

## Revue de la littérature : les neuropathies auditives

PAUL AVAN

La mise en place d'un dépistage universel de la surdité à la naissance reste à l'ordre du jour en France (Acfos V en examinera bientôt les conditions de succès). Parmi les questions stratégiques à résoudre s'est posée celle des neuropathies auditives, entité clinique récemment découverte (ou plutôt, individualisée... et sitôt individualisée, on s'est aperçu que le pluriel à "entités" s'imposait!).

Les neuropathies auditives sont caractérisées par une contradiction (rare) entre otoémissions présentes et réponses électriques neurales absentes ou très dégradées ; plus tard, on constate une intelligibilité de la parole catastrophique, malgré un seuil en son pur peu dégradé. Le dogme selon lequel les surdités de l'enfant impliquaient pratiquement toutes les cellules ciliées externes de la cochlée, donc que les otoémissions (issues de ces cellules) étaient l'outil de dépistage de choix, est écorné puisque enfreint par les neuropathies auditives. Seuls les potentiels évoqués auditifs peuvent dépister les surdités par neuropathie et comme ils dépistent aussi les surdités "conventionnelles", certains pensent qu'ils doivent remplacer les otoémissions en dépistage.

Entre cellules ciliées externes et centres nerveux auditifs, s'interposent les cellules ciliées internes (qui transforment les vibrations en signaux électriques) puis les neurones auditifs (qui véhiculent des impulsions électriques), ce qui suggère deux familles de neuropathies. Une aide auditive conventionnelle n'apporte pas de solution : ce n'est pas l'amplification naturelle qui est déficiente. Toutefois, l'implantation cochléaire marche parfois, car un implant renforce le synchronisme des neurones auditifs, qui fait souvent défaut ici. Des succès encourageants, (Trautwein - Levi, Acfos IV), sont confirmés tout récemment par Peterson et coll. [J Am Acad Audiol. 2003, 14, 188-201].

Ceci ne veut pas dire que l'implantation cochléaire est une panacée pour les neuropathies auditives. Si les neurones auditifs sont défectueux, on voit mal comment

un implant pourrait restaurer leur fonction. En revanche, si la neuropathie vient d'un défaut des cellules ciliées internes cochléaires, l'implant, qui les court-circuite pour stimuler directement le nerf auditif, est LA solution. Il serait donc particulièrement important de distinguer, entre neuropathies auditives, celles imputables aux cellules ciliées internes et celles imputables aux neurones. Or des avancées récentes vont dans ce sens.

Tout d'abord, l'équipe de Gibson, en Australie, vient de confirmer [Laryngoscope. 2003;113, 2030-4] que les déficits congénitaux isolés des cellules ciliées internes existent : sur 342 enfants congénitalement sourds, ils décrivent 73 enfants ayant un bilan atypique suggérant une contribution "neuropathique". On note que 48% des enfants sortis d'unités de soins intensifs avaient des otoémissions mais une surdité démontrée. Donc attention aux otoémissions seules lorsqu'un bébé sort de soins intensifs, surtout s'il y a eu suspicion d'hypoxie... Des chiffres inquiétants sur la prévalence des neuropathies auditives sont avancés par l'équipe de la Nouvelle-Orléans [Berlin et coll. Ment Retard Dev Disabil Res Rev. 2003, 9, 225-31] qui trouve des otoémissions chez 10% des sourds de Louisiane testés en instituts spécialisés : en dépistage universel par otoémissions, ils auraient été classés normoentendants ! Ce chiffre paraît énorme : à suivre...

L'origine génétique de certaines neuropathies auditives s'éclaircit. Le gène de l'otoférline [DFNB9, Yasunaga et coll., Nature Genetics 1999, 21, 363-9], est accusé par Kimberling d'être impliqué dans une neuropathie auditive [J.Med.

Genet. 2003, 40, 45-50]. Il s'exprime normalement dans les cellules ciliées internes et plusieurs de ses mutations sont retrouvées chez des patients porteurs de neuropathies auditives familiales. Un autre article va dans la même direction [Rodriguez-Ballesteros et coll., Hum Mutat. 2003, 22, 451-6], ajoutant que 10 des patients étudiés ont été implantés avec succès (normal : leurs neurones auditifs sont indemnes, d'où l'importance de pouvoir spécifiquement incriminer les cellules ciliées internes en innocentant les neurones, pour fonder la décision d'implantation).

De plus en plus clairement, il existe de nombreuses causes possibles de neuropathies auditives, génétiques ou non. Rappelons à nouveau que les bébés ayant séjourné en soins intensifs ont un risque plus élevé que les autres. Arnold Starr, à qui les neuropathies auditives doivent leur nom, décrit tout récemment [Brain. 2003, 126, 1604-19] un résultat d'autopsie d'un membre d'une famille avec neuropathie auditive ET sensori-motrice (qui oriente d'emblée vers une atteinte plutôt neuro-nale) : de nombreuses fibres auditives manquent ou sont mal myélinisées, par la faute du gène MPZ en l'occurrence. Un tel profil ne semble pas une bonne indication d'implant cochléaire, mais bien sûr cela reste à étudier. D'autres anomalies neurales diffuses incluent des atteintes spécifiques de l'audition avec potentiels neurales dégradés, otoémissions normales et gène dans le bruit, comme l'ataxie de Friedreich [Lopez-Diaz-de-Leon décrivant 2 cas dans Int J Pediatr Otorhinolaryngol. 2003, 67,641-8]. ♦