



Presbyacousie

Cours du collège ORL-CCF

Janvier 2017

Pr Besbes Ghazi

Dr Mediouni Azza

Service ORL-CCF La Rabta

Introduction


- Le vieillissement normal : est un ensemble de processus moléculaires, histologiques, physiologiques et psychologiques qui accompagnent l'avancée en âge.
- Dans le cas de l'audition = atteinte **neurosensorielle** = **surdité de perception bilatérale progressive** appelée **presbyacousie**.
- La date d'installation de la surdité, son évolutivité et son retentissement : importante variabilité inter individuelle.
- Atteinte neurosensorielle : anomalies périphériques et centrales
- La presbyacousie est la **pathologie dégénérative neurosensorielle la plus fréquente**.
- Augmentation régulière de l'espérance de vie = **augmentation de la population concernée par la presbyacousie**

Introduction

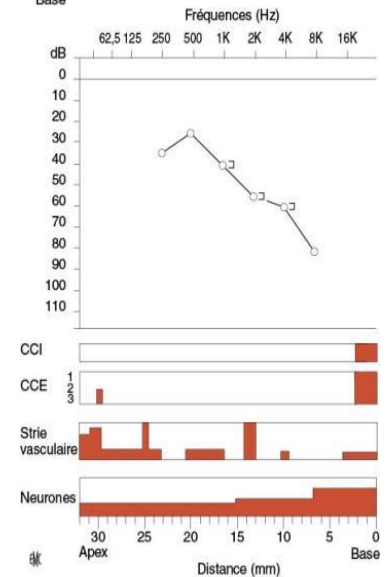
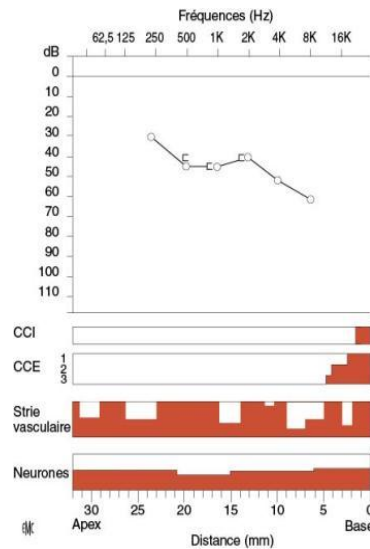
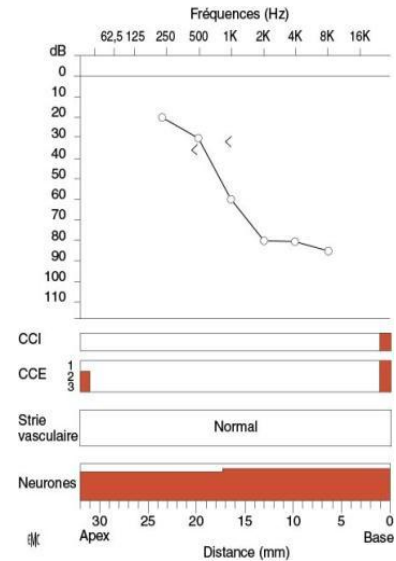
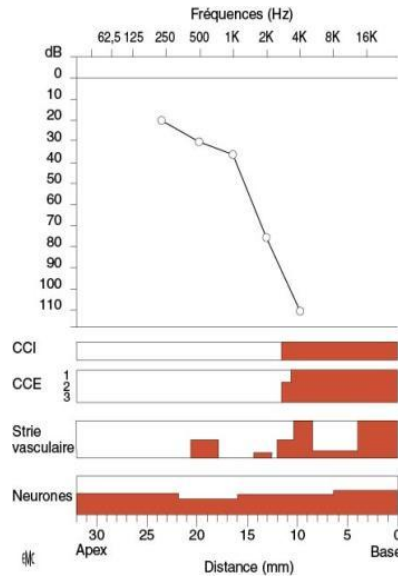
- La presbyacousie a un impact direct sur la qualité de vie et la santé en général.
- Les travaux les plus récents : corrélations entre l'importance de la perte auditive liée à l'âge et celle des troubles cognitifs = **l'intérêt d'un dépistage et du traitement des troubles auditifs.**
- La prise en charge diagnostique et thérapeutique de la presbyacousie :
 - améliorer la qualité de vie
 - impact cognitif= contribuer à réduire individuellement et collectivement les conséquences de certaines pathologies neuro dégénératives liées au vieillissement.



Anatomopathologie et Physiopathologie

- 
- Les lésions anatomopathologiques impliquées dans la presbyacousie touchent l'oreille interne, les voies auditives et le système nerveux central.
 - La diversité des atteintes cliniques et histologiques a conduit à tenter de les catégoriser.
 - Les travaux de Schuknecht (1963-1993) : fondamentaux dans l'analyse des lésions histopathologiques de la cochlée et leur corrélation avec les données cliniques et audiométriques.
 - Ces données sont précisées par des travaux plus récents prenant en compte d'autres éléments, en particulier l'influence des facteurs génétiques.

Classification de Schuknecht



Données Récentes

- Regain d'intérêt = articles récents, recherche fondamentales sur l'histopathologie et les voies biomoléculaires et chimique de mort cellulaire et d'altération nerveuse.
- Modèles animaux à vieillissement accéléré et études de cohorte
- Physiopathologie comparée: altération auditive due au bruit et aux médicaments ototoxiques.
- Dépistage, ralentir l'évolution et prévention

Données Récentes

- Histopathologie:
 - Mort cellulaire= perte des cellules ciliées et des cellules de soutien (irréversible).
 - Altération et rétraction des neurones du ganglion spiral (NGS) : liée à la mort cellulaire (déficit en neurotrophines) ou indépendante.
 - Synaptopathie: altération de la transmission (accumulation de glutamate)
 - Système nerveux central : altération des canaux potassique voltage dépendant (mésencéphale avec désynchronisation). Déficit sécrétoire en GABA/Glycine et leurs récepteurs (mésencéphale avec altération de la balance excitation/inhibition et de l'analyse du signal). Altération du transfert hémisphérique.

Données récentes


- Biologie moléculaire:
 - Stress oxydatif: la voie des radicaux libres et leur accumulation (dégradation cytoplasmique et nucléaire et apoptose). Altération de la fonction mitochondriale.
 - Voie de l'AMP kinase: surexpression des kinases p38 et JNK: stress , inflammation... (inhibiteurs)
 - Altération de l'homéostasie calcique: perméabilité mitochondriale accrue, stimulation enzymatique...
 - SNC: peu documenté: excès de glutamate, radicaux libres. EPO: effet protecteur su NGS.

Données Récentes

- Gènes de susceptibilité:
 - Allèle de susceptibilité (alh): caderhin 23 (stéréocil)
 - GWAS: pas de gènes identifiés
 - voie de l'acide arachidonique, du TGF beta, voie du JAK/STAT (tyrosine kinase).
- Biomarqueurs: (PCR sur prélèvement sanguin)
 - Nombre de copie de l'ADN mitochondrial
 - Rapport BAK1/BCL2

Etiopathogénie



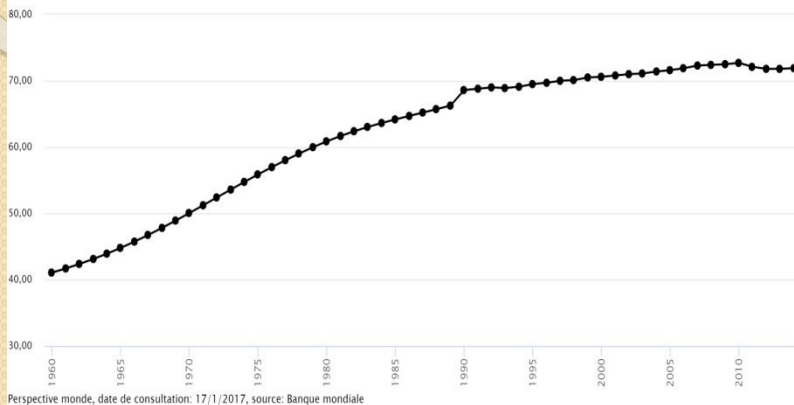
- 
- Multifactorielle:
 - Facteurs intrinsèques:
 - Génétique: gènes associés, gènes des voies du stress oxydatif, gènes liés au vieillissement
 - processus de vieillissement tissus : délétion ADN Mt
 - Facteurs extrinsèques: environnementaux
 - Exposition au bruit.
 - Pathologies cardiovasculaires: atteintes des Hz graves (prévention possible)
 - Radicaux libres: stress oxydatif (mesures diététiques, traitements anti-oxydants)
 - Auto-immunité: cochlin, antigènes CMV...
 - Inflammation

Epidémiologie

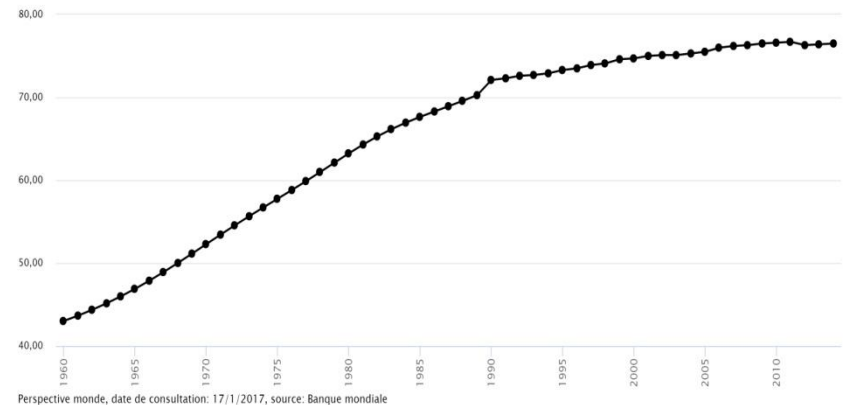


- Etudes épidémiologiques : en augmentation vu le vieillissement des populations et l'amélioration de la qualité de vie.
- En Tunisie:

Espérance de vie à la naissance pour les hommes (années), Tunisie




Espérance de vie à la naissance pour les femmes (années), Tunisie




- Objectifs études épidémiologiques:
 - Données sur la prévalence
 - Evolutivité de la surdité
 - Evaluer effets des facteurs environnementaux

Année	Population(en millier)	Taux 60 ans et + (%)
2009	10434	9.8
2014	11025	10.8
2019	11601	12.5
2024	12104	14.5
2029	12495	16.5
2034	12784	18.2
2039	13014	20.1

- 
- Etats unis : 20% de 45 à 59 ans et 33% à partir de 60 ans
 - Données européennes : pertes auditives supérieures ou égales à 30 décibels retrouvée à 30 % chez les hommes et 20 % chez les femmes à l'âge de 70 ans, et chez 55 % des hommes et 45 % des femmes à 80 ans.
 - Prépondérance masculine initiale
 - la presbyacousie est sous-estimée en termes de diagnostic et donc de traitement

Audition et Cognition



- 
- le traitement des informations sensorielles est multimodal avec des liens étroits avec les processus cognitifs
 - une forte suspicion d'augmentation du risque de troubles cognitifs et de démences en cas de surdité moyenne à sévère.
 - Etude cas témoin 1989: presbycousie indépendamment corrélée à un risque de démence
 - Etudes 2009, 2011 et 2013: déficit auditif associé à 30 à 40% de déclin accéléré des performances cognitives et à un risque élevé de démence.
 - Selon le degré de surdité légère, modérée ou sévère le risque de démence est multiplié par 2, 3 et 5 respectivement.
 - L'imagerie fonctionnelle cérébrale montre une diminution de volume et d'activité du cortex auditif associé à la presbycousie.
 - L'aide auditive en cas de surdité moyenne à légère améliore les performances cognitives: mémoire de travail.
 - Le déclin cognitif est moins marqué chez des presbycousiques appareillés comparés aux non appareillés.

Evaluation Clinique Et Diagnostic Positif



Signes fonctionnels


- Atteinte auditive: lente et insidieuse
 - un stade infra clinique: l'atteinte sur les fréquences aiguës n'a que peu ou pas de traduction clinique : difficulté de perception de certains sons aigus, gêne dans certaines situations bruyantes
 - un stade de retentissement social: correspondant à des seuils audiométriques supérieurs ou égaux à 30 dB pour la fréquence 2000 Hz
 - un stade évolué: l'altération auditive s'accompagne d'une réduction de la communication, puis un isolement du sujet vis-à-vis de son entourage. Ceci représente alors un véritable handicap.
- Acouphènes:
 - circonstance de découverte : l'évaluation audiométrique objective une presbyacousie.
 - La prévalence des acouphènes est variable d'une étude à l'autre.
 - Le principal facteur favorisant est l'exposition au bruit.
- Vertiges:
 - La présence de vertiges et troubles de l'équilibre ne s'intègre pas dans le cadre de la presbyacousie.
 - La prévalence des troubles de l'équilibre augmente avec l'âge. Leur origine est multifactorielle et justifie une évaluation spécifique


Explorations Fonctionnelles Auditives

- Audio tonale:
 - SP bilatérale et symétrique prédominant sur les fréquence aigues
 - Certains proposent une audio en hautes fréquences (9kHz à 20 kHz), pour le dépistage précoce (expérimental).
- Audio vocale:
 - permet de déterminer le seuil d'intelligibilité et le maximum d'intelligibilité: préciser le retentissement de la presbyacousie. SI= en rapport avec le seuil tonal moyen.
 - difficultés de discrimination :une altération de l'intelligibilité aux fortes intensités (% de discrimination)
 - Si discordance seuil tonal et seuil d'intelligibilité: suspicion de neuropathie ou de troubles cognitifs = Bilan auditif central: test dichotique, test de Lafon 60, test de configuration en fréquence et durée
- Otoémissions acoustiques: proposées par certains pour étudier l'évolutivité.

Diagnostics Différentiels



- 
- Le diagnostic de presbyacousie nécessite l'association d'une symptomatologie fonctionnelle progressive, à type essentiellement de gêne auditive en situation bruyante, associée du point de vue audiométrique à une surdité de perception bilatérale et symétrique prédominant sur les fréquences aiguës.
 - En cas d'absence de l'un de ces critères ou de discordance, le diagnostic est remis en cause.

- 
- Surdités rapidement progressives: pathologies systémiques.
 - Surdités asymétriques: éliminer les pathologies tumorales.
 - Neuropathies auditives :Discordance seuil tonal et seuil d'intelligibilité. Compléter par BER et OEA. Difficulté de réhabilitation+++

Thérapeutique



Evaluation pré-thérapeutique

- Le but de cette évaluation est de déterminer, pour un patient donné, le degré de la presbyacousie et son retentissement.
- Les données audiométriques permettent au clinicien d'avoir immédiatement une appréciation de la sévérité de l'atteinte.
- Les tests d'intelligibilité en audiométrie vocale sont essentiels pour déterminer la sévérité de l'atteinte et dépister l'existence d'anomalies de type central (difficultés de réhabilitation prothétique).
- Plusieurs questionnaires sont utilisés pour dépister et évaluer rapidement le retentissement de la presbyacousie. C'est le cas du **Hearing Handicap Inventory for the Elderly-Screening Version (HHIE-S)**, qui est recommandé aux médecins traitants, en association à des tests auditifs de dépistage

Traitement Médical

- Aucune médication n'est approuvée par la FDA pour le traitement de la presbyacousie.
- Les anti-oxydants ou anti-radicaux libres: les traitements les plus admis par la communauté scientifique (voies du stress oxydatif).
- Anti-oxydants et Vasodilatateurs: agir en plus sur la strie vasculaire.
- Piste de recherche:
 - EPO: Effet protecteur sur les NGS. Augmentation des récepteurs avec l'âge
 - Aldostérone: diminution du taux avec l'âge. Modèles animaux: rôle protecteur des NGS.
 - Antagonistes spécifiques des AMP kinases
 - Anti-oxydants spécifiques en fonction de la voie d'apoptose

Audioprothèse et rééducation orthophonique

- L'adaptation d'aides auditives bilatérales précocement mises en place est le traitement de choix de la presbyacousie.
- L'indication: dès que la gêne fonctionnelle est patente et que le déficit moyen en audiométrie tonale dépasse 30 dB, avec altération de l'intelligibilité en rapport en audiométrie vocale.
- nécessite un suivi régulier pour prévenir et analyser les échecs
- Le suivi contribue à vérifier le port régulier des aides auditives, à adapter leurs réglages et à réaliser un véritable entraînement auditif.
- L'information régulière de l'entourage proche est utile pour accompagner la période d'adaptation (plusieurs mois).

Audioprothèse et rééducation orthophonique

- Le bénéfice à long terme d'un port régulier des aides auditives est actuellement établi, malgré cela la presbyacousie est sous traité (France 39%, Angleterre et Etats Unis 55%)
- Obstacles: sous diagnostic, contraintes psychologiques ou **financières**.
- Les situations de bénéfice limité ou nul de l'appareillage auditif nécessitent une analyse précise. Les facteurs péjoratifs liés à l'atteinte auditive sont :
 - Surdit  sév re bilat rale avec gain proth tique limit  malgré la persistance de perceptions pour les fr quences graves, faisant proposer une  valuation pluridisciplinaire en vue d'une implantation cochl aire.
 - la pr sence de « zones cochl aires mortes », correspondant   une alt ration majeure des cellules cili es internes et/ou des neurones qui leur sont associ s.

Audioprothèse et rééducation orthophonique

- Les principaux axes de la rééducation orthophonique sont :
 - la réalisation d'une véritable éducation auditive, en particulier au moment de l'appareillage initial
 - le développement structuré de la lecture labiale pour améliorer les capacités de compréhension dans le calme et, si possible, le bruit .
 - l'optimisation des suppléances mentales en fonction du contexte
 - l'apprentissage et l'utilisation de certaines techniques de communication (reformulation et information de l'entourage proche)

Prothèses implantées

- Les situations d'échec d'aides auditives conventionnelles conduisent à discuter l'indication d'une prothèse implantée d'oreille moyenne ou d'un implant cochléaire.
- Etude prospective multicentrique sur presbyacousiques implantés (âge moyen = 72 ans):
 - Amélioration de l'intelligibilité dans le calme et le bruit
 - Amélioration de la qualité de vie
 - Amélioration des scores dans les test cognitifs à 6 mois.

Conclusion

- La presbyacousie rentre dans le cadre du vieillissement global normal ou pathologique.
- Elle est causée par l'interactions de plusieurs facteurs: vieillissement cochléaire et neurologique avec certaines prédispositions génétiques, associés à des comorbidités et à des agressions sonores et chimiques.
- **Problème de santé publique** d'envergure croissante: vieillissement des populations.
- Diagnostic aisé dans les formes patentes. Le seuil d'intelligibilité est un facteur pronostic.
- **L'enjeu du dépistage et de la réhabilitation précoce** est , outre la qualité de vie, la **prévention du déclin cognitif** avec son lourd tribut pour l'individu et la collectivité.