

## Conséquences de la déficience auditive et réhabilitation

PAUL AVAN

S'il est possible de sur-stimuler une zone altérée de notre cerveau dans le but de réhabiliter une fonction déficiente, il faut néanmoins en examiner précisément les conséquences afin de ne pas provoquer d'autres dommages.

Cet exposé a pour but de récapituler les modifications neuro-physiologiques dues à une surdité, et qui, en considérant le cas des voies et centres auditifs, empiète un peu sur ce qui va être traité ailleurs, à savoir les intermodalités et les interactions-vision/audition.

Ceci est fait dans l'esprit de trouver des exemples pour soutenir quelques unes des questions qui se sont posées à moi au fur et à mesure de la préparation de mon exposé.

*La plasticité cérébrale c'est la capacité des circuits neuraux à se câbler et recâbler en fonction de l'expérience*

L'un des mots autour desquels s'est implicitement organisée toute cette journée est le mot "plasticité". Il traduit la capacité des circuits neuraux à se câbler et recâbler en fonction de l'expérience.

En fonction des expériences sensorielles et autres, les voies responsables de leurs traitements vont se câbler correctement. En cas de déficit modifiant les expériences sensorielles, on comprend donc que ce câblage va être modifié. Ce n'est pas forcément une bonne nouvelle, parce que les modalités résiduelles risquent de profiter de la place libérée par la modalité déficiente pour l'envahir. Cela va peut-être induire des câblages qui ne vont pas dans le sens que nous voudrions développer ensuite.

En contrepartie, il se peut qu'en cas de sur-stimulation, surtout bien contrôlée, on puisse restaurer les choses d'une manière plus favorable. Nous sommes donc inévitablement amenés à soulever

le problème des intermodalités, car c'est dans les zones qui leur sont normalement dévolues que la compétition sera la plus vive entre les diverses entrées.

Si une entrée est déficitaire, et qu'on la rétablit, il y a aura peut-être des reprogrammations possibles. C'est ce que nous voulons exploiter, avec une espèce d'épée de Damoclès, la notion qu'il existe des périodes critiques au cours desquelles les reprogrammations sont faciles, et en dehors desquelles on se confronte à des problèmes beaucoup plus épineux. Voici pour la théorie, encore faut-il voir ce que cela donne en pratique. Avons-nous des preuves de tout cela ?

*Un processus de rééducation doit viser à être efficace et économique*

Les relations avec les processus éducatifs sont évidentes. Nous voulons des connexions fonctionnelles, parce que sans connexion le processus sera voué à l'échec. On peut reprendre un mot qu'E. Bigand a utilisé, celui d'"ergonomie", dans l'idée qu'un processus de rééducation doit viser à être efficace et économique. Un certain nombre de données de la physiologie indiquent que certains systèmes neurologiques sont tellement plastiques qu'on peut arriver à leur faire acquérir des compétences presque arbitraires. Mais à quel prix ? Il ne faut pas entraîner une surcharge d'attention ou de travail qui pourrait être économisée.

Le domaine visuel offre des exemples de compensation qui ont pour conséquence un prix à payer. Comme l'a développé Mme Mazeau, on a tendance à penser

que les traitements visuels chez l'enfant sourd vont être favorisés. La littérature suggère qu'il y a peut-être quelques nuances à apporter.

Rettenbach et coll. ont montré par exemple que certains traitements visuels chez l'enfant sourd ne sont pas nécessairement tout de suite plus performants que chez l'enfant entendant. Il faut parfois attendre plusieurs années avant de mettre en évidence une meilleure performance moyenne dans la population déficitaire. Il y a un prix à payer. Des nuances seraient peut-être à apporter à de telles publications dans la mesure où l'on découvre parfois, par des tests appropriés, que certains enfants sourds inclus dans des expérimentations ne sont pas toujours indemnes des troubles associés dont Mme Mazeau a parlé précédemment, et qui peuvent fausser les mesures.

*Le support anatomique*

Le support de la plasticité est toujours le même. C'est une découverte qui a plus de 30 ans maintenant. On a pensé d'abord à regarder les circuits de la mémoire parce qu'il paraissait évident que c'était là qu'on avait le plus besoin de plasticité, et ce à tous les âges. L'hippocampe est donc un modèle privilégié. On y trouve des synapses qui au départ ne sont pas très sensibles. Si on leur envoie, artificiellement, des stimulations en rafale, leur sensibilité se trouve renforcée durablement. Et cela s'est fait par les modifications phénotypiques, c'est-à-dire que microscopiquement les synapses ont vraiment changé, des molécules nouvelles sont apparues en support des changements fonctionnels observés.

Le 1<sup>er</sup> mécanisme décrit a été la potentialisation à long terme. L'inverse est possible aussi, la dépression à long terme. On peut rendre des synapses moins actives en ne les stimulant pas. La potentialisation est réversible. Il est probable - mais nous n'en avons pas la preuve absolue -, que ce soient partout les mêmes mécanismes qui interviennent quand on parle de plasticité. Ce n'est pas seulement l'hippocampe, mais tous les circuits qui développent les mêmes mécanismes sous l'effet de l'expérience.

## *Comment mettre en évidence la plasticité cérébrale ?*

D'abord par l'observation et l'expérience pédagogique - c'est à la base même de tout apprentissage - qui débouche sur un changement de fond durable de notre système nerveux. Les données de la neuropsychologie sont cohérentes à ce sujet.

L'histologie est venue il y a déjà longtemps confirmer les données empiriques. La quantité de synapses par unité de volume de cerveau, en fonction de l'âge, change au cours du temps. Ce n'est plus un paradoxe maintenant, la densité synaptique diminue car une sélection se fait.

Certains neurophysiologistes célèbres ont employé le mot de "*darwinisme neuronal*" pour montrer qu'il est important qu'il y ait élimination de synapses - environ 50 % des synapses disparaissent dans les premières années de vie. En parallèle il y a une fantastique augmentation du potentiel des synapses résiduelles sélectionnées. Les densités synaptiques, les densités de récepteurs au niveau de chaque synapse, les densités de médiateurs chimiques, vont dans le même sens.

L'électrophysiologie, l'électroencéphalographie, les enregistrements de potentiels évoqués de tout type sont des outils plus globaux. Depuis quelques années, la cartographie non invasive a apporté beaucoup et va encore beaucoup apporter au fur et à mesure que les protocoles vont se complexifier, tout en fournissant des résultats parfois ambigus.

## *Que se passe-t-il si privation sensorielle et éducation spécialisée s'enchaînent ?*

Privation sensorielle veut dire changement dans tous les processus de plasticité. Que se passe-t-il si privation sensorielle et éducation spécialisée s'enchaînent ? Dans un premier temps, les centres auditifs privés d'afférences vont être remaniés. Pendant combien de temps, dans quel ordre de complexité, c'est à voir. Les circuits dédiés aux autres modalités vont aussi être remaniés notamment dans les zones dédiées à la confrontation entre les différentes modalités.

## *Traitement du son*

Dans le domaine visuel, on peut produire des schémas d'une grande richesse et complexité. Pour ce qui est du traitement du son, les connaissances sont un peu moins complètes. Nous savons qu'il y a une cochlée qui commence à faire un travail de tri et qui est, dans l'immense majorité des cas qui nous intéresse, déficiente. Les voies nerveuses auditives, sauf exception, sont potentiellement intactes. Toutefois, la faillite de la périphérie va entraîner à leur niveau des problèmes de mise en place et de stabilisation des synapses.

Le rôle de filtre de la cochlée qui fonctionne bien permet de différencier des fréquences très proches, et l'on est capable de le faire lorsqu'elles sont présentées l'une après l'autre, mais aussi en même temps. La cochlée normale est un filtre très fin qui permet, en gros, l'analyse d'un son - de parole ou autre - sous forme de spectrogramme, destinée à être transmise très fidèlement aux centres auditifs. Il ne faut pas oublier que la cochlée a aussi des capacités de traduire ou de coder des notions temporelles plus ou moins fines, et que cette dualité fréquence-temps intervient toujours.

La plupart des surdités, qui sont d'origine cochléaire, perturbent surtout le fonctionnement de filtre, et beaucoup moins le fonctionnement temporel, mais avec la re-découverte des neuropathies auditives (cette notion était déjà explo-

rée par les praticiens depuis longtemps) on sait qu'il y a parfois des modifications du traitement temporel.

Ensuite, dans les voies nerveuses auditives, les choses deviennent moins bien connues. Dès que l'on arrive dans le noyau cochléaire qui est le premier relais, certains neurones prennent en charge l'aspect fréquentiel, mais apparaissent alors des neurones qui sont de véritables chronomètres - qui donnent le top de départ quand un son apparaît - et d'autres neurones qui vont plutôt répondre en fonction de l'intensité du son intégré sur une certaine durée. Certains aspects fins du contenu du message vont être éventuellement discriminés à cet endroit là.

Les différentes voies nerveuses vont véhiculer ensuite plus ou moins séparément ces informations. L'importance relative de ces diverses voies est mal évaluée en partie à cause de la difficulté à les explorer séparément.

On peut parfois attribuer des fonctions précises à certains niveaux, notamment dès que les signaux issus des deux oreilles convergent sur des neurones communs, on peut considérer que potentiellement il y a là des informations qui concernent la comparaison entre les deux oreilles, qui vont nous permettre de localiser. On trouve des cartes neuronales à ces niveaux bas situés.

Il ne suffit pas d'avoir des cartes pour qu'elles soient lues. A quel niveau le traitement est-il critique ? Certains pensent que c'est vraiment au niveau cortical que tout se reconstitue et que les voies intermédiaires ne sont que des voies de transmission plus ou moins redondantes, qui n'effectuent pas de traitement à proprement parler. D'autres pensent l'inverse. Le débat n'est pas résolu entre les deux modèles extrêmes mais il n'est pas exclu non plus qu'il y ait un continuum.

On retrouve le colliculus inférieur et au niveau des colliculi inférieur et supérieur se produit une première intégration auditivo-visuelle. Mme Mazeau en a parlé ce matin, c'est un endroit très important qui permet des actions

réflexes en quelque sorte. Quand un son coïncide avec l'apparition de quelque chose dans le champ visuel, un traitement peut être déclenché qui aboutit à des réponses, par exemples motrices.

Une exploration fructueuse a émergé de l'idée de simuler à différents niveaux une déficience sensorielle. Trois équipes ont particulièrement contribué à ce domaine, celle de Bob Harrison à Toronto, celle de Jos Eggermont à Calgary et celle de Ramesh Rajan à Melbourne.

## *L'expérience animale*

L'étude récente de Harrison par exemple, porte sur des chats - évidemment on n'en tirera pas de conclusions quant au langage! - et des fonctions très basiques comme le tri des fréquences. Chez un chat normal, on a une cochléotopie normale : ce que fait la cochlée se "projette" selon la fréquence à des endroits différents du cortex primaire auditif. Si on rend un chat sourd très jeune, en détruisant la partie de ses cochlées qui code pour les hautes fréquences tout en laissant intactes les basses fréquences, et que l'on va étudier ce qu'est devenu son cortex - normal mais privé de ce qu'il lui fallait pour développer normalement ses connexions - le cortex se met à avoir des réponses qui restent tout à fait normales à basse fréquence, et qui sont bizarres et distordues à haute fréquence. On s'aperçoit que la zone transitionnelle entre la partie normale de l'audition et la partie sourde a pris une importance topographique énorme puisque les neurones codant pour la fréquence à la limite du déficit ont envahi les deux tiers du cortex - alors que ces zones étaient auparavant dévolues aux fréquences 16-32-64 kHz. Les codages pour 16 kHz et au delà ne sont plus là.

Si on implantait ce chat pour lui restituer une audition haute fréquence, il y aurait un problème cortical (au moins au début) puisque les informations concernant les hautes fréquences et fournis par l'implant aboutiraient à des zones dévolues à autre chose.

L'interprétation physiologique se fait en terme de compétition. Normalement les voies nerveuses se câblent et influencent leur poids synaptiques respectifs en occupant le terrain; les voisins sont priés de rester à leur place. S'il n'y a plus de voisins, rien n'empêche les neurones d'aller des synapses ailleurs. Les neurones des relais intermédiaires sont présents; le problème est qu'ils vont recevoir des informations qui ne viennent pas du bon endroit. A cause de cela, la plasticité va leur donner des compétences bizarres. Et cela ira de mal en pis au fur et à mesure que l'on montera jusqu'au niveau cortical.

Le cortex se trouve colonisé par quelque chose qui n'est pas forcément fonctionnellement très intéressant. L'affaire est réversible en ce sens que pour un chat sur-stimulé dans une bande de fréquence - il n'est pas rendu sourd mais au contraire sur-entraîné par l'application répétée dans son environnement naturel de fréquences, sur l'exemple présenté, autour de 11 kHz -, la zone finit par prendre une importance démesurée par rapport aux voisins. Les neurones les plus actifs, grâce au fait qu'ils appliquent en quelque sorte plus souvent des stimulations aux neurones voisins, vont prendre la place et vont déséquilibrer le système. Cela illustre le fait qu'une éducation renforcée a des résultats jusque sur le câblage.

## *Périodes critiques*

Il faut bien savoir que tout cela est soumis à des règles de périodes critiques et que plus la privation a lieu tard, moins la plasticité va se manifester.

Quand on devient sourd à l'âge adulte, le cortex ne va pas se recâbler aussi facilement pour faire des choses qu'on n'a pas envie qu'il fasse, que le cortex de l'enfant. Cette plasticité montre un gradient, c'est-à-dire que plus l'animal est rendu sourd tardivement ou plus il est sur-stimulé tardivement, plus la plasticité résiduelle va se confiner à un étage particulier. C'est l'étage le plus élevé qui est le plus plastique le plus longtemps. Mais au fur et à mesure qu'on s'intéresse à des tâches dévolues à des noyaux plus bas situés il semblerait que leur câblage

soit de plus en plus dur à influencer après qu'il se soit mis en place.

On a parlé plus tôt des fonctions de localisation, largement dévolues à des centres bas situés. Ces centres ont tendance sur le plan des câblages anatomiques à se fixer plus tôt. La question est de savoir si ce sont les câblages anatomiques qui servent à l'individu pour coder l'orientation dans l'espace? La réponse n'est pas si sûre car en dépit de la stabilité des connexions anatomiques, les performances peuvent s'adapter en très peu de temps à des modifications physiologiques. Une hypothèse alternative à celle de l'intervention de la plasticité est celle de modulations par des circuits inhibiteurs dont l'activation plus ou moins grande pourrait influencer immédiatement certaines performances.

Il n'en reste pas moins que la plasticité post-lésionnelle existe. Est-ce que les modifications post-lésionnelles permettent une meilleure fonction? Est-ce que cela apporte un avantage perceptif d'avoir une plage considérable des aires auditives primaires envahies par une fréquence particulière? Difficile de répondre, mais de fait certaines fonctions s'en trouvent modifiées de manière mesurable. Lionel Collet et son équipe se sont intéressés à des sourds adultes avec un audiogramme en pente, séparant une zone saine d'une zone pathologique avec une transition brutale. L'équipe de Lyon a montré que même si la zone pathologique n'est pas complètement inerte, dépourvue de cellules sensorielles, des performances en terme de discrimination fréquentielle sont différentes de la normale dans la zone de transition. La discrimination fréquentielle se mesure en envoyant un son, puis un autre avec une fréquence légèrement différente. On essaie de voir quel est le plus petit changement de fréquence identifiable. Effectivement là où on sait que les neurones ont développé abusivement leurs connexions, la performance est meilleure. Donc la conséquence d'une perte n'est pas seulement anatomique, il y a bien quelque chose qui se traduit en terme de performances. Cette meilleure discrimination fréquentielle n'a pas forcément d'intérêt en termes de capacités auditives, mais

elle a le mérite de fournir un outil non invasif et assez simple (au moins chez l'adulte) de mise en évidence de phénomènes liés à la plasticité centrale suivant un déficit périphérique.

En ce qui concerne les intermodalités, il est utile de rappeler quelques généralités.

*Lorsqu'une modalité est déficiente, les modalités restantes deviennent-elles plus efficaces ? Quand l'audition est déficiente, la vision, le tactile... deviennent-ils plus efficaces ?*

La réponse est logiquement oui, parce que les zones dédiées au traitements intermodaux traiteront davantage les modalités résiduelles, ne serait-ce que parce que la modalité disparue n'est plus compétitive en termes de connexions neuronales. C'est éventuellement un plus, mais le moins est que la modalité déficiente n'étant plus compétitive, la zone primaire qui lui était dévolue est occupée à autre chose. Par conséquent si le cortex auditif primaire est complètement occupé par une autre modalité et que le sujet reçoive à ce stade un implant cochléaire, le résultat risque fort d'être décevant.

La réaffectation de zones initialement dévolues à une modalité lorsque celle-ci est devenue déficiente, peut aller très loin. Par exemple, sur des modèles animaux où une intervention chirurgicale au niveau des colliculi a pu couper les voies auditives et brancher à leur place les voies visuelles, on peut voir que les neurones visuels peuvent coloniser la voie auditive. Le cortex auditif acquiert la magnifique structure colonnaire dont la découverte a permis à Hubel et Wiesel d'avoir le Prix Nobel : il devient magnifiquement efficace pour traiter les stimuli visuels. Est-ce pour autant raisonnable ergonomiquement ? Ne s'est-on pas donné beaucoup de mal pour faire marcher un cortex qui avait mieux à faire plus simplement ?

Divers exemples, empruntés ici et là, soulèvent des questions. Bien que la plasticité puisse être utilisée comme

explication, on peut se poser des questions quant au bien fondé de certaines conclusions.

Un intéressant exemple avait été donné par Ruth Campbell venue à Acfos I présenter des données qu'elle a ensuite complétées, qui portaient sur les possibilités de programmation chez des sujets sourds et entendants soumis à tests uniquement de lecture labiale, sans le son, étant entendu que les sujets sourds avaient reçu un entraînement à l'audition et à la lecture sur les lèvres.

On donne une certaine tâche à accomplir basée sur la lecture labiale. Les sourds et les entendants s'en sortent avec de très bons résultats. On s'aperçoit par IRM fonctionnelle que pour obtenir ces bons résultats ils "n'allument" pas les mêmes zones de leur cortex auditif. Plusieurs solutions aboutissent au même résultat. Ce n'est pas parce que des circuits changent, suite à une déficience sensorielle, qu'il y a finalement une incidence sur la fonctionnalité. Comme ce sont des aires auditives qui répondent alors que c'est un test purement visuel, les aires corticales auditives primaires sont parfaitement activables par une autre modalité, même chez l'entendant. Il n'y a pas toujours à parler de plasticité dans de tels tests, même chez les entendants les aires auditives sont activables par des modalités visuelles.

Dernier exemple, extrait des travaux d'Helen Neville et Daphne Bavelier. Leur question est de savoir si, quand on observe l'évolution de performances chez des sujets sourds, cela est basé sur une reprogrammation des circuits, parce que les sujets ont une expérience langagière différente que leur cortex est programmé différemment ou est ce que ce sont les entrées sensorielles elles-mêmes qui commandent un éventuel changement de programme ? Pour bien comprendre, Bavelier et coll. ont étudié l'impact de l'utilisation de la langue des signes sur la latéralisation - dominance droite ou gauche - d'une zone visuelle responsable de la détection des mouvements. Chez les entendants cette zone visuelle est à droite - cela ne nous surprend pas puisqu'on dit que les aspects

iconiques sont traités par l'hémisphère droit chez les droitiers. Quand on s'intéresse aux sourds signants, la dominance est gauche, de même que chez les entendants qui maîtrisent bien la langue des signes. Dans ce cas donc, qu'on soit sourd de naissance signant, ou bien entendant ayant appris la langue des signes, la latéralité est du même côté. Il n'en est pas du tout de même pour d'autres aspects. S'il s'agit cette fois de capacité d'attention visuelle augmentée en périphérie, c'est l'expérience sensorielle qui va déterminer la dominance. Seuls les sourds de naissance signeurs sont dominants d'un côté qui leur est propre. Les entendants non signeurs ou signeurs restent du côté qui a été programmé par leur expérience sensorielle. C'est pourquoi il n'est pas si facile d'interpréter de manière univoque des expériences de ce type...

## *En conclusion*

Je voudrais revenir aux périodes critiques. La lecture de la littérature peut donner l'impression qu'elles sont relativement mal connues, lorsque l'on compare aux connaissances accumulées dans le domaine visuel. On sait par exemple pour l'acuité visuelle qu'il y a plusieurs périodes critiques qui se chevauchent. Dans le domaine auditif, on connaît bien sûr la période critique qui nous fait différencier les surdités prélinguales et postlinguales. A l'autre extrémité, on sait que certaines performances comme la localisation restent plastiques tout au long de la vie. Entre les deux, il se peut que beaucoup de lacunes existent. De ce fait, en ce qui concerne l'impact d'une perte auditive aux différents stades de la vie, les capacités de reprogrammation et les conséquences pour l'éducation auditive restent largement hypothétiques, même si nous en sommes au début de trier les évènements neurophysiologiques impliqués. ♦

*Pr Paul Avan  
Laboratoire de Biophysique  
63001 Clermont-Ferrand  
Courriel : paul.avan@u-clermont1.fr*