



Colloque ACFOS XVI
14 & 15 novembre 2019

Neuropathies Auditives

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

SYNTHESE ET CONCLUSION

Texte tiré de l'intervention orale du Pr Paul AVAN, PH-Enseignant chercheur, INSERM, Clermont-Ferrand.

Toutes les erreurs ou inexactitudes sont de la responsabilité d'ACFOS et ne sauraient engager celle des intervenants

Ces deux journées nous ont confirmé que le spectre des Neuropathies Auditives est très complexe et présente plusieurs spécificités.

Le point commun des Neuropathies est qu'elles affectent des performances auditives inhabituelles. Le diagnostic en est ralenti car on s'interroge sur les **contradictions** qui apparaissent entre les différents tests.

Environ **10 % des sujets porteurs de surdité ont des performances « contradictoires »**. Nous sommes donc au-delà des 5 % que les statisticiens considèrent habituellement comme étant une marge variable. On ne peut donc pas parler de groupe marginal, les Neuropathies affectent un nombre significatif de patients.

Les intervenants ont montré que plusieurs performances sont atteintes : performances temporelles, détection de silences brefs, détection perturbée des variations d'enveloppes, etc.

Le profil commun à tous les patients est que la présence de **bruits révèle ou aggrave les déficits**.

La notion de **performance fluctuante** a été longuement évoquée, d'autant plus que cela a des répercussions dramatiques chez les patients et leur entourage. Il est naturellement extrêmement anxiogène d'avoir une sensibilité mesurée comme variant d'un jour à l'autre, avec certains jours où les performances sont tout simplement catastrophiques.



Les Neuropathies Auditives se distinguent donc à la fois par leur **diversité**, leurs **spécificités** et leurs **points communs**. C'est là que réside toute la difficulté du diagnostic : les différents intervenants autour du patient doivent arriver à capter et synthétiser ces informations pour en tirer du sens.

Le Pr Harrison a évoqué un point important : même au sein des surdités neurosensorielles habituelles, certaines anomalies inhabituelles peuvent survenir. Grâce aux manipulations génétiques chez l'animal, nous avons des preuves absolues que certaines surdités ressemblant à des neuropathies peuvent être bel et bien cochléaires « classiques » affectant le traitement des fréquences.

L'existence de ces cas difficiles nous impose une notion de **continuum** entre les ANSD (Auditory Neuropathy Spectrum Disorder) et les non-ANSD. Il est donc nécessaire de rester très **holistique** dans l'approche.

Une autre notion très perturbante pour les patients, c'est « **l'invisibilité** » de la Neuropathie chez l'adulte. Nous rencontrons tous des patients qui ont des problèmes professionnels, personnels, etc. tout en ayant un audiogramme tonal normal... Ils sont donc en détresse, et peuvent aller jusqu'à refuser une implantation afin de conserver un seuil auditif qui, pourtant, ne leur sert à rien. Cela entraîne un renversement du raisonnement chez le patient ou chez les parents.

Ces diversités des Neuropathies rendent absolument nécessaires l'exploration fonctionnelle par des **tests subjectifs et des tests objectifs**. Pour résumer, il est indispensable de réaliser tous les tests possibles et à notre portée. Evidemment, nous constatons que cela prend énormément de temps, *a fortiori* si les tests ne sont pas reproductibles. Dans ce cas là malheureusement, il n'y a pas d'autre choix que d'essayer de refaire les tests et d'essayer de tirer du sens de ces explorations ou de leurs échecs.

L'importance de la réalisation de **tests écologiques** (c'est-à-dire qui correspondent à l'environnement réel) a été soulignée ce matin par le Pr Bergeron.

Depuis 20 ans, les progrès dans les connaissances concernant les surdités neurosensorielles, périphériques, centrales, ont profité à toute la discipline et enrichi l'audiologie fondamentale. Les échanges d'expérience entre collègues sont nécessaires et cruciaux.

Quels sont donc les tests à utiliser en cas de suspicion d'une Neuropathie Auditive ? Nous l'avons dit durant ces deux jours, les explorations doivent être réalisées par des tests **objectifs et subjectifs**. La plupart sont déjà connus : ASSR (Auditory Steady-State Response), FFR , PEA (Potentiel Evoqué Auditif) corticaux, et d'autres techniques en cours de raffinement.



Ce qui apparait désormais, c'est que pendant très longtemps ces techniques ont été utilisées pour faire de l'audiométrie tonale automatisée, objectivée. Or, nous l'avons vu durant ces deux journées, **cette information n'est pas pertinente dans le cas des Neuropathies Auditives.**

Il est donc nécessaire de **réutiliser** ces tests, connus depuis 30 ou 40 ans, mais **dans un esprit différent**: il faut faire preuve de **souplesse** et **d'inventivité** et les utiliser afin de chercher d'autres éléments que les informations habituelles.

A titre personnel, j'utilisai au début de ma carrière les PEA corticaux pour des recherches de seuil tonal à 500 et 1000 Hz. Mais aujourd'hui, pour un patient chez qui je soupçonne un ANSD, je n'utiliserai pas ces PEA pour réaliser un seuil tonal mais plutôt pour regarder la forme des ondes, ou toute autre information pouvant éclairer mon diagnostic

L'objectif est aussi de parvenir, à un horizon le plus proche possible, à simplifier et réduire le temps et le coût de ces tests afin qu'ils soient **réalisables en libéral**, car c'est ce qui conditionne la rapidité du diagnostic et de la prise en charge.

Quelles sont les solutions à envisager ? Elles existent, et ces deux jours en ont fait la démonstration.

- **Les aides auditives conventionnelles** peuvent être efficaces ;
- **Les implants cochléaires** ont apporté la preuve de leur efficacité, et nous sommes convaincus des avantages d'une **implantation bilatérale, certains proposent même de la réaliser en un temps**. Pour quelle raison ? En réalité il reste une grande part **d'empirisme** dans cette démarche. Il n'y a pas de garantie, on ne peut pas affirmer au patient : « *ça va marcher, faites-le* ». Nous savons que c'est la moins mauvaise solution, mais nous n'avons pas encore de données objectivées chiffrées.
- La notion de **synchronisation** me paraît essentielle à approfondir voire même à nuancer à titre personnel.

En effet, si l'ANSD est due à des pertes de fibres, même si elles restent synchrones, leur petit nombre impacte leur efficacité. Une stimulation électrique percutante ou un léger gain nous permettront d'en recruter plus.

Pourquoi le **nombre de fibres recrutées** est-il essentiel, au moins autant sinon plus que leur synchronisme ? Le Pr Stéphane Maison a bien montré que l'analyse par les centres auditifs des informations périphériques est basée sur des statistiques. L'analyse de tracés, du reste très anciens montre que chaque neurone, seul, porte une information très pauvre : c'est la comparaison des réponses collectives des neurones qui permet la détection, et plus on a de neurones, plus l'effet est puissant. Pour prendre un exemple schématique, s'il ne reste que 100 neurones car nous sommes en présence d'une hypoplasie du nerf auditif, et si



l'implantation bilatérale permet de stimuler 200 neurones, cela augmente fortement la probabilité d'obtenir plus de combinaisons statistiques efficaces.

C'est aussi pourquoi les **logiciels de débruitage**, les **micros directionnels**, les accessoires multiples (**HF**, etc.) **apportent un bénéfice évident**.

Les surdités conventionnelles vont elles aussi bénéficier de tous ces progrès.

Les thérapies émergentes :

Certaines réflexions issues de la journée d'aujourd'hui ne s'appliquent pas qu'aux neuropathies auditives. Le Pr Natalie Loundon a parfaitement raison de préciser qu'il faut penser à appliquer ces connaissances aux autres cas. N'oublions pas que les thérapies sont émergentes : au sens scientifique du terme, cela représente encore quelques années de recherche. Nous avons vu qu'il y a des conditions très strictes à respecter pour qu'une thérapie soit mise en route à partir de la date où l'on a publié sur la possibilité et la faisabilité du remplacement durable du gène de l'otoferline chez la souris adulte.

On peut imaginer la mise en place de molécules protectrices quand l'ANSD va de pair avec le risque d'abimer les cellules restantes. Nous avons également évoqué l'existence de molécules neurotrophiques, qui peuvent pallier la perte d'un contingent de neurones : il est possible de les faire revenir au contact des cellules ciliées quand il y a encore des neurones dans le ganglion spiral.

En terme de perspective, il est évident que la **multidisciplinarité** est la seule solution, et pas uniquement dans le cas des Neuropathies.

Les savoir-faire des intervenants concernant les ANSD a beaucoup augmenté, notamment dans les grands centres. Malgré tout, les Neuropathies restent difficiles à comprendre et « résistent » à un diagnostic simple. Nous espérons que la diffusion des connaissances permette de pouvoir proposer plus rapidement aux patients une solution quand une proposition de remédiation s'avère ne pas être efficace. Cette **rapidité** est un besoin pressant des patients et de leur entourage. Il nous faut également nous mettre en capacité de donner une **information raisonnable** au patient quant au pronostic espéré.

Enfin, nous avons établi au cours de ces 2 jours la nécessité de **réviser certaines notions périmées**. Il faut arrêter de considérer que quelqu'un est forcément normo-entendant car son audiogramme est bon ou que la perte est négligeable : cela ne veut rien dire. L'important est bien de **regarder les conditions écologiques dans lesquelles l'audition va devoir être utilisée**.

Pour conclure, rappelons qu'il ne faut pas oublier que nous sommes tous des neuropathiques auditifs en puissance, car nous consommons de la musique, des sons forts,



et qu'il n'est pas possible de faire appliquer des normes partout (aux loisirs, durant des matchs de sport, etc.).

Les normes d'exposition au bruit appliquées actuellement dans les différents pays, basées sur le maintien d'un audiogramme tonal normal, sont totalement obsolètes si on ne tient pas compte de l'évolution de nos modes de vie. L'OMS estime que plus d'un milliard de personnes sont menacées par une exposition aux sons intenses excessive, ce qui engendre notamment un risque de synaptopathie cachée non pris en compte par les règlements actuels, nous sommes donc très au-delà des 10 % de sujets porteurs d'ANSD parmi les sujets atteints de surdité neurosensorielle dont nous parlions au début. Le sujet de refaire des normes réellement protectrices devient donc urgent.