le nerf auditif. Les éléments de l'oreille interne intervenant dans ce codage peuvent être déficients. L'information est ensuite codée par le nerf auditif pour être envoyée vers le cerveau. Ce codage peut aussi être altéré. Les déficiences peuvent être (partiellement) corrigées par une prothèse auditive ou un implant cochléaire.

Dans la première partie de cet article nous vous proposons de poser les bases du fonctionnement physiologique normal intervenant dans ces codages du signal de la parole.

Nous présenterons ensuite les bases de traitement du signal des prothèses auditives et des implants cochléaires en décrivant les atteintes auditives et leurs conséquences perceptives, les stratégies de réhabilitation auditives associées, les éléments essentiels de la chaîne de traitement numérique de ces systèmes et les limites des traitements.

ÉLÉMENTS CONCERNANT LA PAROLE

Le son est une variation de pression acoustique.

L'onde acoustique se propage de proche en proche via les particules d'air générant des zones de compression et de raréfaction qui se répartissent dans l'espace. [Speaks 1999].

La plus petite variation de pression perceptible par l'oreille humaine est de 20 µPa. Cette valeur est utilisée comme valeur de référence dans l'échelle des dB SPL (Sound Pressure Level). Ainsi 0 dB SPL correspond à une pression de 20 µPa, 20 dB SPL correspond à 200 µPa car : $P_{dB SPL} = 20 * \log_{10} (P/Pref)$ avec Pref=20 µPa.

L'oreille humaine a une dynamique de 120 dB SPL environ, soit de 20 µPa à 10^6 . 20 µPa=20 Pa.

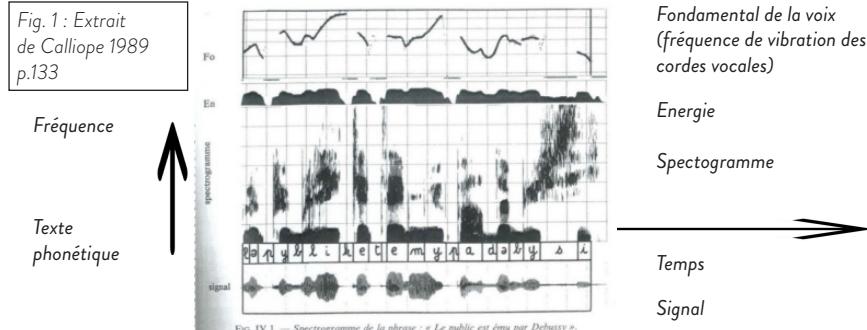
Par analogie on peut considérer un système de pesée sensible de 1 g à 1 tonne (10^6 g).

La parole est un son dont la source est de deux types [Calliope 1989] :

- Le flux d'air issus des poumons est modulé par la vibration des cordes vocales à une fréquence F0 appelée fréquence fondamentale : on parle alors de sons voisés (exemple /a/ ou /v/).
- Pour les sons non voisés un bruit est généré soit par de l'air passant à travers une constriction étroite (exemple /f/), soit par une obstruction et un relâchement soudain de l'air (exemple /t/).

La forme du conduit vocal avec la langue, le palais, les lèvres, les dents et l'ouverture du conduit nasal, agit comme un système qui filtre le signal de source pour produire de la parole. [Calliope 1989]

On peut représenter le signal parole produit par son intensité dans un plan (temps, fréquence) : chaque élément de la parole est constitué d'énergie répartie de façon spécifique sur des fréquences données à un instant donné (cf. figure 1).



On peut donc considérer la parole comme étant une variation dans le temps d'intensités et de fréquences.

Nous allons voir maintenant comment sont codées la fréquence et l'intensité au niveau de la cochlée et du nerf auditif. Nous ne donnons ici que les bases nécessaires à la compréhension du traitement du signal des prothèses auditives et des implants cochléaires et ne détaillerons pas certains aspects essentiels de la représentation des sons dans l'oreille interne tel que le phénomène de suppression [Robles et Ruggero 2001].

ÉLÉMENTS CONCERNANT L'AUDITION

L'oreille est constituée de 3 parties : oreille externe, oreille moyenne et oreille interne (cf. figure 2).

TRANSMISSION JUSQU'À LA COCHLÉE

L'oreille externe capte l'onde de pression acoustique (son) et **l'oreille moyenne** convertit l'onde acoustique en vibration mécanique par l'intermédiaire des osselets. Sa fonction est notamment de permettre une transmission maximale d'énergie de l'air vers le liquide cochléaire.

CODAGE DE LA FRÉQUENCE SUR LA COCHLÉE

Que se passe-t-il si on envoie un ton pur (signal sinusoïdal d'une fréquence donnée) sur l'oreille ?

La réponse de la membrane basilaire à une stimulation avec un son pur prend la forme d'une onde avec une zone de déformation maximale. (cf. figure 3 ; figure 4)

Où se produit le maximum de déformation ?

- Si le ton pur est basse fréquence alors la déformation maximale se produit à l'apex.
- Si le ton pur est haute fréquence alors la déformation maximale se produit à la base.
- Ce résultat est lié à des propriétés mécaniques de la cochlée : l'apex est plus rigide et plus large que la base. (cf. figure 5 ; figure 6)

Quelle est la largeur de la déformation ?

La localisation du maximum de l'oscillation de la membrane basilaire donne une information sur la/les fréquence(s) du signal acoustique. (cf. figure 6 ; figure 7)

- Ainsi la membrane basilaire est un banc de filtres s'élargissant (logarithmiquement) de l'apex vers la base.
- Ces filtres cochléaires vont permettre notamment de séparer les fréquences dans un son donné. (cf. figure 6).

Codage de la fréquence sur la cochlée

Illustration schématique

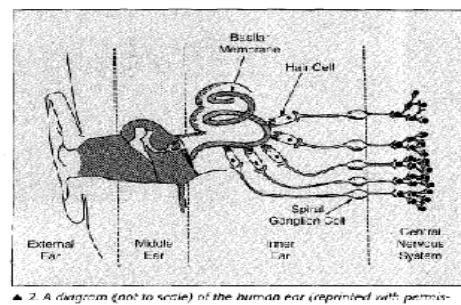


Fig. 2 D'après Loizou 1998

Les vibrations mécaniques font vibrer la fenêtre ovale et l'oreille moyenne convertit l'onde acoustique en vibrations du fluide de la cochlée.

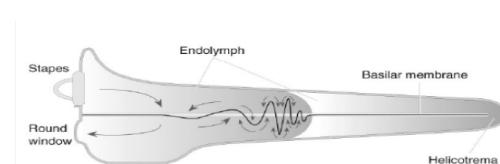


Fig. 3
Propagation de l'onde sur la membrane basilaire.
D'après 11.9 Bear, Mark F., Barry W. Connors, and Michael A. Paradiso.
Neuroscience: Exploring the Brain. 3rd ed. Baltimore, MD: Lippincott Williams

Les variations de pression dans le fluide de la cochlée provoquent un déplacement de la membrane basilaire.
Propagation d'une onde sur la membrane basilaire (cochlée) de la base vers l'apex.

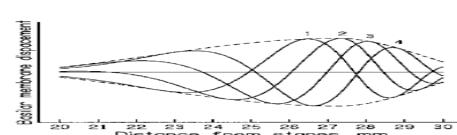


Fig. 4. D'après 1.9 Moore An introduction to the psychology of hearing. 5th edition. Elsevier 2004.

L'enveloppe (...) donne le maximum de la déformation.
La réponse de la membrane basilaire à une stimulation avec un son pur prend la forme d'une onde avec un maximum de déformation.

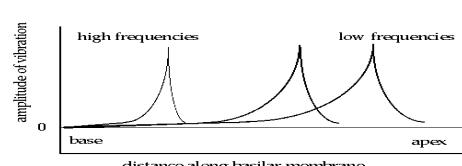
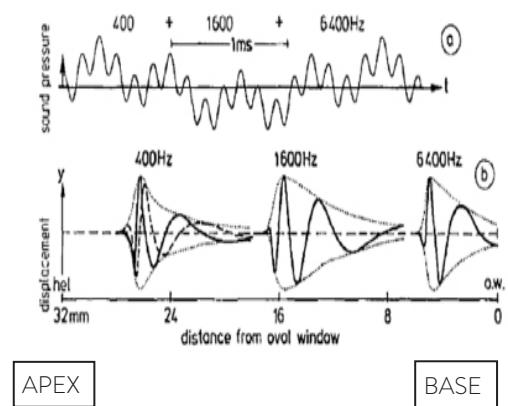


Fig. 5.
Amplitude de la vibration sur la membrane basilaire en fonction de la position

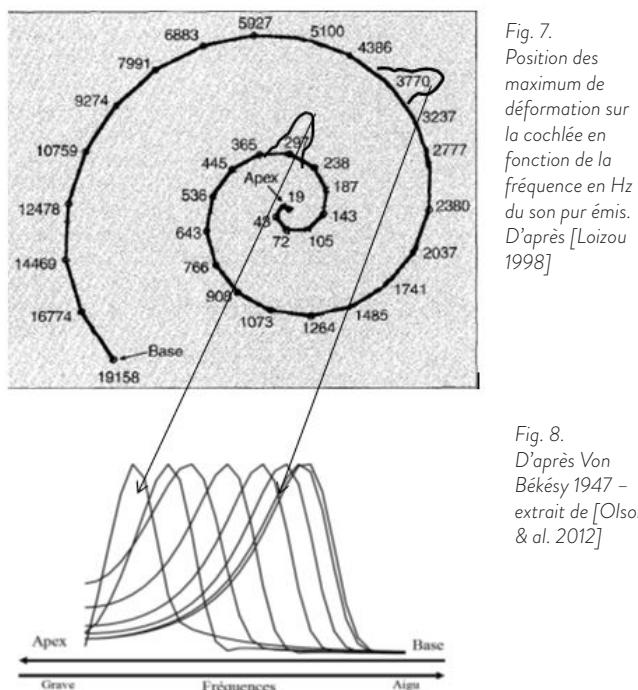
Chaque point de la membrane basilaire répond plus spécifiquement à une certaine fréquence de stimulation (la fréquence caractéristique) :

- Hutes fréquences à la base
- Basses fréquences à l'apex

Neuropathies auditives



(a) Son constitué de 3 fréquences 400 Hz, 1600 Hz et 6400 Hz. Représentation : amplitude vs temps.
(b) La membrane basilaire va séparer spatialement les fréquences car chaque fréquence va créer une déformation maximale en un lieu différent sur la membrane basilaire. Représentation : amplitude de la déformation vs position sur la membrane basilaire.



La cochlée réagit donc spatialement différemment en fonction de la fréquence du son qui est émis. On peut positionner schématiquement sur la cochlée les fréquences correspondant au maximum de déformation si on envoie une série de tons purs.

La déformation ne se fait pas en un point unique mais sur une certaine largeur : chaque largeur définissant un filtre cochléaire.

Fig. 6.
Illustration
de l'effet
de filtrage
par la
membrane
basilaire.

Importance des filtres cochléaires

• La largeur et la forme des filtres cochléaires peuvent être mises en évidence par des tests psychoacoustiques utilisant la propriété de masquage des sons [Moore 2004].

Considérons un bruit limité à une bande spectrale de 300-600 Hz et un son cible égal à un sinus à 1000 Hz : les 2 sons sont spectralement éloignés, ils ne partagent pas le même filtre cochléaire et même quand le bruit a une puissance supérieure à celle du son cible (exemple avec un rapport signal bruit négatif égal à -4 dB) on perçoit le signal cible, il n'y a pas de gêne. (cf. Figure 8) Si on rapproche spectralement le bruit du signal cible alors une partie de son énergie partage le même filtre cochléaire que le son cible et un phénomène de masquage (simultané) se produit : ainsi avec un bruit limité à 800-1100 Hz et un signal cible égal à un sinus à 1000 Hz, pour le même rapport signal bruit que précédemment de -4 dB, on ne perçoit plus le son cible. (cf. figure 8)

On comprend ici l'importance de la résolution spectrale des filtres auditifs : si ceux-ci s'élargissent alors les phénomènes de masquage deviennent plus fréquents.

Importance des filtres cochléaires

Illustration schématique

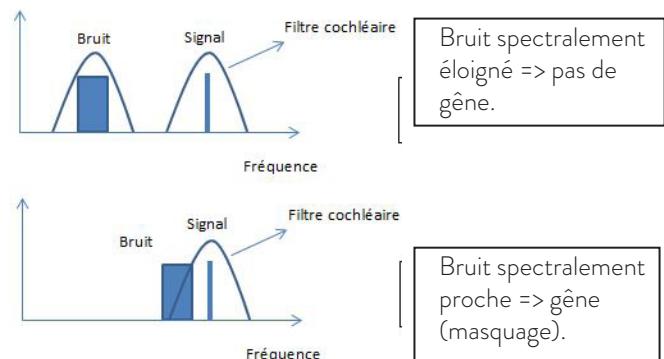


Fig. 9. Illustration du masquage simultané d'un son pur par un bruit

CODAGE DE L'INTENSITÉ SUR LA COCHLÉE

Chaque point de la membrane basilaire répond plus spécifiquement à une certaine fréquence de stimulation (la fréquence caractéristique) : le point d'observation sur la membrane basilaire peut se faire à la fréquence

caractéristique ou en un autre point. Ainsi, si on envoie un son pur à 10 kHz, on peut observer ce qui se passe sur la membrane basilaire en (A) i.e. à la fréquence caractéristique, ou en (B) à proximité de la fréquence caractéristique ou en (C) loin de la fréquence caractéristique. (Cf. Figure 10).

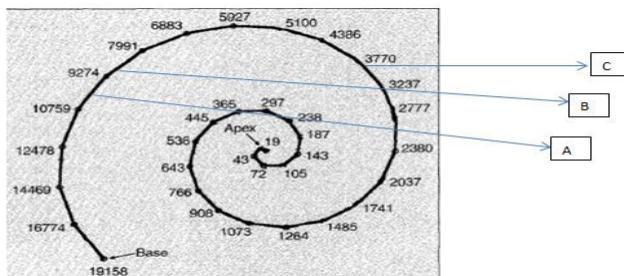


Fig. 10. Illustration des points d'observation sur une membrane basilaire.
D'après [Loizou 1998].

Que se passe-t-il si on envoie un ton pur (signal sinusoïdal d'une fréquence donnée) plus fort ?

Pour une fréquence donnée plus le son est fort plus la déformation de la membrane basilaire est forte. (cf. figure 11).

Quel est le gain entre le ton pur arrivant sur l'oreille et la déformation sur la membrane basilaire ?

Aupoint répondant plus spécifiquement à la fréquence du son envoyé (c'est-à-dire à la fréquence caractéristique) la membrane basilaire applique une compression non linéaire (cf. figure 12) avec amplification des sons faibles et compression des sons forts.

Cette compression permet notamment d'ajuster la dynamique auditive d'environ 120 dB SPL chez l'homme à la dynamique neuronale beaucoup plus réduite.

Codage de l'intensité sur la cochlée

Illustration schématique

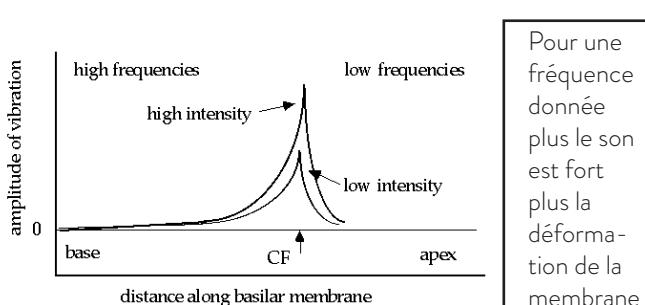


Fig. 11. Illustration du codage de l'intensité sur la cochlée

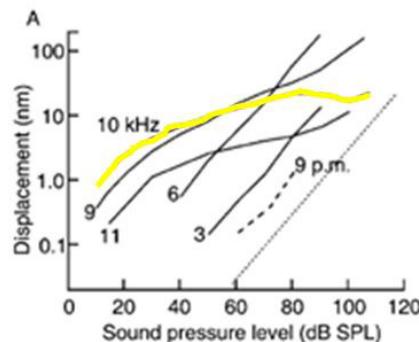


Fig. 12. D'après Pickles 2012. (p. 44 Fig. 3.33) : An introduction to the physiology of hearing. 4th édition. Copyright © 2012 Emerald Group Publishing Limited

A la fréquence caractéristique (ici 10 kHz) : la réponse de la membrane basilaire augmente linéairement (pente de 1) avec la pression du son jusqu'à 20 dB SPL puis augmente avec une pente de 0.3 (sur des axes log-log). A la fréquence caractéristique (CF) la membrane basilaire applique une compression non linéaire (cf. ligne jaune dans le graphique). Si on observe la réponse de la membrane basilaire à proximité de la fréquence caractéristique (ici 9 kHz ou 11 kHz) : la compression est non linéaire. Si on observe la réponse de la membrane basilaire loin de la fréquence caractéristique (ici 6 ou 3 kHz) : la compression est linéaire.

CODAGE DE LA COCHLÉE : LES CELLULES CILIÉES

Deux types de cellules sont des éléments essentiels du codage sur la cochlée (cf. figure 13) :

- Les cellules ciliées internes (IHC) ont des fibres afférentes et permettent le transfert de l'excitation de la cochlée vers le cerveau.
- Les cellules ciliées externes (OHC) ont des fibres efférentes et permettent le transfert d'information du cerveau aux cellules ciliées, on parle de processus actif. Elles régissent la largeur des filtres cochléaires (résolution fréquentielle) et la compression non linéaire de la membrane basilaire (seuils auditifs).

Codage de la cochlée : les cellules ciliées

Illustration schématique

Transduction par les cellules ciliées

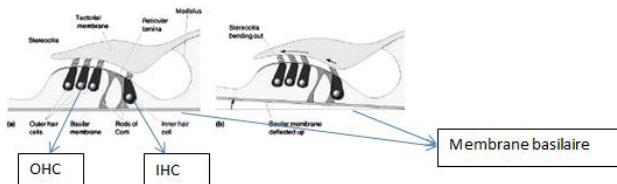


Fig. 13. D'après 11.13 in Bear, Mark F., Barry W. Connors, and Michael A. Paradiso. (Voir fig. 3).

Neuropathies auditives

CODAGE DE LA FRÉQUENCE DU SON AU NIVEAU DU NERF AUDITIF : TONOTOPIE

Le déplacement de la membrane basilaire entraîne les cellules ciliées qui se courbent et libèrent une substance électrochimique qui entraîne les neurones à décharger électriquement.

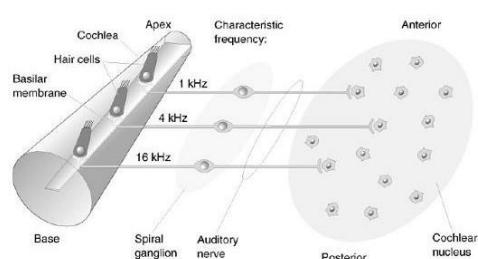
La place de l'excitation des neurones porte une information sur la fréquence du son : les neurones en vis-à-vis de l'apex vont décharger électriquement si on envoie un son basse fréquence, alors que ceux à la base vont décharger électriquement si on envoie un son haute fréquence. On parle de **tonotopie**. (cf. figure 14).

Tonotopie au niveau du nerf auditif

Illustration schématique

Codage de la fréquence

Tonotopie



Tonotopie : la place de l'excitation des neurones porte une information sur la fréquence du son.

Fig. 14. D'après 11.13 in Bear, Mark F., Barry W. Connors, and Michael A. Paradiso. Neuroscience: Exploring the Brain. 3rd ed. Baltimore, MD: Lippincott Williams & Wilkins, 2001.

CODAGE DE LA FRÉQUENCE DU SON AU NIVEAU DU NERF AUDITIF : PHASE-LOCKING

Le rythme de décharge des neurones porte une information sur la fréquence du son :

- En réponse à un son pur, les décharges électriques du nerf tendent à être synchronisées en phase avec l'onde de stimulation. Ainsi si on envoie un son sinusoïdal de fréquence 500 Hz (de période $1/500 = 2$ ms) sur l'oreille, les neurones vont décharger (en moyenne) à des intervalles de temps de 2 ms, 4 ms, 6 ms, etc. et le rythme de décharge va donc porter une information sur la période (ou fréquence) du signal (qui est ici de 2 ms).
- On parle de phase-locking. (cf. figure 15 ; Figure 16). Le « phase locking » ne se produirait que pour les fréquences inférieures à 5 kHz.

Phase-locking au niveau du nerf auditif

Illustration schématique

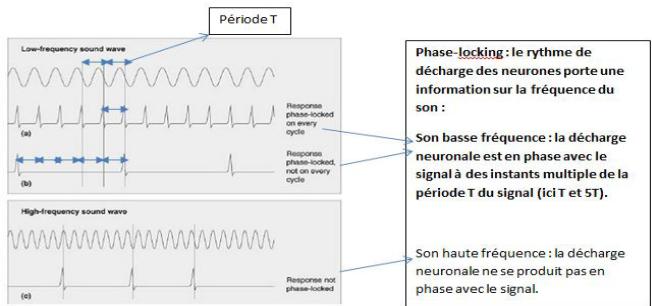


Fig. 15. D'après 11.21 in Bear, Mark F., Barry W. Connors, and Michael A. Paradiso. Neuroscience: Exploring the Brain. 3rd ed. Baltimore, MD: Lippincott Williams & Wilkins, 2007.

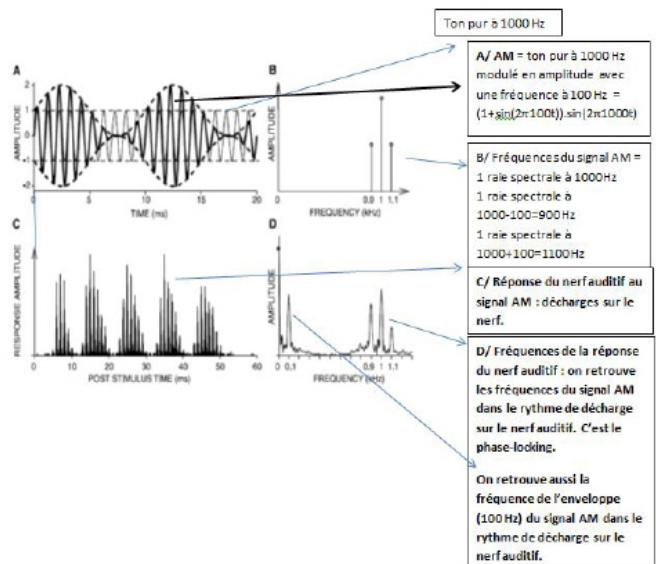


Fig 16. D'après Joris 2004 Physiol Rev. 2004 Apr; 84 (2) : 541-77. Neural Processing of Amplitude-Modulated (AM) sounds.

CODAGE DE L'INTENSITÉ AU NIVEAU DU NERF AUDITIF

- Le taux de décharge des neurones et le nombre de neurones recrutés portent une information sur l'intensité du son. (cf. figure 17)
- Il y a 3 types de fibres nerveuses en fonction de leur activité spontanée (sans stimulation) et de leur dynamique (écart entre l'intensité minimale de stimulation qui entraîne une décharge non spontanée de la fibre et l'intensité maximale de stimulation qui entraîne une saturation de la fibre). (cf. figure 18)
- Ainsi, l'audiométrie tonale ne mesure qu'un type de fibres nerveuses : celles avec une activité spontanée élevée. (cf. figure 19)

- Or les fibres nerveuses à faible activité spontanée seraient les plus vulnérables à l'âge et au bruit. De plus elles coderaient dans le bruit. [Liberman & al. 2016].

Codage de l'intensité au niveau du nerf auditif

Illustration schématique

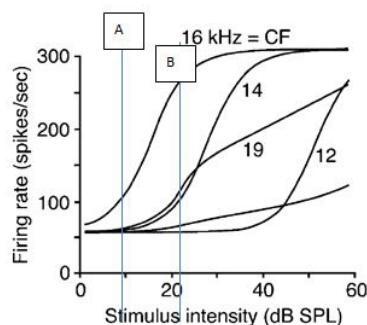


Fig. 17. D'après Pickles 2012
Illustration du codage de l'intensité

A : les fibres à la fréquence caractéristique (ici CF=16 kHz) déchargent à partir de quelques dB SPL puis le taux de décharge augmente avec le niveau sonore.

B : si on envoie un son pur à 14 kHz alors les fibres de fréquences caractéristiques voisines (ici CF=16 kHz) déchargent à partir de 20 dB SPL. Il y a recrutement.

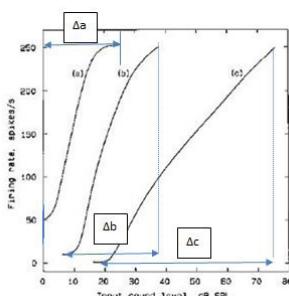


Fig. 18. D'après Moore 2004 p.40

3 types de fibres nerveuses :
 a) activité spontanée élevée et dynamique Δa étroite (High)
 b) activité spontanée moyenne et dynamique Δb moyenne (Medium)
 c) activité spontanée faible et large dynamique Δc (Low).
 Le seuil liminaire perceptif est associé aux fibres à activité spontanée élevée et dynamique réduite.

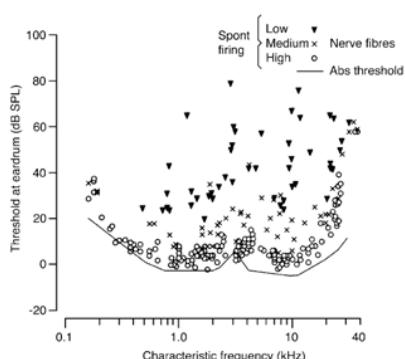


Fig. 19. D'après Pickles 2012.

Trois types de fibres nerveuses : High = (a) ; Medium = (b) ; Low = (c) ; (a), (b), (c) = cf. Figure 18.

Résumé

La parole est une variation dans le temps de fréquences et d'intensités.

Le codage au niveau de la cochlée (membrane basilaire) :

- un codage spatial de la fréquence avec la notion de filtres cochléaires,
- un codage de l'intensité lié à l'amplitude avec les notions de compression non linéaire et de seuils auditifs et
- un processus actif des cellules ciliées externes qui régissent ces deux codages

Le codage au niveau du nerf auditif :

- un codage de la fréquence spatial (= tonotopie) et temporel (=phase-locking)
- un codage de l'intensité par le taux de décharge, le nombre de neurones (recrutement) et leur type puisqu'il existe 3 types de fibres nerveuses.

[Speaks 1999] : Charles E. Speaks. *Introduction to sound*. 3rd Edition. Singular Publishing Group, INC. 1999

[Calliope 1989] : *La parole et son traitement automatique*. Edition Masson. 1989.

[Robles et Ruggero 2001] : L. Robles et M. A. Ruggero, "Mechanics of the Mammalian Cochlea", *Physiol Rev.* 2001 July ; 81(3): 1305–1352.

[Loizou 1998] : Philipos C. Loizou. "Mimicking the human ear". *IEEE Signal Processing Magazine*, pages 101-130, September 1998.

[Olson & al 2012] : E. S. Olson, H. Duifhuis, C. R. Steele, "Von Békézy and cochlear mechanics", *Hear Res.* 2012 November ; 293(1-2): 31–43.

[Moore 2004] : Brian C.J. Moore. *An introduction to the Psychology of Hearing*. 5th Edition. Elsevier. 2004.

[Pickles 2012] : *An introduction to the physiology of hearing*. 4th edition. Emerald Group Publishing Limited. 2012.

[Bear 2007] : Bear, Mark F., Barry W. Connors, and Michael A. Paradiso. *Neuroscience: Exploring the Brain*. 3rd ed. Baltimore, MD: Lippincott Williams & Wilkins, 2007.

[Joris 2004] : P. X. Joris, C.E. Schreiner, A. Rees, "Neural Processing of Amplitude-Modulated Sounds", *Physiol Rev* 84: 541–577, 2004.

[Liberman & al 2016] : M. Charles Liberman, Michael J. Epstein, Sandra S. Cleveland, Haobing Wang, Stéphane F. Maison, "Toward a Differential Diagnosis of Hidden Hearing Loss in Humans", *PLoS ONE* 11(9): e0162726. doi:10.1371/journal.pone.0162726, 2016

Neuropathies auditives

LES ATTEINTES AUDITIVES

LA SURDITÉ NEUROSENSORIELLE « TYPIQUE »

Elle se traduit par une atteinte des cellules ciliées externes (fig. 1).

La perte de ces cellules (cf. fig. 1) entraîne une élévation des seuils auditifs (cf. 1 fig. 1) et un élargissement des fibres cochléaires (cf. 2 fig. 1), ainsi qu'une compression non linéaire dégradée (recrutement) (fig.2)

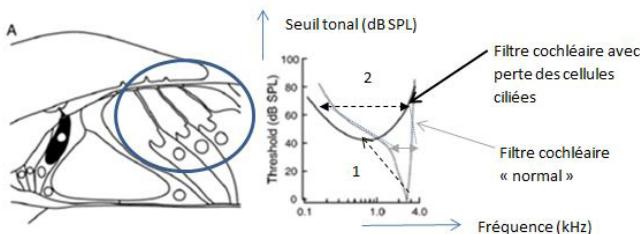


Fig. 1. D'après Pickles 2012. (p. 331 Fig. 10.6) : An introduction the physiology of hearing. 4th edition. Copyright © 2012 Emerald Group Publishing Limited

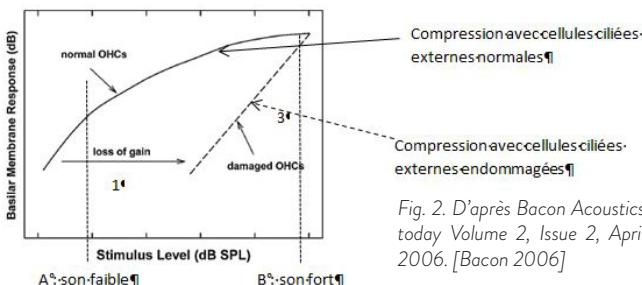


Fig. 2. D'après Bacon Acoustics today Volume 2, Issue 2, April 2006. [Bacon 2006]

Un son faible (e.g. A) ne sera plus perçu mais un son fort (e.g. B) sera perçu comme fort (recrutement). Le seuil de confort maximal n'est pas changé mais le seuil d'audibilité est augmenté.

LES NEUROPATHIES AUDITIVES

Elles se traduisent par une atteinte [Moser et Starr 2016] des cellules ciliées internes (IHC) avec la notion de régions mortes de la cochlée [Moore 2007], une atteinte des synapses entre les cellules ciliées internes et les fibres auditives afférentes qui transportent l'excitation de la cochlée vers le cerveau (synaptopathie) - dégradation qui pourrait se produire notamment par effet de l'âge ou du bruit [Kujawa & Liberman 2009, 2015] - et enfin une atteinte des neurones du ganglion spiral (SGN). (Cf. fig.3)

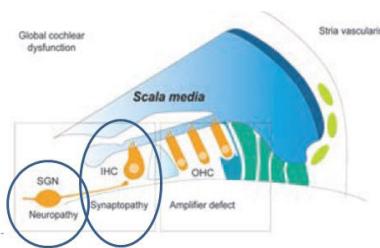


Fig. 3. D'après Moser et al. 2013 Otol Neurotol. 2013 Aug;34(6):995-1004.

Au niveau de l'activité neuronale on observe des décharges neuronales désynchronisées (cf. fig.4B) et/ou des décharges neuronales réduites (cf. fig.4C) ce qui entraîne un traitement temporel dégradé. Ainsi les sujets atteints de neuropathie auditive ont des difficultés au gap test. Ce test a pour objectif de déterminer pour un sujet donné l'intervalle de temps **minimal lui permettant de détecter 2 sons qui se suivent dans le temps.**

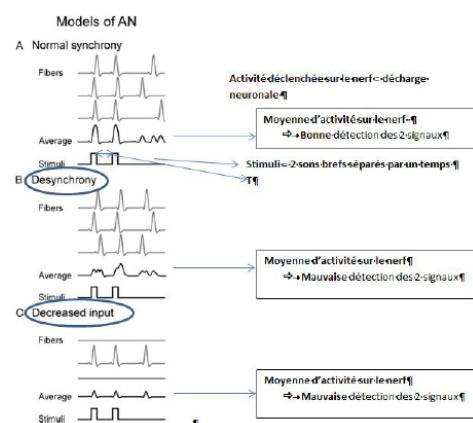


Fig. 4.
D'après Zeng
& al. 2005 J
Neurophysiologie
93: 3050-3063,
2005.

LES TRAITEMENTS : LA PROTHÈSE AUDITIVE ET L'IMPLANT COCHLÉAIRE

Plusieurs opérations sont communes à la prothèse auditive et l'implant cochléaire (partie externe). Elles concernent l'acquisition du signal et prétraitement, la numérisation et le traitement numérique. La différenciation se fait ensuite avec la prothèse auditive où existe une conversion numérique-analogique (DAC) et l'envoi du signal sur un écouteur (cf. fig. 5) alors que l'implant cochléaire a une partie interne constituée d'un récepteur-stimulateur et d'un porte-electrodes inséré chirurgicalement dans la cochlée. La partie externe est constituée d'une antenne pour

transmettre par onde radio à travers la peau le signal traité au récepteur implanté,

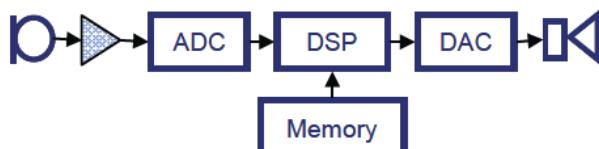


Fig. 5. D'après Dillon 2012 Hearing Aids 2nd Edition Copyright © 2012 by Boomerang Press (Figure 2.13 p31).

1. Acquisition du signal

Le Microphone

L'acquisition du signal se fait via un (ou plusieurs) microphone(s). Le microphone convertit une onde acoustique en un signal électrique analogique (temps et amplitude sont des grandeurs à variation continue). Un microphone est caractérisé par :

- sa directivité : cardioïde (gain du microphone en fonction de l'angle d'arrivée du son)
- sa courbe de réponse : gain en fonction de la fréquence
- sa sensibilité : seuil de déclenchement

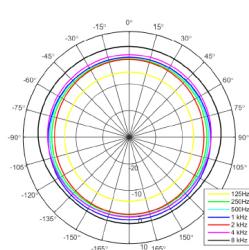


Fig. 6. Exemple de directivités variant en fonction de la fréquence du signal.

Les microphones sont aujourd'hui utilisés pour des traitements de substitution pour l'audition dans le bruit par modification de la directivité. On peut avoir des microphones directionnels ou omnidirectionnels. Avec 2 microphones, et plus, on peut réaliser des traitements numériques permettant de modifier la directivité en fonction de la fréquence.

2. Numérisation

Le signal analogique de sortie du microphone doit être converti pour pouvoir être traité dans un processeur. Ce sont les opérations d'échantillonnage dans le temps et de quantification de l'amplitude.

L'échantillonnage dans le temps consiste à prélever des valeurs à des instants donnés T_e sur le signal analogique : on appelle fréquence d'échantillonnage $f_e=1/T_e$.

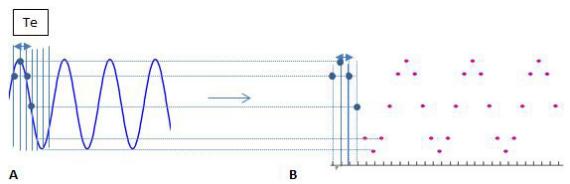


Fig. 7. Illustration de l'échantillonnage temporel

La fréquence d'échantillonnage minimale ne peut pas être choisie arbitrairement si on veut pouvoir reconstruire le signal analogique (cf. Fig. 7 A) à partir de ses échantillons (cf. Fig. 7 B). La fréquence d'échantillonnage doit être 2 fois supérieure à la fréquence maximale contenue dans le signal.

Ainsi si $f_e=16000$ Hz alors les fréquences jusqu'à 8000 Hz peuvent être transmises. Si un signal est mal échantillonné alors une partie de son information est détruite et le signal est dégradé. Pour un son, cette dégradation est audible.

Quelle bande de fréquences doit-on transmettre ?

La plupart des gens ne peuvent pas détecter l'effet d'un filtrage passe-bas sur la musique ou la parole à 16 kHz c'est pourquoi pour la reproduction Hi-fi une bande 30 Hz-16 kHz est adéquate [Muraoka et al. 1981]. C'est pourquoi le choix de la fréquence d'échantillonnage du CD est $f_e=44,1$ kHz qui permet de passer les fréquences jusqu'à 22,05 kHz.

En traitement de la parole on considère que la bande de fréquences 20 Hz-8 kHz contient toute l'information pertinente. On utilisera alors une fréquence d'échantillonnage d'au moins 16 kHz. [Calliope 1989].

La quantification

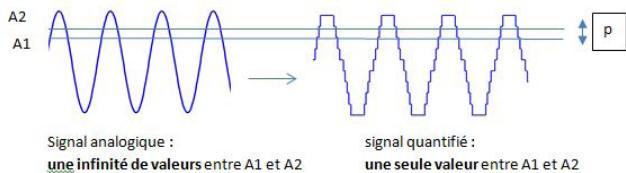
Le nombre de bits de codage définit la résolution d'acquisition de l'amplitude : 1 bit permet de coder 2 niveaux d'amplitude ; 2 bits, 4 (2^2) niveaux d'amplitude ; 3 bits, 8 (2^3) niveaux d'amplitude ; ... ; 16 bits, 65536 (2^{16}) niveaux d'amplitude.

Si le signal analogique a une dynamique D (différence entre la valeur minimale et la valeur maximale qu'il peut prendre) alors le pas de codage est défini par $p=D/\text{nombre de bits de codage}$.

Plus le nombre de bits de codage est grand, plus ce pas « p » est petit et plus l'écart entre le signal analogique

Neuropathies auditives

et le signal numérique est petit. Si le nombre de bits de codage est trop faible alors l'écart entre les deux signaux analogique et numérique est perceptible auditivement on parle de bruit de quantification.



On peut définir approximativement le nombre de bits de codage nécessaire pour avoir un rapport signal sur bruit (RSB) de quantification donné (la dynamique du signal étant de 1) :

$RSB = (6 * \text{nombre de bits de codage}) \text{ dB}$. Avec 16 bits de codage on a donc environ un rapport signal sur bruit de quantification de +96 dB. Le bruit de quantification n'est pas audible. Avec 6 bits de codage on a un rapport signal sur bruit de quantification de 36 dB et le bruit de quantification est alors audible.

PROTHÈSE AUDITIVE ET TRAITEMENT DU SIGNAL

Il y a deux catégories de traitement [Hohmann 2008] :

- **Les traitements de compensation** dont le but est de compenser les altérations de l'audition en traitant les signaux acoustiques de façon à ce que la combinaison des traitements et de la perception altérée par la perte auditive donne une perception aussi proche que possible de la perception normale. Exemple : amplification, compression.

- Les **traitements de substitution** dont le but est de substituer des aspects perdus de la perception auditive en implantant ces aspects par du traitement du signal. Exemple : réducteur de bruit.

Nous ne parlerons ici que des traitements de compensation :

Compression de la dynamique d'entrée – traitement de compensation de la perte d'audibilité et de dynamique.

On l'a vu la perte auditive entraîne une perte d'audibilité et de compression non linéaire. Pour compenser ces effets la prothèse auditive applique une compression sur le signal.

Pour prendre en compte les pertes dépendant de la fréquence et les éléments de paroles hautes fréquences ayant une énergie faible (p, t, k), un traitement multi-bandes fréquentielles est en général appliqué avec filtrage puis compression (Fig. 8) :

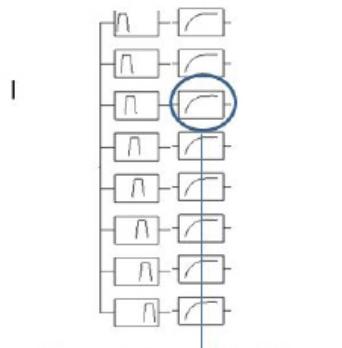


Fig. 8. Filtrage et compression dans une prothèse auditive

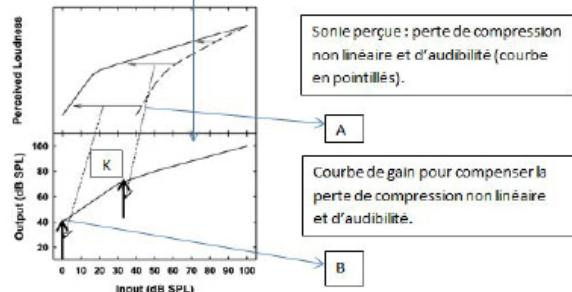


Fig. 9. D'après Bacon Acoustics today Volume 2, Issue 2, April 2006. [Bacon 2006]

Un son à 0 dB SPL ne sera pas perçu par le sujet malentendant dont la courbe de sonie est donnée en pointillés car il est au-dessous de son seuil auditif A (40 dB SPL). Si on applique la courbe de gain sur le son à 0 dB SPL alors la sortie est à 40 dB SPL (B) et elle devient perceptible pour ce sujet.

La compression est réalisée par une commande automatique de gain (CAG), ainsi le gain change en fonction de l'entrée. Trois paramètres définissent une CAG : le point de changement de pente (« knee point », cf. K sur la fig. 9), le temps de montée (attaque) et le temps de descente.

Illustration des temps de montée et de descente :

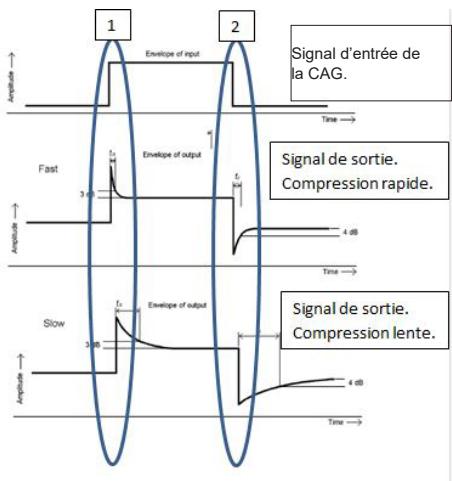


Fig. 10.
D'après [Moore 2008]

1 : Le signal d'entrée augmente brutalement => le gain de la CAG diminue mais pas assez vite => « overshoot » de la sortie avant de s'ajuster. Le temps de montée (attaque) « ta » est le temps d'ajustement. Il est rapide (Fast) ou lent (Slow).

2 : Le signal d'entrée diminue brutalement => le gain de la CAG augmente mais pas assez vite => « undershoot » de la sortie avant de s'ajuster. Le temps de descente « tr » est le temps d'ajustement. Il est rapide (Fast) ou lent (Slow).

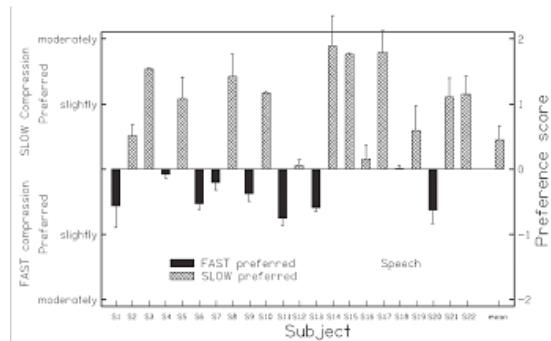


Fig. 11. D'après [Moore et Sek 2016]. Pour 22 sujets : en noir, préférence de compression rapide pour la perception de la parole ; en gris, préférence de compression lente.

(*) La structure temporelle fine = variations rapides de pression d'un son après filtrage par un filtre cochléaire

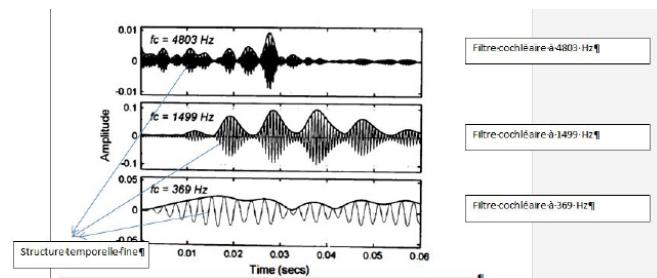


Fig. 12. D'après Moore 2013 An introduction to the psychology of hearing 6th Edition Brill Leiden Boston 2013 (Figure 9. 7 p. 341)

IMPLANT COCHLÉAIRE ET TRAITEMENT DU SIGNAL

Se pose alors le problème du choix des paramètres :

- Nombre de canaux fréquentiels
- Temps montée/descente
- Knee-point (point de changement de pente de la compression)
- Règles de gains

Mais selon [Gatehouse et al. 2006a, 2006b, Lunner et Sundewall-Thoren 2007, Moore et Sek 2016]

- La capacité à écouter dans le bruit fluctuant pourrait être facilitée par une compression rapide pour des sujets ayant une bonne capacité cognitive.
- Une sensibilité faible à la structure temporelle fine (fig.12) serait associée à une préférence pour une compression lente (fig. 11).

Ainsi les préférences de sujets testés avec des compressions lentes ou rapides pour la voix montrent une grande variabilité :

Commande Automatique de Gain (CAG) et Dynamique d'entrée (IDR)

La plupart des implants cochléaires ont une CAG en entrée qui permet de définir l'IDR (input Dynamic Range). Cette CAG est un contrôle automatique du volume avec 2 temps de réponse possible (« dual front-end AGC ») qui permet d'ajuster le gain pour différentes situations d'écoute.

Ceci amène une remarque : il est important de comprendre que l'implant cochléaire est un système. En effet, si on a une IDR de 96 dB SPL et un codage sur 16 bits cela signifie que l'on code 6 dB SPL (96/16) par bit. Donc 50 dB SPL seront codés sur 8 à 9 bits, ce qui est peu.

Si on limite l'IDR à 50 dB SPL alors un codage sur 16 bits permettra de coder 3 dB SPL (50/16) par bit.

Une limitation de l'IDR est donc avantageuse d'un point de vue numérique et peut apporter une amélioration des résultats perceptifs mais cela ne signifie pas que l'amélioration apportée soit physiologique.

Neuropathies auditives

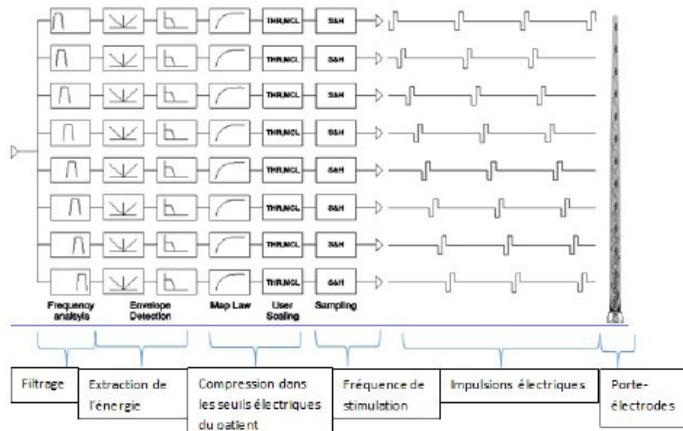
Traitements du signal

Le traitement du signal de base de l'implant cochléaire repose sur la tonotopie c'est-à-dire le codage spatial de la fréquence. Un porte-electrodes est inséré chirurgicalement dans la cochlée et l'emplacement des électrodes va permettre de réaliser un codage spatial de l'information fréquentielle. Cette approche a été possible car la stimulation électrique de la base vers l'apex de la cochlée génère bien une sensation de hauteur décroissante.

L'objectif du traitement du signal de base de l'implant cochléaire va donc consister à extraire du signal sonore temporel l'information pertinente (énergie) par bandes de fréquences (par filtrage fréquentiel) et à la distribuer sur les électrodes associées à chaque bande de fréquence.

La transmission de l'information aux électrodes de stimulation se fait selon 2 approches :

- N of N : N canaux fréquentiels (filtres) d'analyse et N électrodes de stimulation.
- N of M : M canaux fréquentiels (filtres) d'analyse et N ($\leq M$) électrodes de stimulation.



Les limitations actuelles sont liées à la limitation du codage du phase-locking (codage temporel de la fréquence traitée dans la première partie de l'article) et à l'interaction des électrodes (diaphonie) car il y a recouvrement des champs électriques de stimulation.

Ainsi des études ont montré que les implantés cochléaires n'utilisent, au mieux, que 8 électrodes.

CONCLUSIONS

La prothèse auditive et l'implant cochléaire sont des systèmes technologiques qui s'appuient sur le codage naturel du son par l'oreille interne mais avec des limitations techniques. Un choix technologique peut apporter une amélioration perceptive mais ne pas être pertinent physiologiquement. Ainsi la limitation de l>IDR semble donner des résultats perceptifs meilleurs mais ils ne sont dus qu'à une limitation technologique (limiter l>IDR permet de mieux coder numériquement le signal dans les systèmes actuels du fait de leur limitation en capacité de codage en termes de bits) et si demain la technologie permet d'augmenter l>IDR alors il faudra le faire.

La **prothèse auditive** permet une compensation, uniquement, de la perte d'audibilité. Elle s'appuie sur la fonctionnalité de l'oreille interne et du nerf auditif. Mais elle n'améliore pas la résolution fréquentielle car le signal acoustique traité est renvoyé sur la cochlée déficiente et ne prend pas en compte la déficience du traitement temporel. De plus elle nécessite le choix de temps de réponse de/des compressions du système. Finalement, elle propose essentiellement des traitements de substitution (débruiteur, etc.).

L'implant cochléaire s'appuie sur la fonctionnalité du nerf auditif. Mais sa résolution fréquentielle est limitée (diaphonie). De plus son codage temporel ("phase-locking") est également restreint, voire inexistant.

Les deux systèmes se complètent mais nécessitent, pour le choix entre ces deux types d'appareillage et aussi pour leur réglage respectif, une amélioration des mesures objectives de la mal-audition et de la surdité.

Retrouvez la liste de références sur le sujet proposée par l'auteur en vous connectant à votre espace abonné.

SPECTRE DES NEUROPATHIES AUDITIVES : QUELLE STRATEGIE POUR L'APPAREILLAGE ?

Thierry Morlet, PhD

Auditory Physiology and Psychoacoustics Research Laboratory, CPASS, Nemours/Alfred I. du Pont Hospital for Children, Wilmington, DE, USA.

Le diagnostic de ces neuropathies est particulièrement délicat à établir et pourtant essentiel à repérer si l'on veut être efficace et non délétère. Il doit se baser sur l'observation subjective de l'évolution des plus jeunes patients (« infant ») associée à des examens objectifs d'électrophysiologie et à la recherche d'une origine génétique.

Le choix de la prise en charge et de l'appareillage auditif (prothèses classiques ou IC ou ... ni l'un ni l'autre) en dépendra. En effet, bien qu'il ne soit pas encore possible dans l'état actuel des connaissances fondamentales de savoir très précisément quels mécanismes physiologiques de codage sont défaillants en cas de neuropathie auditive, des améliorations cliniques réelles sont en effet observées grâce aux différents systèmes de traitement numérique utilisés dans telle ou telle prothèse.

INTRODUCTION

Les neuropathies auditives (NA) décrivent les patients présentant **une dysfonction des cellules ciliées internes, de leurs synapses et/ou du nerf auditif**. Ces patients se caractérisent par la présence d'otoémissions acoustiques (OAEs) et/ou du potentiel microphonique cochléaire (PMC) et l'absence de réflexe stapédiien et des potentiels évoqués auditifs précoces (PEAP). Leurs seuils sur l'audiogramme tonal peuvent varier de normaux à profonds. La compréhension de la parole est compromise chez la majorité d'entre eux, même en l'absence de bruit de fond et leurs capacités auditives peuvent fluctuer dans le temps. Il est estimé qu'environ 10-15% des patients présentant une perte auditive neurosensorielle sont atteints d'une forme de NA.

Les NA ne représentent pas un groupe homogène de patients avec des performances auditives similaires. Certains patients ne montrent aucun retard significatif dans l'apprentissage de la parole et n'expriment aucune plainte importante (à l'exclusion des situations de la vie quotidienne où le bruit de fond est important) ; d'autres sont atteints d'une surdité totale avec, **chez la plupart d'entre eux des réponses auditives inconsistantes, meilleures dans le silence** et faibles voire nulles dans le bruit ainsi qu'une

compréhension de la parole très variable. **Une autre de leurs caractéristiques est que leur audiogramme tonal ne reflète pas leurs capacités à comprendre la parole.**

Il existe aussi un groupe de patients dont la présentation clinique ressemble aux NA mais qui n'en sont pas forcément, ce qui peut éventuellement compliquer leur prise en charge. Dans cette catégorie, on peut inclure :

- les patients qui n'ont pas de nerf cochléaire (souvent en l'absence de malformations cochléaires associées et donc avec des cellules ciliées externes fonctionnelles),
- les patients avec neuropathies “centrales” à un stade avancé de leur maladie (la neuropathie progresse d'un niveau central à un niveau périphérique), et certains patients avec un syndrome de l'aqueduc du vestibule élargi.
- Il faut aussi ajouter à ce spectre des NA quelques rares nouveau-nés diagnostiqués avec une NA mais qui vont évoluer de manière positive avec apparition progressive des PEAP au cours de la première année de vie.
- Enfin à l'opposé, de rares cas d'évolution d'une NA vers une surdité neurosensorielle « classique » peuvent aussi se rencontrer lorsqu'il y a disparition rapide, dans les premières semaines ou mois de la vie, des OAEs et du PMC, toujours en l'absence de PEAP.

Neuropathies auditives

PRISE EN CHARGE DE LA NEUROPATHIE AUDITIVE CHEZ LE NOURRISSON

PROBLÉMATIQUE

L'établissement du **dépistage universel de la surdité chez le nouveau-né dans un nombre croissant de pays engendre une recrudescence du diagnostic de la NA.** Cette évolution positive génère cependant de nombreux challenges pour les familles et les cliniciens responsables de la prise en charge. Il est couramment admis, et souhaité, d'effectuer le dépistage de la surdité avant l'âge d'un mois, d'établir de manière certaine le diagnostic à 3 mois ou avant et de débuter l'appareillage au plus tard à 6 mois. Si le diagnostic de la NA est donc maintenant couramment réalisé lors des premières semaines de la vie, sa prise en charge est beaucoup plus complexe que dans le cas des surdités neurosensorielles et l'appareillage précoce n'est pas toujours souhaité ou peut être mal appréhendé par les parents.

En effet, dans les cas de NA, nous savons que :

- l'absence de PEAP ne permet pas d'établir les seuils auditifs et le diagnostic est réalisé bien avant que des tests comportementaux ne puissent être envisagés
- il n'y a pas de relation systématique entre les seuils tonaux et la discrimination des sons de parole
- le degré de sévérité des NA est très variable d'un individu à l'autre
- la réaction aux sons chez le nourrisson ne garantit pas le traitement des sons de parole.**

L'évaluation du degré de sévérité de la NA chez un nourrisson est très difficile à établir et si la prise en charge précoce est souhaité, nous manquons encore à l'heure actuelle d'éléments suffisants pour établir sur quelle trajectoire est l'enfant et quelle option de traitement est la meilleure.

DONNÉES ACTUELLES SUR LA PRISE EN CHARGE DES NEUROPATHIES AUDITIVES

Les connaissances actuelles indiquent qu'un faible nombre (environ 5%) de patients atteints de NA développent langage et parole de manière appropriée

sans prothèses auditives ou implants cochléaires. La grande majorité, environ 80%, nécessitent une implantation cochléaire afin d'atteindre un développement oral adéquat. Seulement 10 à 15% des patients semblent bénéficier de l'utilisation de prothèses auditives pour le développement de la parole.

AUDIBILITÉ VERSUS INTELLIGIBILITÉ

La question de l'utilité de l'appareillage est légitime dans les cas de NA. **Si l'accès aux sons est nécessaire et doit être favorisé à tout prix, il est primordial dans les cas de NA d'établir le plus rapidement possible les capacités d'analyse des sons de parole.** En effet, si de nombreux enfants atteints de NA ont accès aux sons de parole ils n'arrivent pas toujours à les traiter de manière appropriée. L'analyse et la compréhension de la parole ne sont donc pas garanties, même chez les individus qui présentent des seuils tonaux normaux ou des pertes tonales légères ou moyennes.

APPAREILLAGE ET NEUROPATHIE AUDITIVE

La prise en charge de l'enfant à l'aide de prothèses auditives peut, en théorie, s'avérer contre-productif puisque de nombreux patients atteints de NA présentent une intégrité normale de la mécanique active cochléaire. De plus, **le manque de clarté auditive provoqué par la désynchronisation le long des voies auditives ne semble pas pouvoir être traité par un simple ajout d'amplification. Enfin, l'expérience acquise durant ces dernières années indique que le taux de succès des prothèses auditives pour le développement de la parole est bien moindre que celui des implants cochléaires.**

Néanmoins, l'essai de prothèses auditives peut et se doit d'être envisagé après le diagnostic sauf en présence de contradictions médicales, de refus des parents (surtout si le nourrisson réagit aux sons), de contradiction due à une connaissance précise du type de NA (sur la base de tests génétiques par exemple), de l'imagerie médicale (le nerf cochléaire est absent et/ou il existe une malformation significative de la cochlée).

Lors de l'appareillage initial, le gain prothétique doit dans tous les cas être réglé au minimum si les seuils d'audibilité ne sont pas connus, ce qui est malheureusement une réalité chez de nombreux nourrissons lorsque l'appareillage est entrepris très rapidement après le diagnostic. Il est possible d'appareiller avant d'obtenir des réponses comportementales à condition de ne pas surstimuler et de surveiller attentivement les réactions de l'enfant. L'appareillage peut être tenté chez les enfants présentant un retard de développement et/ou une histoire médicale complexe même si les seuils ne peuvent être (et ne le seront probablement pas) obtenus. Les réponses comportementales « générales » doivent être prises en compte pour apprécier le succès de l'appareillage. Il convient dans tous les cas de garder en mémoire que les critères utilisés dans les cas de surdités neurosensorielles pour établir le gain des prothèses auditives ne s'appliquent pas forcément à la NA.

Après l'appareillage, une évaluation régulière de l'enfant se doit de prendre place afin d'évaluer son bénéfice potentiel.

Ce suivi inclut l'audioprothésiste mais surtout l'orthophoniste qui doit mesurer le plus précisément possible le développement du langage et de la parole. Les observations parentales seront aussi primordiales bien évidemment durant cette période d'observation. La durée d'essai des prothèses doit être limitée dans le temps.

Si l'enfant n'est pas sur une trajectoire de développement de la parole correspondant à son âge et sa condition médicale, il est important de considérer un changement de stratégie (modifier les conditions d'appareillage, ou considérer l'implant cochléaire). Si l'enfant est sur une trajectoire normale et montre, tous les trimestres, un progrès de 3 mois environ dans le développement de son langage, l'appareillage peut se poursuivre. Si la trajectoire de développement ne s'avère pas normale avec un décalage croissant entre le degré de développement de l'enfant et le développement de ses pairs, il est important de reconsidérer l'utilisation des prothèses auditives.

En effet, **une durée d'essai des prothèses auditives trop longue peut nuire au succès d'un implant cochléaire s'il apparaît que l'implantation est la seule possibilité d'apprendre le langage pour l'enfant**. Nous savons en effet que plus l'implantation cochléaire est réalisée précocement, plus les chances de succès sont grandes.

Finalement, il est impératif de continuer à surveiller toute amélioration de la NA au cours des 12 à 18 premiers mois à l'aide des PEAP. Dans les cas de neuromaturation, il devient inutile d'appareiller l'enfant.

La clé du succès de la prise en charge de la NA est d'utiliser le plus d'instruments de mesures possible afin d'évaluer les progrès de l'enfant de manière très régulière et fréquente. Parmi ces instruments, l'utilisation de potentiels évoqués auditifs corticaux peut s'avérer utile comme discuté ci-après.

LES POTENTIELS EVOQUÉS AUDITIFS CORTICAUX (OU DE LATENCES LONGUES)

Parmi les projets et techniques couramment à l'étude afin de mieux connaître les différents types de NA et de faciliter leur prise en charge, l'utilisation des potentiels évoqués auditifs corticaux (PEAC) peut s'avérer bénéfique lors de la prise en charge et de l'appareillage prothétique.

Cette utilisation est basée sur le fait que le développement normal et le fonctionnement des aires auditives corticales sont des prérequis à l'acquisition du langage et de la parole et que toute anomalie du processus de développement entraîne une diminution des capacités à développer le langage. Ainsi, chez le jeune enfant normo-entendant, l'enregistrement des PEAC en réponse à des sons de langage peuvent aider à estimer le niveau de développement des aires auditives corticales et les caractéristiques des PEAC sont prédicteurs du degré d'acquisition du langage.

Neuropathies auditives

Parce que le niveau de synchronie requis pour enregistrer les PEAC est moindre que pour les PEAP, nous savons maintenant que de nombreux patients atteints de NA présentent des PEAC et ce même en l'absence de tout PEAP. **L'utilisation des PEAC se développe donc dans de nombreux centres de par le monde.** Ils peuvent être enregistrés chez le tout petit sans sédation et donc bien avant que les réponses comportementales ne puissent être obtenues. Leur enregistrement permet d'aider à établir les capacités de détection des sons et de savoir si ceux-ci atteignent les aires corticales auditives primaires. **Ils permettent d'estimer objectivement les capacités de discrimination des sons du langage chez le nourrisson et jeune enfant.** Ils sont utiles lors de l'appareillage prothétique et peuvent aider à établir le meilleur gain possible en fonction des fréquences.

Leur évaluation régulière permet d'évaluer le bénéfice des prothèses auditives. Puisque l'évolution des caractéristiques des PEAC reflètent la maturation des aires auditives chez le sujet normal, leur enregistrement à intervalles réguliers peut permettre d'estimer le niveau et la rapidité de maturation de ces aires chez l'enfant avec NA ce qui permet d'évaluer le bénéfice ou l'absence de bénéfice du traitement choisi. Les PEAC peuvent aussi aider à prédire quel enfant est susceptible de développer la parole sans intervention majeure et à établir les capacités de discrimination en cas de déficience du nerf auditif.

Les PEAC sont un test facile à mettre en place en clinique et leur utilisation en association avec les autres mesures disponibles chez l'enfant (tests auditifs comportementaux, mesures du développement de la parole et du langage, imagerie médicale, tests génétiques, etc.) s'avère très utile lors de l'évaluation du degré de NA et de la prise en charge.

RÉSUMÉ

Le degré de sévérité de la NA est difficile à évaluer chez le nourrisson car si la capacité de perception des sons peut être estimée, elle ne garantit pas le traitement approprié de la parole. L'évaluation doit donc permettre de **différencier le plus rapidement possible les enfants qui ne requièrent pas d'intervention particulière (l'appareillage peut être contreproductif), de ceux qui nécessitent des prothèses auditives (aux alentours de l'âge de 6 mois) et enfin de ceux qui nécessitent un (2) implant(s) cochléaire(s) (aux alentours d'un an de manière idéale).**

L'appareillage prothétique peut et doit être envisagé après le diagnostic de NA chez le nourrisson dans de nombreux cas. Mais il convient de garder en mémoire que le but de l'appareillage n'est pas seulement de garantir l'accès aux sons, il doit surtout permettre le traitement et le développement de la parole et ne doit pas engendrer des pertes auditives qui n'étaient pas présentes auparavant. Ainsi, tout appareillage qui ne conduit pas à des progrès rapides de l'apprentissage du langage doit être reconcidéré de manière à évaluer la candidature à un implant cochléaire le plus tôt possible. Le gain prothétique doit être minimum en l'absence de toute indication regardant les seuils de détection (si les tests comportementaux ne peuvent être obtenus ou ne sont pas fiables) et réduit en présence de tout signe indiquant un rejet de l'amplification, suivi d'un arrêt de l'utilisation des prothèses si nécessaire.

Pour être efficace, le management du patient doit faire intervenir un protocole d'évaluation incluant les tests génétiques, l'imagerie médicale dès que possible et des mesures régulières du développement du langage. L'utilisation des PEAC est recommandée chez le nourrisson de manière à établir la nécessité des prothèses auditives, le gain à utiliser, la probabilité que celles-ci engendrent un signal permettant la compréhension des sons de langage de plus ces PEAC permettent de repérer la trajectoire de maturation des voies auditives centrales.

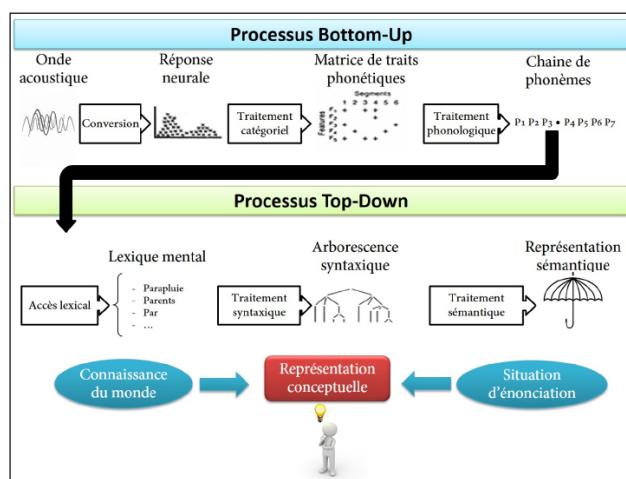
PEPA-IR, UN OUTIL POUR L'OPTIMISATION DES RÉGLAGES DES IMPLANTS COCHLÉAIRES

Jérôme André, Institut de Réhabilitation de la Parole et de l'Audition de Ronchin

Suite à l'émergence du numérique dans les prothèses auditives et à la généralisation des implants cochléaires dans les surdités profondes voire sévères, la technologie offre aux déficients auditifs de nouvelles possibilités d'exploration du monde sonore.

Toutefois, les patients ne tireront pleinement bénéfice des avancées technologiques que si les réglages prothétiques aboutissent à une optimisation des possibilités du matériel pour fournir au sujet des signaux différenciés. Ceux-ci, grâce à un travail d'éducation auditive visant au développement des capacités fonctionnelles, seront exploités pour accéder à une représentation conceptuelle du message.

On retrouve en cela, les 2 types de processus qui permettent aux normo-entendants de comprendre le message en passant d'une réalité physique (un stimulus auditif) à une réalité psychologique (un concept).



La première phase de cette transformation consiste en une conversion des indices acoustiques en indices neuronaux, qui seront traités par des réseaux neuronaux spécifiques (détecteurs de traits), afin de révéler les variations des représentations formantiques du signal dans le temps. Ceci permettra

de déterminer les composantes phonétiques du message. On notera qu'aucun processus cognitif ou linguistique n'intervient dans ce décodage du son. Toutes les informations nécessaires sont contenues dans le signal acoustique. Ce qui sous-entend que, dans le cadre d'une surdité, l'appareillage prothétique doit délivrer des stimulations différenciées pour éviter les confusions phonétiques.

En effet, c'est à partir de cette chaîne de phonèmes que l'individu met en branle des opérations de haut niveau cognitif pour créer une représentation linguistique qui sera intégrée aux connaissances culturelles et à la situation d'énonciation. Au final, le sujet obtiendra une représentation conceptuelle du message. La reconnaissance d'un mot nécessite donc que de multiples systèmes cérébraux s'accordent sur une interprétation univoque de l'input auditif. Le cerveau étant, de fait, créateur de son activité perceptive, on soulignera chez le déficient auditif, l'importance du travail d'éducation auditive sur le tryptique « stimulation-perception-mémorisation » pour modifier ses capacités perceptives innées, et ainsi favoriser le passage de la perception à la compréhension.

On constate donc l'importance majeure des propriétés intrinsèques du signal sur le traitement cognitif subséquent. Or, chez le sujet implanté, la qualité du signal délivré et son adéquation avec les possibilités de traitement par le système auditif dépendent de l'optimisation du réglage prothétique. Mais **cette tâche se révèle être particulièrement complexe, car elle présuppose la mise en correspondance de données et de compétences liées à diverses professions.**

En effet, il y a, d'une part, **le réglleur**. Il maîtrise les multiples possibilités d'ajustement offertes par les fabricants d'implants et connaît les répercussions des changements opérés sur les caractéristiques du signal

Appareillages

sonore. Il est conscient que ces modifications peuvent entraîner la suppression ou l'apparition de confusions phonétiques, et que la présence de ces dernières peut imposer un nouvel ajustement des réglages.

Mais, dans ce cadre, il sait aussi que les erreurs de perception catégorielle peuvent être issues de nombreux facteurs comme, par exemple, une répartition fréquentielle inadaptée, des dynamiques insuffisantes, des problèmes de rapport de dynamique sur des électrodes adjacentes, des problèmes de fréquence de stimulation, de masquage énergétique, un nombre insuffisant de maxima...

Ceci implique que, pour effectuer la correction la plus adaptée, le réglleur doit posséder les résultats d'une évaluation spécifique et approfondie de la perception de la sonie, de la perception des aspects fréquentiels et temporels du signal, le spicilège des réactions du patient dans l'analyse de scènes auditives ainsi que des données idiosyncrasiques relatives à la gestion des différents environnements sonores au quotidien. Mais l'obtention de ces données nécessite du temps que le réglleur ne possède pas lors de sa séance de travail.

D'autre part, il y a **l'orthophoniste**. Dans le cadre du travail d'éducation (ou de rééducation) auditive, il effectue un bilan des performances auditives du sujet, dans lequel il évalue notamment les capacités à percevoir les paramètres du son (durée, intensité, fréquence, timbre, rythme) et de la parole (dans ses aspects phonétique, lexical, syntaxique, sémantique) et ce, à différents niveaux de traitement cognitif (détection, discrimination, différenciation, identification-reconnaissance, compréhension).

À l'issue de l'examen, il analyse, notamment, la nature des confusions auditives et, à partir des corrélats articulatoires, acoustiques et perceptifs, il détermine un plan de rééducation qui cible les difficultés spécifiques de traitement des paramètres du signal sonore. Ainsi, il sait par exemple que la discrimination des traits « Grave-Aigu » ; « Compact-Diffus » ; « Oral-Nasal » (traits qui déterminent le lieu d'articulation des consonnes) nécessite une sélectivité fréquentielle performante alors que la discrimination des traits « Sourd-Sonore » et « Continu-Interrompu »

(traits qui déterminent le mode d'articulation des consonnes) provient d'une bonne perception de la variation d'intensité de l'enveloppe temporelle.

À la lumière de ces éléments, on constate donc que l'orthophoniste dispose d'éléments analytiques spécifiques, mais qu'il ne possède pas les connaissances nécessaires dans le traitement du signal pour en extrapolier des données pertinentes permettant l'optimisation du réglage. La collaboration orthophoniste-régleur prend dès lors une importance considérable.

C'est dans cette optique, que **PEPA-IR (Protocole d'Evaluation des Performances Auditives- IRPA de Ronchin)** a été créé. Il poursuit un double but :

- permettre à l'orthophoniste d'orienter le travail d'éducation auditive
- recueillir des données pertinentes à fournir à l'audioprothésiste pour optimiser les réglages prothétiques.

Pour cette seconde approche, une version simplifiée du protocole existe. Elle comprend, en plus du recueil d'éléments observés *in situ* (comme par exemple les réactions spontanées du sujet à l'appel dans un environnement bruyant ou calme), la passation d'épreuves de différentes natures :

- Balayage fréquentiel : Utilisation de 20 narrow-bands réparties sur 190 Hz-8000 Hz (jusqu'à 1500 Hz, les plages ont une largeur de 130 Hz puis elles suivent un accroissement logarithmique). Elles servent à vérifier le seuil de détection et à s'assurer de l'absence de scotomes dans le spectre auditif. Pour les plus petits, une épreuve de balayage fréquentiel par 1/3 d'octave est proposée. Elle utilise 11 plages comprises entre 160 Hz et 8000 Hz.

- Analyse de scènes auditives : Création de scènes auditives à l'aide de 15 bruits ayant des caractéristiques temporelles et fréquentielles différentes et de 5 signaux de parole (3 voix d'homme et 2 de femme). L'épreuve permet de s'assurer de la détection de chaque signal lorsqu'il est émis en présence d'autres bruits puis de contrôler tous les paramètres de traitement pouvant influencer sur les phénomènes de masquage.

- Épreuves sur les paramètres d'intensité :

o Perception d'un différentiel d'intensité : Utilisation de 20 narrow-bands réparties sur 190 à 8000 Hz. Elles permettent de contrôler l'amplitude nécessaire (3 dB, 5 dB, 10 dB, 15 dB) pour percevoir une variation d'intensité et ce, à différents niveaux de sortie.

o Identification de sonie : Utilisation de 20 narrow-bands réparties sur 190 à 8000 Hz permettant de contrôler la sonie. (échelles en 3, 5 ou 10 points)

- Épreuves sur les paramètres fréquentiels :

o Bandes étroites : Cette épreuve permet de s'assurer de la perception d'un différentiel de fréquence entre deux narrow-bands consécutives réparties sur 190 à 8000 Hz.

o Transitions formantiques : La perception de changements rapides de fréquence est primordiale pour l'identification des segments acoustiques. Chaque voyelle est caractérisée par la fréquence de ses formants : F1 correspond à l'aperture et F2 à la position plus ou moins avancée de la langue.

Cette transition de F2 est donc un indice qui détermine le lieu d'articulation des consonnes. Si elle s'effectue vers 720 Hz cela indique le voisinage d'une consonne bilabiale, si c'est vers 1800 Hz, cela révèle la présence d'une consonne dentale et enfin, si cela se réalise autour de 3000 Hz, c'est que la consonne est une palatale.

Pour contrôler la perception des changements rapides de fréquences, PEPA-IR propose l'utilisation de glissandos (50 ms) simulant les transitions du second formant des voyelles extrêmes du triangle vocalique (plages de largeur 50 Hz centrée sur 800Hz pour /u/ ; 1200 Hz pour /a/ et 2300 Hz pour /i/) lorsque ces voyelles sont couplées à des consonnes bilabiales, dentales et palatales.

- Épreuves sur les paramètres temporels :

o Discrimination temporelle : Déterminer la durée minimale de silence (20ms, 15ms, 10ms, 7ms) nécessaire pour percevoir une discontinuité dans le signal sonore, ce qui aura une influence sur la cadence de stimulation.

o Perception d'un différentiel de durée ou de nombre

- Épreuve de perception du timbre.

- Épreuves vocales :

o Discrimination phonétique. Possibilité d'afficher le spectrogramme des 2 signaux de parole pour comparer leurs caractéristiques

o Matrices de confusions phonétiques

o Listes de Boorsma (5 listes de mots présentées sans bruit de fond et dans différents rapports signal/bruit : 10 dB, 5 dB, 0 dB)

o HINT (8 listes de 10 phrases présentées sans bruit de fond et dans différents rapports signal/bruit : 10 dB, 5 dB, 0 dB)

L'ensemble des résultats obtenus est reporté sur une fiche de liaison orthophoniste-régleur.

Par ailleurs, il est important de savoir qu'afin de pouvoir bénéficier au plus grand nombre, le protocole est utilisable en téléchargeant simplement et gratuitement la visionneuse Powerpoint. L'interface graphique a été développée de manière synoptique, afin de rendre l'application très ergonomique. Par ailleurs, les conditions de passation sont aisées :

- Sur le plan matériel, n'importe quel ordinateur fonctionnant sous Windows Seven ou Windows 8, accompagné d'une paire d'enceintes restituant correctement les graves conviendra.

- Sur le plan du déroulement des épreuves : la durée de passation diffère suivant l'âge et le niveau de performances du sujet. Avec un adolescent ou un adulte, la passation intégrale durera environ une heure. Pour les plus jeunes, la passation peut s'étaler sur plusieurs séances, les épreuves étant indépendantes les unes des autres.

En conclusion, PEPA-IR se veut performant, et le plus exhaustif possible, sur l'obtention de données pertinentes pour l'optimisation des réglages prothétiques. D'utilisation simple, PEPA-IR permet la transmission d'informations entre l'orthophoniste et le régleur, ce qui bénéficie au patient.

Appareillages

Témoignage d'orthophoniste : Laure DESCAMPS, IRPA-Ronchin

« Ce protocole a commencé à être utilisé à l'IRPA de Ronchin il y a plus de 3 ans. À l'heure actuelle, les 30 orthophonistes de l'IRPA l'utilisent régulièrement, auprès d'enfants de tout âge, et ce, dès l'activation de l'implant cochléaire.

Les épreuves sont proposées en mode testing ou en mode training. L'orthophoniste recueille des données (par ex. : une sonie non adaptée sur une fréquence donnée, une difficulté à détecter la voix dans le bruit...), qu'il communique au réglleur. Pour ce faire, une fiche de liaison, apportée par l'orthophoniste lui-même ou par les parents lors des réglages au CHR, a été mise en place.

Le réglleur a ainsi la possibilité de modifier les paramètres du réglage en fonction de nos observations, et d'agir directement sur les difficultés repérées. À chaque réglage d'implant, on observe une amélioration des performances auditives testées, avec pour conséquence l'amélioration de la perception de la parole.

Si l'intérêt principal des épreuves est d'optimiser les temps de réglage des implants cochléaires grâce à ce partenariat orthophonistes-régleurs, elles ont pu aussi être proposées dans certains cas en pré-implantation, ou encore pour mettre en évidence l'apport de la prothèse controlatérale. »

Témoignage d'audioprothésiste : Christian RENARD, Lille

Nous avons la chance à Lille de bénéficier des éléments du protocole PEPA-IR depuis plusieurs années dans le cadre des réglages d'implants cochléaires au CHR de Lille.

Les données de ce bilan nous sont transmises par les orthophonistes de l'IRPA de Ronchin pour chaque enfant qu'elles suivent. La fiche de liaison orthophoniste-régleur nous permet d'identifier facilement les informations précises sur les réussites ou les échecs dans des épreuves auditives spécifiques.

En tant que réglleur d'implants cochléaires, les données de ce bilan PEPA-IR sont extrêmement précieuses puisqu'elles nous apportent des informations que nous ne pourrions connaître avec les épreuves classiques d'audiométrie tonales et vocales.

Nous pouvons donc prendre en compte ces analyses pour optimiser les réglages des implants cochléaires de ces enfants (pour les quatre marques d'implant). Dans la très grande majorité des cas, nous pouvons améliorer immédiatement la qualité de perception auditive par l'ajustement et le réglage des paramètres du traitement de l'implant (les épreuves échouées au PEPA-IR sont en effet alors réussies après le changement de réglage). Il faut souligner que ces analyses sont exploitables même chez le très jeune enfant.

Dans le cas d'implantation bilatérale, elles sont réalisées dans les trois modalités (implant droit, implant gauche et implant bilatéral), ce qui nous permet d'ajuster plus précisément l'équilibre et la complémentarité des deux implants.

L'outil PEPA-IR constitue ainsi un outil pratique qui favorise le travail et la collaboration interdisciplinaires au service des patients implantés cochléaires.