

# Les neuropathies auditives

Cours du collège 29 avril 2017

Pr. Nabil DRISS

Dr. Mohamed MASMOUDI

# I- Introduction

- Entité clinique relativement récente
- Définition électro-physiologique
- Son nombre est en augmentation sans qu'il s'agisse d'un nouveau type d'atteinte auditive
- Elle peut se développer de façon isolée ou bien s'intégrer dans un processus de dégradation neurale périphérique plus généralisé

## II- Définition

■ troubles auditifs dus au dysfonctionnement des **cellules ciliées internes**, des **synapses** entre les cellules ciliées internes et le nerf auditif et / ou **le nerf auditif**.

- 1) **PEAp absents** ou très sévèrement dégradés dès l'onde I
- 2) Activité normale des cellules ciliées externes (reflétée par des **OEA préservées**) et par la présence d'un **potentiel microphonique cochléaire**
- 3) une intelligibilité basse de la parole

## III- Nosologie

- ❑ Les dyssynchronies auditives (*Berlin 2001*)
- ❑ Les Neuropathies auditives type I ou type II (*Mars, 2002*)
- ❑ Les troubles du spectre de la neuropathie auditive  
(*International NHS Conference / Teagle et al. 2010; Berlin et al. 2010*)

## IV-Epidémiologie

- 10% des patients sourds diagnostiqués
- 8% à 10% des enfants nouvellement diagnostiqués par an
- Moins de 10% des cas sont unilatéraux
- Seulement 25% des cas sont âgés de moins de 10 ans.

## les facteurs de risque

- ❑ Facteurs périnataux
- ❑ Facteurs génétiques
- ❑ Malformations de l'oreille interne ( cochléaire, vestibulaire, CSC, sac endolymphatique...)
- ❑ Malformations du SNC
- ❑ Des troubles mentaux

## a) Facteurs périnataux

- Prématuration
- Hyper-bilirubinémie (indirecte): endommage sélectivement les noyaux auditifs du tronc cérébral, le nerf auditif et les cellules ganglionnaires spirales
- Hypoxie: vulnérabilité de la cochlée
- Immaturité du système nerveux central
- Faible poids à la naissance
- Antibiotiques (vancomycine) et diurétiques
- Hémorragie intracrânienne, lésion cérébrale traumatique
- Oreillons

## b)Facteurs génétiques

- Des familles de NA
- Peut être syndromique ou non syndromique
- Mode de transmission : dominant, récessif, mitochondrial ou lié à l'X
- Deux gènes principaux sont actuellement identifiés: OTOFERLINE (DFNB 9) et PEJVAKINE (DFNB 59)

## ➤ Otoferline (OTOF , DFNB 9)

- Locus 2p23.1
- Au moins 42 mutations pathologiques d'OTOF connues pour causer ce phénotype, certaines sensibles à la température
- La compréhension verbale est gravement altérée

➤ Pejvakine (DFNB 59)

- Locus 2q31.1-q31.3
- les corps cellulaires des neurones dans les noyaux auditifs du ganglion spiral et du tronc cérébral
- Perte auditive neurosensorielle prélinguale non syndromique

## ➤ Autres facteurs génétiques

- ☐ Charcot-Marie-Tooth
- ☐ Syndrome de Wardenburg
- ☐ Neuropathie optique hépatique
- ☐ Syndrome de Mohr-Tranebjærg
- ☐ Atrophie optique autonome dominante

	Number (Percent)
Normal history	28 (18.3%)
Normal pregnancy	31 (20.3%)
Premature birth	73 (47.7%)
Hyperbilirubinemia	74 (48.4%)
Exchange transfusion	31 (20.3%)
Anoxia	26 (17%)
Respiratory distress	23 (15%)
Artificial ventilation	35 (22.9%)
Ototoxic drugs	44 (28.8%)
Low birth weight	11 (7.2%)
Anemia	6 (3.9%)

# V- Présentation clinique et para-clinique

## 1- hypoacousie

- ❑ Différents niveaux d'hypoacousie: de l'hypoacousie légère jusqu'à l'hypoacousie profonde.
- ❑ Les patients présentant une hypoacousie légère à moyenne distinguent bien les sons ambiants mais possèdent une discrimination vocale médiocre surtout au bruit.
- ❑ Ces patients développent une lecture labiale efficace pour suppléer leur discrimination vocale médiocre

- ❑ **caractère évolutif** de la perte auditive dépend de l'étiologie
  - ❖ perte auditive s'accroissant avec le temps (maladie de Charcot Marie Tooth)
  - ❖ des seuils auditifs stables avec le temps
  - ❖ de pertes auditives fluctuantes (NA associée à une hyperthermie) avec une fonction auditive normale pendant les périodes d'apyrexie
  - ❖ des améliorations électro-physiologiques: normalisation des PEA avec la maturation progressive de leur système nerveux.

## 2-Explorations

### a)Audiométrie

- ❑ La perte auditive affecte les fréquences graves plus que les aiguës.
- ❑ L'altération majeure des scores audiométriques vocaux, leur discordance avec les seuils tonaux  
→ point majeur de la description audiométrique.

**b) Reflexe stapédien:** absent dans 90% des cas

**c) OEA** → présents

Peuvent disparaître au cours de l'évolution

**d) PEAp**

: anormaux -1) tracé «plat»

-2) une onde V de faible amplitude  
uniquement à des niveaux élevés de stimulus (environ 25%  
des patients)

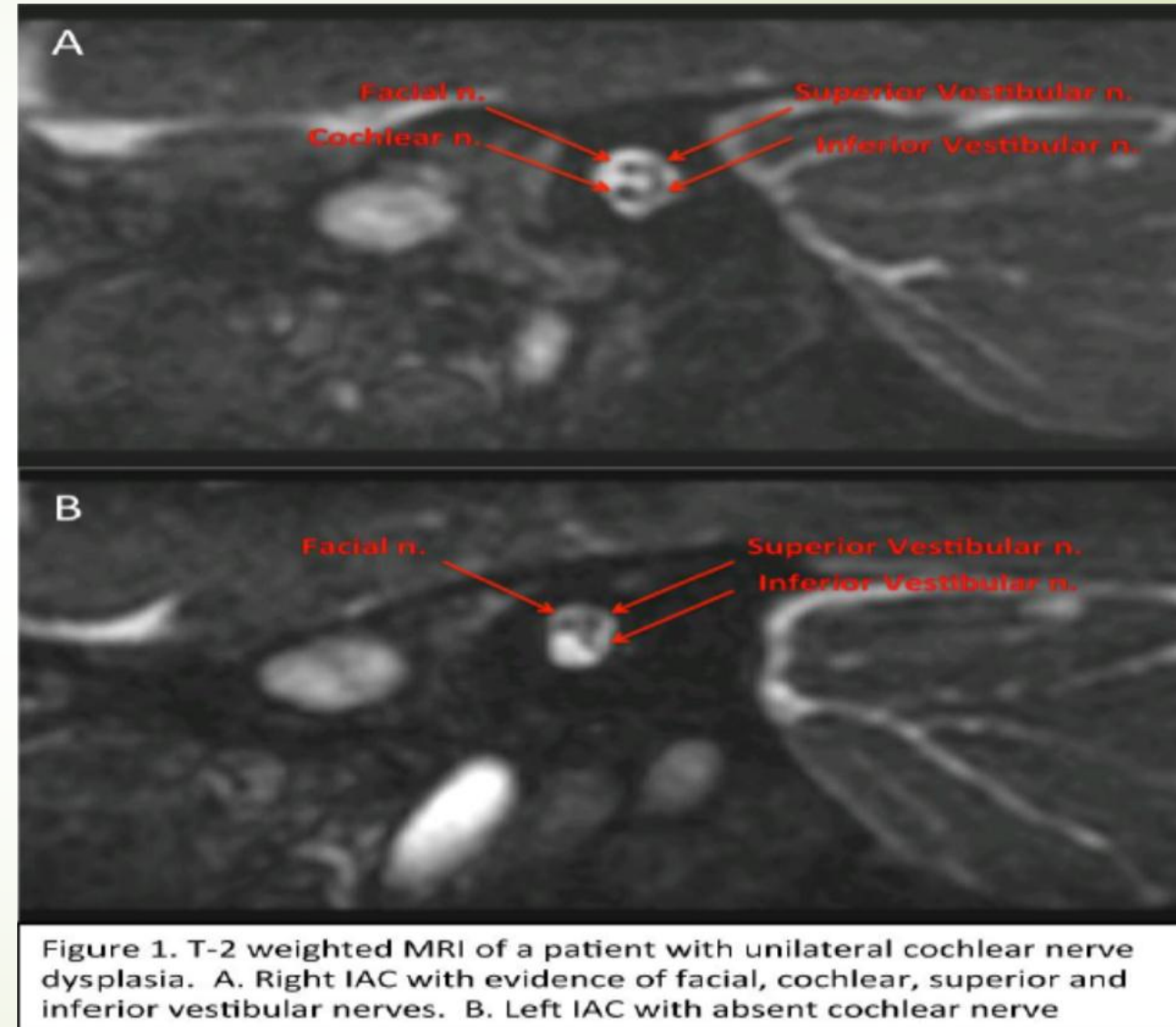
**e) Microphonie cochléaire (CM)**

\*CM reste généralement présente malgré la perte d'OEA

\*peut être atténuée et difficile à détecter pour les patients  
> 50 ans

## f) Imagerie ( TDM/ IRM ++)

- diagnostiquer les malformations de l'oreille interne ainsi que pour vérifier la présence et la taille du nerf auditif.



## VI- Diagnostic différentiel

- ☐ Agénésie du nerf cochléaire
- ☐ Ataxie de Friedreich
- ☐ Large aqueduc vestibulaire
- ☐ Troubles auditifs d'origine centrale ( difficulté de parler malgré une audition normale).

...

## VII- Traitement

- personnalisé et adapté selon la progression de la maladie
- ➔ Améliorer les entrées auditives ( amplification conventionnelle, implantation cochléaire)
- ➔ Développer la rééducation logo-pédiatrique (enfants)  
et la lecture labiale (adultes)

## 1) Amplification conventionnelle

- Signal sonore plus fort et déformé (dangers potentiels sur la cochlée)
- Améliore la synchronisation neuronale par le recrutement des neurones résiduels disponibles
- Mal acceptée par les adultes et surtout les enfants
- Indiqué pour les patients avec une surdité moyenne
- Solution d'attente pour les candidats pour implantation cochléaire

## 2) Implantation cochléaire

- Bons résultats (60 à 80% des patients implantés)
- La sur-stimulation électrique délivrée par l'implant  
→ synchroniser les influx neuronaux et fait un by-pass des cellules ciliées internes lésées
- chez les enfants pour lesquels la NA est apparue en période prélinguale, (ou chez les adultes devenus sourds)

### ❑ Timing?

patient atteint un audiogramme stable - 18 mois d'âge

### ❑ Candidat?

- Absence de co-morbidité médicale
- Fonction cognitive normale
- Anatomie normale des structures de l'oreille interne et du cerveau
- Présence du nerf cochléaire

## VIII- Conclusion

- Pathologie fréquente et méconnue
- PEC : doit être personnalisée et modifiée selon l'évolution
- 1/ 10 NNs avec OEAs (+) développe une NA
- Les protocoles universels de dépistage de l'audition des nouveau-nés sans facteurs de risque (uniquement OEA) devraient peut-être être révisés
- Systématisation des PEAA à la naissance ???

**MERCI POUR VOTRE  
ATTENTION**

