

Inserm



Institut national
de la santé et de la recherche médicale

Paris, le 06 septembre 2006

Dossier de presse

Déficits auditifs

Recherches émergentes et applications chez l'enfant

Une expertise collective de l'Inserm

En France la surdité touche chaque année près d'un millier de nouveaux-nés, avec de lourdes conséquences sur l'acquisition du langage oral et sur le développement socio-affectif de l'enfant. Environ 40% de ces surdités sont sévères et profondes et trois quarts d'entre elles sont d'origine génétique. Aussi, les pouvoirs publics sont particulièrement attentifs aux travaux de recherche qui peuvent avoir un impact sur la prise en charge des déficits auditifs.

Au cours de ces dernières années, de nombreuses avancées scientifiques ont été réalisées dans le domaine de l'acoustique, la psycho-acoustique, la physique, la physiologie, la biologie moléculaire ou les modèles animaux. Ces nouvelles connaissances ont ouvert des perspectives diagnostiques et thérapeutiques, toutefois de nombreux progrès restent à faire.

La Canam (Caisse nationale d'assurance maladie des travailleurs indépendants)* a sollicité l'Inserm pour effectuer un bilan, selon la procédure d'expertise collective, sur les avancées scientifiques récentes susceptibles de générer des retombées en termes de dépistage, de diagnostic et de prise en charge des troubles de l'audition chez l'enfant.

Pour répondre à cette demande, l'Inserm a réuni un groupe d'experts, médecins et chercheurs, rassemblant des compétences dans le domaine de la génétique, la biophysique sensorielle, la physiologie auditive, l'audiologie et la pédiatrie. Le groupe a réalisé une analyse critique et une synthèse des travaux de recherche publiés au plan international et leurs applications éventuelles.

* Devenue au 1^{er} juillet 2006 le régime social des indépendants (RSI)

Quels sont les différents types de surdité ?

Chez l'enfant, les troubles persistants de l'audition concernent souvent les organes de transmission du son (oreille moyenne). Pour ces cas, des approches chirurgicales sont souvent possibles et efficaces. En revanche, il n'existe pas à ce jour de thérapeutique curative en cas d'atteinte de l'organe sensoriel ou des voies nerveuses réalisant les fonctions de propagation, d'analyse et de codage du son (oreille interne et voies nerveuses auditives).

Les surdités peuvent être classées :

- **selon l'emplacement du défaut primaire** (oreille externe, moyenne, interne, voies nerveuses auditives). À partir de tests audiométriques simples, on distingue les surdités de perception (oreille interne, nerf auditif, voies auditives centrales) et les surdités de transmission (oreille moyenne essentiellement).
- **selon le degré de perte auditive** (moyenne sur les fréquences 500, 1 000, 2 000 et 4 000 Hz de la meilleure oreille) en surdités légères, moyennes, sévères et profondes. Les personnes atteintes de surdités sévères et profondes, sans réhabilitation, n'accèdent pas au langage oral. Même les surdités moyennes, qui représentent 50 % des surdités, ont un impact négatif certain sur les apprentissages scolaires, le développement cognitif et l'adaptation sociale.

Répartition des surdités selon le degré de perte auditive en décibels (dB)

Types de surdité	Degré de perte auditive* (dB)	Répartition (%)
Légère	20-40	53
Moyenne	40-70	
Sévère	70-90	21
Profonde	>90	25

*intervalles couramment retenus pour classer les surdités par degré

D'après Fortnum et coll., 2002

- **selon qu'elles sont d'origine environnementale ou génétique**, et dans ce dernier cas, isolées (non syndromiques) ou associées à des anomalies d'autres organes (syndromiques).

La prévalence de la surdité augmente avec l'âge. Certains types de surdité, même génétique, se révèlent durant l'enfance ou même à l'âge adulte.

Parmi les surdités prélinguales, c'est-à-dire survenant avant l'âge d'apparition du langage, donc les plus néfastes pour le développement de l'enfant, on estime que 10 à 15 % sont des surdités syndromiques héréditaires, 60 à 65 % sont des surdités isolées héréditaires et 20 à 25 % sont des surdités d'autre origine (infections, médicaments, complication de la prématurité...).

Facteurs de risque et thérapies préventives

□ Traumatismes sonores

L'exposition au bruit est une cause majeure de troubles de l'audition dans nos sociétés. Les relations entre dommage physiologique et quantité d'énergie acoustique délivrée à la cochlée ont permis depuis plusieurs années de déterminer des niveaux sonores et des durées d'exposition définissant des limites à ne pas franchir. Ces limites toutefois ont une valeur statistique et on observe une grande variabilité individuelle de vulnérabilité au bruit. Le principe d'égalité d'énergie acoustique entraînant un égal dommage physiologique n'est pas toujours vérifié. Des mesures audiométriques nouvelles comme les otoémissions acoustiques permettent de mieux connaître et différencier les dysfonctionnements cochléaires sous-jacents.

Les protections physiques, atténuation des sources, port de bouchons d'oreilles ou de casques protecteurs, progressent peu, alors que l'attention se tourne vers certains environnements (hypoxie, produits chimiques dont certains solvants...) pouvant potentialiser le traumatisme sonore. En contrepartie, on a observé que des expositions sonores pouvaient engendrer une résistance acquise au traumatisme sonore, et on cherche à connaître les processus physiologiques qui lui sont associés. Parmi ces processus, les innervations efférentes et sympathiques de la cochlée ont été identifiées et sont actuellement l'objet de recherches.

Plusieurs médicaments protecteurs contre le traumatisme sonore ont été identifiés, en particulier des anti-inflammatoires, des anti-oxydants ainsi que des anti-apoptotiques, des facteurs neurotrophiques et des neuromodulateurs. Certains gènes semblent influencer sur la sensibilité au traumatisme sonore, comme des gènes de vieillissement précoce, des gènes impliqués dans le stress oxydatif et des gènes qui participent aux processus d'adhérence cellulaire.

□ Ototoxicité

Connue depuis de très nombreuses années, l'ototoxicité (toxicité pour le système auditif) de certains antibiotiques, en particulier les aminoglycosides, affecte essentiellement les cellules ciliées et peut aussi altérer le fonctionnement des cellules nerveuses cochléaires. On observe une considérable variabilité individuelle à l'ototoxicité des antibiotiques sans que l'on sache s'il s'agit d'une susceptibilité individuelle intrinsèque ou d'un état physiologique ponctuel variable au moment du traitement. Dans les modèles animaux, il semble que les mâles soient plus sensibles et qu'un pré-traitement protecteur soit efficace. De très nombreuses molécules antidotes, plus d'une soixantaine, ont été essayées chez l'animal, avec des succès variables. Une forte diminution de l'ototoxicité des aminoglycosides a été clairement montrée pour certaines de ces molécules lorsqu'elles sont administrées de façon concomitante à l'antibiotique. Ces diverses molécules présentent des propriétés antioxydantes ou anti-inflammatoires ou anti-apoptotiques.

Le cisplatine est un anticancéreux qui a aussi des effets ototoxiques. Les mécanismes de son ototoxicité commencent à être identifiés. Le cisplatine affecte la vascularisation, l'organe de Corti et les cellules nerveuses cochléaires. Une quarantaine de molécules antidotes ont été employées avec succès, dont la plupart ont des propriétés antioxydantes ou anti-apoptotiques. Toutes ces études ont été faites en expérimentation animale, mais elles ouvrent des perspectives prometteuses chez l'homme.

□ Régénération des cellules sensorielles

On savait depuis plus de vingt ans que des régénérations de cellules sensorielles peuvent se produire naturellement chez les oiseaux et potentiellement, dans le vestibule, chez les mammifères. Très récemment, on a mis en évidence chez ces derniers des processus naturels de régénération continue des touffes ciliaires et des liens interciliaires. Ces phénomènes pourraient expliquer la récupération fonctionnelle observée après certains traumatismes sonores. Les neurones sont aussi capables de régénération naturelle ; des

travaux récents ont identifié les facteurs contrôlant leur repousse et la formation de leurs nouvelles connexions. Des progrès significatifs ont aussi été réalisés en prévention de la dégénérescence des neurones cochléaires : des facteurs de croissance et des molécules impliquées dans l'adhérence cellulaire peuvent empêcher la dégénérescence des cellules nerveuses. L'emploi de cellules souches ou embryonnaires a fourni des premiers résultats encourageants. Par ailleurs, le transfert du gène *Math1* après destruction sélective des cellules sensorielles, a permis la régénération de cellules sensorielles fonctionnelles.

Apport des recherches pour le dépistage

L'apparition de techniques automatisées fiables (otoémissions acoustiques, potentiels évoqués auditifs du tronc cérébral) applicables dès les premiers jours de vie a donné un intérêt nouveau à l'exploration de la fonction auditive en période néonatale (0-2 mois) et rend désormais possible le dépistage d'un déficit sensoriel sur le lieu de naissance permettant éventuellement d'envisager un dépistage néonatal universel.

□ Techniques des otoémissions acoustiques

Les otoémissions acoustiques (OEA) désignent des sons de faible intensité générés par l'oreille interne, que l'on peut recueillir dans le conduit auditif externe si l'oreille moyenne fonctionne correctement. Les conditions techniques de leur obtention et leur signification physiopathologique (fonctionnalité des cellules ciliées externes de la cochlée) en font un très bon outil de dépistage néonatal.

Techniques des potentiels évoqués auditifs automatisés

Autre outil de dépistage, les potentiels évoqués auditifs automatisés (PEAA) s'enregistrent à la surface de la peau en stimulant les oreilles avec une seule intensité sonore. Les structures dont les PEAA explorent le fonctionnement sont la cochlée, le nerf auditif et les voies auditives du tronc cérébral. Même si la spécificité des PEAA est meilleure que celle des OEA, les programmes de dépistage néonatal utilisant les PEAA sont eux aussi organisés en deux étapes (les enfants ayant un premier test positif étant systématiquement testés une seconde fois), afin de réduire le taux de faux positifs et de renforcer la valeur prédictive positive.

Un test de dépistage conduit à :

- des résultats **positifs**, qui signalent la population cible, caractérisée ici par une surdité de perception égale ou supérieure à 40 dB ;
- des résultats **négatifs**, qui permettent de connaître les enfants qui ne présentent effectivement pas de surdité de perception ≥ 40 dB ;
- des résultats « **faux positifs** », c'est-à-dire qui identifient des enfants présentant un résultat anormal au test néonatal, mais pour lesquels la suite des examens atteste qu'ils ne sont pas atteints d'une telle surdité ;
- des résultats « **faux négatifs** », qui ne mettent pas en évidence de surdité chez des enfants qui, ont en réalité une surdité de perception ≥ 40 dB.

□ **Un test est d'autant plus spécifique qu'il donne peu de résultats « faux positifs », et d'autant plus sensible qu'il donne peu de résultats « faux négatifs ».**

□ Expériences pilotes de dépistage

La grande majorité des programmes de dépistage néonatal se fixent pour objectif d'identifier les enfants présentant une surdité de perception (ou mixte) d'au moins 40 dB sur la meilleure oreille (prévalence chez les nouveau-nés « tout venants » autour de 1,5/1 000).

Dans un programme expérimental en cours (CNAMTS, Association Française pour le Dépistage et la Prévention des Handicaps de l'Enfant (AFDPHE)), la technique des PEAA a été préférée aux otoémissions acoustiques (OEA) pour des raisons scientifiques : un moindre taux de faux positifs, et une valeur prédictive positive plus élevée.

D'autres programmes de dépistage locaux ou régionaux, faisant appel aux OEA, ont été mis en place sur le territoire. Les OEA sont recueillies plus rapidement et les consommables nécessaires à leur enregistrement sont moins coûteux. Une comparaison rigoureuse des deux techniques (OEA, PEAA) devrait porter sur le nombre d'enfants sourds identifiés (écart avec la prévalence attendue), la valeur prédictive positive et le décompte aussi précis que possible des faux négatifs.

Un tel dispositif de santé publique requiert une organisation rigoureuse dans la réalisation des tests, la collecte des données individuelles, la répétition du test en maternité si l'appareil n'identifie pas de réponse, la convocation des enfants testés positivement dans un centre diagnostique et la recherche de ceux qui ne s'y rendent pas.

Les signes qui doivent éveiller l'attention et motiver une demande d'examen audiophonologique

En raison de l'existence de surdités d'apparition secondaire, le corps médical et les parents doivent être vigilants sur les réactions auditives et le développement du langage du petit enfant. Son audition doit être testée si :

- à 9 mois il ne redouble pas les syllabes ;
 - à 14 mois il ne dit pas « papa » ou « maman » et ne répond pas à son prénom ;
 - à 2 ans il n'associe pas deux mots, ne montre pas des parties du corps lorsqu'on lui demande ;
 - à 3 ans il n'est pas compréhensible (ou est compréhensible seulement par ses parents).
-

Perspectives de prise en charge

Dès le diagnostic confirmé, les parents doivent connaître les différentes possibilités d'aide à la communication et au développement des fonctions cognitives, adaptées à la sévérité de la surdité et à un éventuel autre handicap associé. Le choix des parents se porte parfois sur un langage gestuel. Certaines familles optent pour une prise en charge orthophonique, éducative et une réhabilitation auditive visant à l'acquisition du langage oral. Les déficits peuvent être compensés soit par une amplification acoustique, soit par la pose d'implants électroniques ou électro-acoustiques au voisinage des structures épargnées par la pathologie. La précocité de la réhabilitation auditive est reconnue depuis de nombreuses années comme un des facteurs majeurs de qualité de développement du langage oral chez l'enfant sourd. La grande majorité des études atteste de l'intérêt d'un appareillage auditif précoce, en pratique dès l'âge de quatre à six mois.

Implantation cochléaire précoce

Plusieurs études récentes chez des enfants implantés avant l'âge de 2 ans montrent le bénéfice sur la compréhension du langage oral, sur le développement du langage et sur les possibilités d'intégration scolaire en milieu entendant. Les enfants implantés avant 2 ans ont des performances de perception (dans les conditions des tests réalisés, en ambiance non bruyante) et de développement du langage proches de l'enfant entendant. Il faut cependant émettre certaines réserves sur l'implantation cochléaire très précoce, car il existe un risque de mal estimer le niveau de la surdité chez un tout petit enfant (en l'absence de tests d'audition objectif sur les fréquences conversationnelles).

Des études ont analysé récemment la maturation des voies auditives centrales supérieures et la maturation du nerf auditif et des noyaux cochléaires du tronc cérébral en comparant des enfants implantés à des enfants normo-entendants. Les résultats montrent que les périodes de privation auditive prolongées ne compromettent pas les capacités de réponses du nerf auditif et du tronc cérébral au stimulus initial délivré par l'implant cochléaire. La capacité de

plasticité des réponses auditives du tronc cérébral persiste quel que soit l'âge d'implantation. En revanche, les centres auditifs supérieurs, chargés de la compréhension des informations sont affectés lorsque la durée de privation auditive augmente : ils perdent cette capacité de réponse au signal. Ces évaluations de la plasticité cérébrale, fondées sur les seules études des potentiels évoqués auditifs, mériteraient d'être affinées et complétées dans les années à venir par l'imagerie fonctionnelle.

En conclusion, dans les surdités profondes, l'implantation cochléaire précoce, entre 12 et 24 mois, a montré dans toutes les études d'excellents résultats sur le langage oral. Si un implant cochléaire est indiqué, il est donc recommandé qu'il soit mis en place dès l'âge de 1 an.

Des disciplines particulièrement concernées pour la compréhension de l'audition

Acoustique

En un siècle et demi d'existence, l'acoustique appliquée à l'audition a permis de mieux connaître le fonctionnement des récepteurs auditifs et la structure des messages qu'ils transmettent aux centres cérébraux. La progression rapide d'autres disciplines telles que la biologie moléculaire, et l'exigence plus grande des praticiens et des familles en matière de dépistage, notamment, incitent aujourd'hui à explorer de nouvelles pistes.

Psycho-acoustique

La psycho-acoustique s'intéresse aux mécanismes perceptifs et cognitifs impliqués dans l'analyse du message sonore. Il s'agit d'une discipline essentielle pour déterminer, en fonction de la nature de la perte auditive, de son origine, de son degré, de sa durée, quels aspects du traitement des sons sont atteints et comment les centres nerveux modifient leur fonctionnement lorsque les messages qu'ils reçoivent sont appauvris ou ont disparu. Les réponses à ces questions sont cruciales pour déterminer comment pallier les déficits, quel appareillage est le plus approprié et quel type de rééducation peut accélérer l'installation ou le rétablissement de performances optimales. L'apport des outils mathématiques et de physiques complexes, de plus en plus miniaturisés, intégrés aux appareillages du futur, devra être validé par la psycho-acoustique....

Physiologie

La physiologie de l'audition permet une meilleure compréhension du fonctionnement normal et pathologique de l'oreille interne, grâce notamment à des outils de mesure issus de la physique et aux développements de la recherche en biochimie. Ainsi, pour chaque surdité, il est important d'étudier les conséquences sur le fonctionnement de la cochlée. Même si cela ne débouche pas dès aujourd'hui sur une meilleure prise en charge des surdités, cette compréhension est un pré-requis pour des progrès ultérieurs, et le développement de thérapies curatives spécifiques pour les surdités neurosensorielles.

Avancées importantes des recherches sur les surdités génétiques

Environ trois quarts des enfants sourds ont une surdité d'origine génétique. L'identification des gènes responsables constitue un axe récent de recherche. Ces gènes codent pour des protéines qui sont impliquées dans les processus cellulaires du développement ou du fonctionnement de la cochlée, organe de l'audition situé dans l'oreille interne.

Les surdités génétiques sont, dans la très grande majorité des cas, des maladies monogéniques (mutations sur un seul gène chez un individu donné). Le mode de

transmission autosomique récessif est le plus fréquent (environ 80 % des cas) dans les surdités prélinguales. À ce jour, 93 emplacements chromosomiques de surdité ont été identifiés, qui correspondent à 50 formes de transmission autosomique récessive, 45 formes autosomiques dominantes, 3 formes liées au chromosome X, 1 forme liée au chromosome Y, et 2 formes de transmission par ADN mitochondrial. Seuls 39 des gènes correspondants ont été identifiés. Ils codent pour des molécules impliquées dans des fonctions cellulaires très diverses. L'un de ces gènes (*DFNB1*), qui code pour la connexine 26 (une protéine des jonctions intercellulaires communicantes), explique à lui seul 30 % des cas de surdité prélinguale isolée d'origine génétique dans notre pays. Dans ce cas, le défaut touche d'abord les cellules non sensorielles de la cochlée. Le gène *DFNB1* est l'un des quatre gènes pour lesquels existe aujourd'hui un diagnostic moléculaire en pratique hospitalière. Les trois autres sont le gène de la pendrine, le gène de l'otoferline et le gène mitochondrial de l'ARNr 12S, dont la mutation pourrait être liée aux surdités déclenchées par la prise d'antibiotiques du groupe des aminoglycosides.

Intérêt du diagnostic moléculaire de surdité

- Comprendre l'origine de son handicap
 - Evaluer le risque évolutif (stabilité ou aggravation) en cas de surdité modérée : cette évaluation nécessite l'étude préalable de l'histoire naturelle des différentes formes de surdité
 - Evaluer le risque d'anomalies d'autres organes devant une surdité en apparence isolée : cas du syndrome de Pendred (goitre thyroïdien et dysthyroïdie, souvent d'apparition retardée)
 - Quantifier le risque de récurrence pour la descendance, avec dans quelques cas (gène *DFNB1*) la possibilité de prédire l'importance du déficit en fonction du type de mutation : conseil génétique
-

Avec les méthodes actuelles de mise en évidence des mutations, et en attendant la généralisation de méthodes plus simples telles que les « puces à ADN », un diagnostic moléculaire de la surdité de l'enfant qui couvrirait l'ensemble des gènes identifiés à ce jour ne peut pas raisonnablement être envisagé, au moins à court terme. Par ailleurs, on conçoit aisément que le choix des gènes à étudier « en priorité » se fonde essentiellement, en l'absence de critère d'orientation clinique, sur la prévalence des différentes formes génétiques dans la population d'enfants sourds. S'impose donc, la réalisation d'études d'épidémiologie génétique à grande échelle.

Il paraît souhaitable de faire porter les efforts actuels sur le diagnostic moléculaire du syndrome de Usher de type I (surdité congénitale et cécité survenant après l'enfance), compte tenu de l'importance du conseil génétique, voire du diagnostic moléculaire prénatal pour ce handicap sensoriel d'une gravité particulière. En dehors de la situation, assez simple, où il existe déjà d'autres cas familiaux, ce diagnostic doit être évoqué devant toute surdité sévère ou profonde associée à un retard d'acquisition de la marche ou des acquisitions posturales, traduisant l'atteinte vestibulaire associée.

Qu'apportent les études des surdités génétiques chez la souris ?

Les modèles murins des différentes formes génétiques de surdité humaine permettent une analyse précise du dysfonctionnement en cause dans chaque cas. Ils devraient permettre à terme, de comprendre la pathogénie moléculaire et cellulaire de chaque forme génétique de surdité, préalable nécessaire à une approche thérapeutique spécifique. Ces modèles murins seront également très utiles pour tester l'efficacité et l'innocuité de ces approches thérapeutiques. Enfin, les travaux chez la souris suggèrent que certains des gènes responsables de surdité infantile pourraient également être des gènes de susceptibilité à la presbyacousie (altération des facultés de l'audition liée à l'âge), ou encore aux traumatismes sonores.

Un nouveau défi : améliorer l'appareillage auditif

Deux objectifs : tenter de comprendre les défauts des appareils actuels en vue d'y remédier, et ouvrir de nouvelles indications à l'appareillage prothétique.

Les déficits auditifs peuvent être compensés soit par une amplification acoustique, soit par la pose d'implants électroniques ou électro-acoustiques au voisinage des structures épargnées par le dysfonctionnement.

Amplificateurs électro-acoustiques

Le principe de l'amplification électro-acoustique est intrinsèquement limité par le fait que le son traité par l'appareil est appliqué à une oreille anormale, qui distord et dégrade les signaux qu'elle reçoit. Cependant, la génération actuelle d'appareils bénéficie des apports de la technologie numérique et l'on voit apparaître des prothèses disposant de traitements de signal « intelligents », capables de redresser à l'avance certains défauts inhérents à l'organe récepteur auditif. Ces progrès techniques paraissent néanmoins encore très insuffisants pour totalement compenser les déficits auditifs, en particulier dans le cas de sons complexes, ou en milieu bruyant.

Il y a peu de recherche publique sur les appareillages conventionnels (amplificateurs électro-acoustiques), ce qui ne reflète pas la rapidité avec laquelle des appareils nouveaux arrivent sur le marché. Les connaissances fondamentales et théoriques en acoustique sont loin d'avoir livré toutes les clés nécessaires à une compréhension et un contrôle des sons complexes comme la parole ou la musique.

Implants cochléaires

Les surdités profondes peuvent bénéficier d'implants cochléaires, mais il est préférable qu'ils soient mis en place assez tôt. Les implants présentent l'avantage de court-circuiter la cochlée endommagée. Les implants cochléaires ont connu de remarquables succès au cours des dernières décennies. De nombreuses caractéristiques ont été précisées et permettent désormais d'envisager la mise au point d'implants encore mieux adaptés et de nouvelles indications.

La recherche sur les implants cochléaires a été intensive en raison du succès de ce mode de réhabilitation auditive. Les sujets implantés présentent souvent des performances impressionnantes en situation acoustique favorable. Cependant, les implantés cochléaires rencontrent de grandes difficultés en cas de sources sonores en compétition, ou encore en présence de sons complexes tels que la musique. Aujourd'hui, de nouvelles possibilités techniques sont explorées : elles vont dans le sens d'une augmentation du nombre d'électrodes indépendantes, de codages impliquant plus d'impulsions par seconde, d'une meilleure prise en compte des variations rapides de fréquences et de méthodes plus physiologiques pour la stimulation des neurones auditifs.

Perspectives futures

Sans attendre la mise en œuvre de ces remèdes, des indications nouvelles ont émergé soit parce que leur efficacité est d'emblée évidente (au moins chez l'adulte : implants électro-acoustiques avec électrodes restreintes aux zones lésées), soit par analogie avec des progrès déjà validés pour les aides auditives conventionnelles. C'est notamment le cas de l'appareillage binaural (sur les deux oreilles) : on peut espérer que l'emploi d'implants cochléaires bilatéraux redonne, lui aussi, une localisation spatiale des sons, cruciale dans certaines circonstances de la vie quotidienne, et des capacités de détection d'un signal, telles que la parole d'un locuteur particulier, dans un environnement bruyant. Par ailleurs, dans les cas de surdité partielle où la perte est sévère pour les sons aigus, alors que

l'audition peut être bien préservée pour les sons graves, on peut combiner un implant cochléaire limité à la base de la cochlée avec une prothèse acoustique classique pour les fréquences graves. Les premiers résultats obtenus indiquent que la mise en place soignée d'un tel implant « court » ne détériore pas le fonctionnement cochléaire et apporte un gain considérable d'intelligibilité, associé à une certaine perception de la musique, nettement supérieure à l'audioprothèse acoustique seule ou à l'implant cochléaire classique.

Par ailleurs, le développement particulièrement important de l'imagerie cérébrale apporte des connaissances de base (zones du cerveau activées ou non), qui donneront sans doute des moyens objectifs de mieux régler les appareillages.

Principales recommandations

- Créer un registre national des cas de surdité de l'enfant
- Standardiser la méthode de recueil de données pour établir la prévalence des différentes formes de surdité en France
- Etudier les outils les mieux adaptés en cas d'option d'un dépistage précoce et systématique des surdités
- Promouvoir des recherches sur les stratégies de réhabilitation et définir les tranches d'âge les plus favorables à l'instauration de certains appareillages
- Développer des techniques performantes de diagnostic moléculaire
- Tester des molécules susceptibles de diminuer le processus ototoxique de certains environnements ou médicaments
- Rappeler aux professionnels de santé le risque de surdité lié à l'utilisation des aminoglycosides et autres traitements
- Informer la population sur les surdités liées aux traumatismes sonores

Qui a réalisé cette expertise ?

Paul **AVAN**, Laboratoire de biophysique sensorielle, Faculté de médecine et de pharmacie, Clermont-Ferrand

Yves **CAZALS**, Laboratoire de physiologie neurovégétative, CNRS UMR 6153, Faculté des sciences et techniques Saint-Jérôme, Marseille

René **DAUMAN**, Unité d'audiologie, Service d'ORL, Groupe hospitalier Pellegrin, Université Bordeaux 2, Bordeaux

Françoise **DENOYELLE**, Service d'ORL pédiatrique et de chirurgie cervico-faciale, Hôpital d'enfants Armand Trousseau, Inserm U 587, Paris

Jean-Pierre **HARDELIN**, Laboratoire de génétique des déficits sensoriels, Inserm U 587, Institut Pasteur, Paris

La coordination scientifique est assurée par le centre d'expertise collective dirigé par Jeanne **ETIEMBLE**

Qu'est-ce que l'Expertise Collective Inserm ?

L'Expertise Collective Inserm a pour objet de faire le point, dans un domaine précis, sur l'ensemble des connaissances scientifiques et médicales à partir de l'analyse de toute la littérature scientifique internationale.

Pour répondre à la question posée, l'Inserm réunit un groupe pluridisciplinaire d'experts reconnus composé de scientifiques et de médecins. Ces experts rassemblent, analysent les publications scientifiques et en font une synthèse.

Des «lignes forces» sont dégagées et des recommandations parfois élaborées afin d'aider le commanditaire de l'expertise dans sa prise de décision.

Cette expertise est publiée sous le titre « **Déficits auditifs, Recherches émergentes et applications chez l'enfant** »
Editions Inserm 2006, 141 pages, 20 euros

□ **Contact presse Inserm**

Séverine Ciancia
Tel. 01 44 23 60 86
Fax. 01 45 70 76 81
Mél. presse@tolbiac.inserm.fr

□ **Contact Editions**

Brigitte Durrande
Editions Inserm
101, rue de Tolbiac
75654 Paris cedex 13
Tel. 01 44 23 60 78/82
Fax : 01 44 23 60 69
Mél. durrande@tolbiac.inserm.fr