

Le Journal **ORL**

Revue d'information scientifique et technique

SEPTEMBRE 2024 – N° 53

Les surdités sévères

Paris - 24 juin 2023

Dossier réalisé sous la supervision du Pr Éric Truy,
Chef de service ORL, Hospices civils de Lyon

Numéro coordonné par le Professeur Christian Debry

04 AVANT-PREMIÈRE

Première transplantation laryngée en France : histoire d'une réussite collective

Philippe Céruse, Sebastien Albert, Bertrand Baujat, Jacques Blanc, Frédéric Faure, Franck Jegoux, Jean-Paul Marie, Olivier Malard, Emmanuel Morelon, Pierre Philouze, Valentin Soldea, Sebastien Vergez, Lionel Badet



06 DOSSIER

LES SURDITÉS SÉVÈRES

07 Introduction

Pr Éric Truy

08 Surdités sévères de l'enfant : du diagnostic à la prise en charge

Dr Marine Prigent, Dr Aurélie Coudert

10 Mieux comprendre les mécanismes sous-jacents aux neuropathies auditives

Pr Hung Thai-Van

11 L'appareillage de la surdité sévère bilatérale chez l'enfant

Leslie Ollier, Anne-Sophie Danthony

13 Quand proposer une implantation cochléaire chez un enfant présentant une surdité sévère ?

Pr Thierry Van Den Abbeele

15 Aplasie d'oreille : comment coordonner réhabilitation esthétique et fonctionnelle

Pr Françoise Denoyelle

18 Prise en charge précoce des microties bilatérales

Dr Geneviève Lina-Granade

20 Surdités sévères et otospongiose : appareiller, opérer ou implanter ?

Dr Ruben Hermann, Pr Éric Truy, C. Duclaux, B. Escude, Pr Olivier Deguine

22 Apport du big data pour l'analyse des profils audiométriques

Adrien Caplot, Pr Jean-Luc Puel, Jérôme Bourien

24 Réhabilitation des surdités sévères asymétriques de l'adulte

Pr Sébastien Schmerber

27 L'appareillage des surdités sévères chez l'adulte

Anne Marchand

29 Mieux explorer les surdités neurosensorielles sévères : le bilan orienté par l'étiologie

Pr Thierry Mom

30 Schwannome vestibulaire avec surdité sévère : prise en charge de l'audition

Pr Stéphane Tringali

32 Implant cochléaire et acouphènes

Catherine Boiteux



36 RESPONSABILITÉ MÉDICALE

Peut-on librement photographier ou filmer une personne dans le cadre d'une activité médicale ?

Dr Sandra Zaouche
Maître Caroline Kamkar



38 QUOI DE NEUF CHEZ AMPLIFON

Prise en charge des patients sourds sévères : l'indispensable synergie entre ORL, audioprothésistes et centres implanteurs ?

Fabien Auberger, directeur stratégie santé chez Amplifon

40 UN PEU DE DIVERTISSEMENT

Auriez-vous mérité une médaille aux Jeux Olympiques 2024 ?

Pr Christian Debry

IHU de Strasbourg : une remarquable expérience

Les IHU (Instituts hospitalo-universitaires) sont des centres multidisciplinaires engagés dans la création et la diffusion de thérapies innovantes. Il en existe actuellement 19 en France dont 7 historiques.

Parmi les 19 IHU, celui de Strasbourg créé en 2011 est dédié à la chirurgie, avec un projet qui s'articule autour de plusieurs piliers : la combinaison des techniques interventionnelles guidées par l'image les plus avancées, médicales et chirurgicales, la robotique, l'apport de l'intelligence artificielle (IA) pour assister les étapes pré, per et post opératoires, la prise en compte de l'intégralité du parcours de soins pour garantir l'impact positif pour les patients. Le but est ainsi d'intégrer l'ensemble dans un modèle innovant de soins aux patients basé sur un diagnostic précoce, la pertinence des indications chirurgicales, la chirurgie ambulatoire ou des séjours hospitaliers réduits et une réadaptation précoce. Le versant éducatif est aussi une priorité avec plus de 400 stagiaires/an en FMC et plus de 300 étudiants ayant obtenu un master.

Il bénéficie par ailleurs d'une collaboration opérationnelle et d'une connexion physique avec l'université de Strasbourg, les hôpitaux universitaires de Strasbourg (HUS) créant ainsi un environnement unique propice au développement de nouvelles technologies. Au sein de son bâtiment de 13 000 m² s'intègrent blocs opératoires dotés d'IRM et de scanner, start-ups, chercheurs, médecins, et une unité de préclinique BPL*.

Initialement centrée sur le diagnostic et le traitement des maladies digestives (cancer du pancréas en particulier), son ambition est de s'étendre à l'ensemble des spécialités chirurgicales qui peuvent bénéficier de l'expertise acquise tout en développant leurs propres spécificités.

Ainsi en ORL, l'IA interviendra dans le réglage personnalisé des prothèses auditives, l'IA et la robotique vont s'allier pour étalonner des pharyngo-larynx in silico en analysant des IRM de déglutition. Les lectures et les analyses par l'IA des réponses œil-cerveau (basées sur l'expérience acquise en

vestibulométrie), sont maintenant capables d'anticiper des maladies dégénératives. L'analyse fréquentielle rapide de la voix permettra au médecin généraliste d'orienter plus rapidement son patient vers la suspicion d'une maladie sous-jacente. En cancérologie, les développements en cours de jumeaux numériques avec Dassault Systèmes mettent entre autres en corrélation l'imagerie IRM des ganglions avec l'examen anatomopathologique avec une fiabilité étonnante.

Il découlera de ces recherches la mise en place de files de patients en ambulatoire au sein de l'IHU qui pourront, adressés par leurs généralistes ou leurs ORL sur une simple suspicion de diagnostic, confirmer ce dernier et établir le cas échéant une ordonnance ou organiser un rendez-vous rapide avec le spécialiste ciblé.

À l'aube de sa deuxième décennie, l'IHU Strasbourg reste ainsi fidèle à l'esprit des fondateurs du concept, en accentuant le déploiement d'une dynamique d'action intégrant le soin, la recherche, la formation et la valorisation. L'ambition dans cette phase de maturité est d'accueillir le plus grand nombre de disciplines chirurgicales, de promouvoir l'engagement des jeunes générations dès l'internat dans une culture de la recherche et de l'innovation, de soutenir toujours plus l'émergence d'idées novatrices portées par des personnels médicaux et paramédicaux et ainsi permettre leur maturation vers des applications concrètes.

L'IHU continuera à privilégier la création d'entreprises qui sont tout autant des accélérateurs de transferts vers les patients et des incubateurs de talents dans un secteur de pointe pour lequel la France doit être leader.

*BPL ou Bonnes Pratiques de Laboratoire : ensemble de règles reconnues par les agences réglementaires garantissant la qualité et l'intégrité des données obtenues lors d'essais non-cliniques, in vivo ou in vitro.

**Christian Debry, service de chirurgie ORL
et cervico-faciale, directeur général de l'IHU Strasbourg**

Avant-première

Première transplantation laryngée en France : histoire d'une réussite collective

Pour le groupe ECLAT

Philippe Céruse¹, Sebastien Albert², Bertrand Baujat³, Jacques Blanc¹, Frédéric Faure⁴, Franck Jegoux⁵, Jean-Paul Marie⁶, Olivier Malard⁷, Emmanuel Morelon⁴, Pierre Philouze¹, Valentin Soldea⁸, Sebastien Vergez⁹, Lionel Badet⁴

¹Université Lyon 1, Centre Hospitalier Lyon Nord, Hospices Civils de Lyon, France, ²Groupe Hospitalier Privé Ambroise Paré - Hartmann, Neuilly-sur-Seine, France, ³Université la Sorbonne, Centre Hospitalier de Tenon, Paris, France, ⁴Université Lyon 1, Centre Hospitalier Lyon Centre, Hospices Civils de Lyon, France, ⁵Université de Rennes 1, Centre Hospitalier de Rennes, France, ⁶Université de Rouen Normandie, Centre Hospitalier de Rouen, France, ⁷Université de Nantes, Centre Hospitalier de l'Hôtel Dieu, Nantes, France, ⁸Centre Hospitalier Lyon Est, Hospices Civils de Lyon, France, ⁹Université de Toulouse III Paul Sabatier, Hôpital Larrey, Toulouse, France



Le groupe Eclat (Évaluation Clinique de LA Transplantation laryngée) a procédé à la première greffe de larynx en France © D.R.

À Lyon, le samedi 2 septembre 2023 au matin, une course relais de plus vingt-sept heures commence pour réaliser la première transplantation laryngée française. Douze chirurgiens français se relaient pour aboutir à cette prouesse chirurgicale qui se terminera le lendemain en fin de matinée. Cette intervention hors du commun a été rendue possible grâce à un travail collectif de plus de dix ans.

En 2000, la première véritable transplantation laryngée est publiée par M Strom^[1]. Cet événement marque le début de l'aventure du groupe « ECLAT » (Évaluation Clinique de LA Transplantation laryngée). Malheureusement cette première transplantation n'a pas totalement atteint les objectifs espérés : le larynx n'a pas retrouvé sa mobilité et le patient n'a jamais pu être sevré de sa trachéotomie. Mais le concept est démontré et marque l'esprit de plusieurs chirurgiens, en particulier celui de Jean-Michel Dubernard, le père des greffes composites en France. Il va alors solliciter les chirurgiens ORL de Lyon pour élaborer un programme sur cette thématique. Il existe à cette époque plusieurs freins à un tel engagement : la complexité de la technique incomplètement décrite, les résultats relatifs et l'adhésion incertaine des futurs patients français.

Notre premier travail a été de réaliser une enquête d'opinion auprès des laryngectomisés de France. Les résultats



L'équipe de prélèvement du greffon © D.R.

montraient qu'en dépit de la perspective d'une intervention complexe, longue, avec des risques non négligeables de complications et aux résultats incertains, environ 20 % des patients interrogés étaient prêts à postuler pour une telle intervention^[2].

Inspiration colombienne

Le problème de la technique restait cependant entier. C'est une fois de plus le Pr Jean-Michel Dubernard qui nous mettra sur la voie. Il a pu rencontrer au cours de congrès le Dr Luis Tintinago, chirurgien colombien, qui communiquait sur plusieurs transplantations laryngées qu'il aurait réalisées. Nous sommes alors allés le rencontrer dans sa ville, Cali, au sein de la fondation Valle del lili dans laquelle il travaille et avons pu rencontrer certains de ses patients transplantés. Sa technique nous a convaincus de la validité de cette intervention. C'est ainsi qu'en 2012 tout a débuté. Nous avons alors invité le Dr Tintinago à une conférence et à un travail sur pièce anatomique, à Lyon. Il restait alors à fédérer un groupe de chirurgiens convaincus qui, pendant les dix ans à venir, allaient travailler sur le modèle colombien. Dix ans durant lesquels le groupe enchaînera des interventions, sur modèles animaux dans un premier temps, pour s'assurer de la viabilité du greffon prélevé et transplanté, puis sur modèle



Une partie de l'équipe du groupe Eclat (Évaluation Clinique de LA Transplantation laryngée) © D.R.

anatomique pour coordonner parfaitement les différents temps opératoires et confirmer la viabilité du greffon, en particulier sa vascularisation et son innervation^[3].

Spécificité de notre modèle opératoire

Notre modèle opératoire diffère des techniques décrites en utilisant une technique d'innervation originale décrite par le Pr JP Marie de Rouen (membre du groupe ECLAT) qui permet d'espérer une innervation sensitive mais surtout une innervation motrice du greffon, jamais obtenue sur les modèles décrits jusqu'à présent^[4,5]. Entre-temps, un PHRC a été obtenu en 2014 pour financer et autoriser la transplantation de trois patients, mais ce n'est qu'en 2018 que nous nous sommes considérés comme prêts, avec une technique au point, et que nous obtenons l'accord de l'Agence de la biomédecine pour inscrire notre première patiente sur liste d'attente des greffes d'organes. Quelques semaines seulement après ce feu vert, la pandémie mettra le monde en veille pendant de nombreux mois, greffes d'organes non vitaux comprises, et nous n'aurons un nouveau top départ que fin 2022. Ce contretemps fut pleinement utilisé pour une nouvelle séance d'entraînement sur modèle anatomique vascularisé.

Première transplantation du groupe

Ce travail collectif préparatoire de longue haleine a ainsi permis de réaliser cette prouesse chirurgicale en septembre 2023 avec dix chirurgiens opérationnels et deux coordinateurs. La receveuse était une patiente trachéotomisée sur une sténose complète laryngo-trachéale, sans



La transplantation a été l'aboutissement d'un travail d'équipes de toute la France © D.R.

voix depuis dix-sept ans à la suite d'une intubation prolongée et après échec de multiples tentatives de réparation. Le prélèvement du greffon a été réalisé par les chirurgiens du groupe, spécifiquement entraînés pour la réalisation de ce temps opératoire, déjà en soi un défi pour l'obtention d'un greffon viable une fois revascularisé. Ce temps, qui a dû s'intégrer dans une procédure de prélèvement multi-organes, a duré une dizaine d'heures, à l'issue de laquelle le greffon prélevé a été transporté dans un autre centre. Dès que sa qualité a été confirmée, la préparation de la receveuse a débuté et la seconde équipe a réalisé la laryngectomie et la préparation des vaisseaux et des nerfs, suivi du temps de revascularisation et d'innervation (7 microsutures vasculaires, 5 microsutures nerveuses et 2 neurotisations). L'ensemble de cette procédure a duré dix-sept heures, réalisant une transplantation totale du larynx avec cinq anneaux trachéaux.

L'évolution a été favorable avec une bonne vascularisation du transplant dans les heures suivantes et à six mois, la viabilité du larynx greffé est confirmée en dépit de deux épisodes de rejets subaigus. La patiente a pu rentrer à domicile toujours trachéotomisée avec une gastrostomie d'alimentation. La rééducation alimentaire est en cours. Une nouvelle voix permet une communication satisfaisante. Il est cependant encore trop tôt pour tirer des conclusions sur la qualité du greffon et la fonctionnalité de la réinnervation (sensibilité gâchette laryngée, sensibilité, mobilité cordale).

À ce jour seulement trois transplantations laryngées ont été publiées dans la littérature internationale, même si il est probable qu'il y en ait eu plus^[6]. Notre technique, si elle donne les résultats escomptés, serait la première qui obtiendrait une motricité du larynx transplanté. Au-delà de l'exploit chirurgical, on ne peut que saluer le travail acharné d'équipes d'exception venant de toute la France, qui ont su se fédérer autour d'un projet remarquablement ambitieux.

Références

1. Strome M. *et al.* Laryngeal Transplantation and 40-Month Follow-up. *N Engl J Med.* 2001;344:1676-1679.
2. Buiet G. *et al.* Larynx Transplantation: Laryngectomees' Opinion Poll. *Transplantation.* 2007;84:1584-1589.
3. Philouze P. *et al.* A New Animal Model of Laryngeal Transplantation. *J Clin Med.* 2022 ;11:6427.
4. Farwell D. G. *et al.* Laryngotracheal Transplantation: Technical Modifications and Functional Outcomes. *Laryngoscope.* 2013; 123:2502-2508.
5. Grajek M. *et al.* First Complex Allotransplantation of Neck Organs: Larynx, Trachea, Pharynx, Esophagus, Thyroid, Parathyroid Glands, and Anterior Cervical Wall: A Case Report. *Ann Surg.* 2017;266:e19-e24.
6. Céruse P. *et al.* Laryngeal Graft After Total Laryngectomy in Humans: A SWiM Analysis. *Eur Ann Otorhinolaryngol Head Neck Dis.* 2023;S1879-7296(23)00167-9.

Les surdités sévères

Pour visionner
la formation en
vidéo, c'est par ici



Introduction

Pr Éric Truy,
Chef de service ORL, Hospices civils de Lyon

Nous sommes heureux d'avoir accueilli les orateurs et participants à l'Hôtel-Dieu intercontinental de Lyon lors de la journée du 24 juin 2023 et de vous proposer la lecture des textes correspondant aux exposés. Ce thème nous a paru pertinent car la surdit  severe est un  tat fronti re entre des surdit s dont la prise en charge est g n ralement codifi e (des l g res aux moyennes), et les surdit s profondes, pour lesquelles l'implantation cochl aire a apport  une r volution tant chez l'adulte que chez l'enfant.

Bien s r, un rappel de l' pid miologie, de la d mographie et des  tiologies s'impose. Comment surveiller ces surdit s dont l' volution pose des questions de physiopathologie, de

changement de paradigme de prise en charge ? L'appareillage pr sente-t-il des sp cificit s ? Comment passer d'une prise en charge   une autre ? De la proth se   l'implant cochl aire, de la chirurgie stap dienne   l'implant cochl aire en cas d'otospongieuse ? La place des solutions audioproth tiques implant es ? Surdit s s v res et otospongieuse : appareiller ? op rer ? implanter ? Est-ce que l'analyse des big data nous permet de mieux cerner les profils d mographiques, et  volutifs ?

Ces questions se posent tant chez l'adulte que chez l'enfant.

Nous esp rons apporter des  l ments de connaissances et de r flexion   nos lecteurs que nous remercions.



 Michal-AdobeStock

Surdités sévères de l'enfant : du diagnostic à la prise en charge

Dr Marine Prigent¹, Dr Aurélie Coudert^{1,2}

¹Service ORL, Hôpital Femme-mère-enfant, Hospices civils de Lyon, ²Université Claude-Bernard Lyon 1



© Jordi Mora - AdobeStock

Selon les critères du BIAP, la surdité sévère se définit par une perte tonale moyenne de 70 à 90 dB. Chez l'enfant, le diagnostic de surdité sévère est très souvent soulevé après réalisation de PEA au décours du dépistage néonatal de la surdité (DNS). La découverte de PEA pathologiques doit systématiquement conduire à la réalisation d'une audiométrie comportementale afin de mieux caractériser le profil de surdité (par exemple, pente de ski, otite séreuse surajoutée) sur une plus large gamme fréquentielle que les PEA (500-8 000 Hz vs 2 000-4 000 Hz). Chez les bébés, cette audiométrie est souvent réalisée en champ libre les premiers mois de vie, reflétant ainsi l'audition globale de l'enfant. En cas de surdité asymétrique, l'audiométrie sera donc le reflet de la meilleure oreille.

Avant la mise en place du DNS, la prévalence reconnue des surdités sévères à profondes en France était d'1 naissance sur 1 000. À 3 ans, cette prévalence s'élevait à 3 sur 1 000^[1]. Actuellement, il reste difficile d'isoler précisément la prévalence des surdités sévères pédiatriques car celles-ci s'intriquent fréquemment avec les surdités moyennes aggravées ou évolutives. De plus, la complexité de l'audiométrie com-

portementale chez les plus jeunes laisse une marge d'erreur de 10 dB dans la précision des seuils liminaires.

La génétique des surdités sévères

Plusieurs études récentes montrent que les principales causes de surdités sévères sont génétiques ou liées à une infection congénitale à cytomégalovirus (CMV)^[2,3]. Les surdités d'origine génétique se divisent en deux catégories : non syndromiques et syndromiques.

Les génosurdités non syndromiques représentent 65 % des surdités de l'enfant ; 90 % d'entre elles sont autosomiques récessives (dites DFNB). Les deux principales mutations retrouvées en France sont celles des gènes GJB2 et SLC26A4, responsables respectivement des surdités DFNB1 et DFNB4. La mutation de GJB2 entraîne une modification de la structure d'une connexine au niveau des gap junctions des cellules ciliées à l'origine de surdités bilatérales dans 30 % des cas. La mutation de SLC26A4 conduit à une malformation de l'oreille interne (c'est-à-dire une dilatation de l'aqueduc

du vestibule), à l'origine de surdité évolutive isolée ou associée à une dysthyroïdie à l'adolescence (dans le syndrome de Pendred).

Les génosurdités syndromiques représentent 15 % des surdités de l'enfant et 100 syndromes ont actuellement été décrits. Citons pour exemple le syndrome de Usher, connu pour sa gravité avec une triple atteinte sensorielle (cécité, surdité et aréflexie vestibulaire), ou le syndrome de Waardenburg (enfants avec atteinte auditive variable, hétérochromie irienne et dystopie canthale caractéristiques).

La surdité congénitale consécutive à une infection au CMV

Le CMV serait quant à lui responsable de 20 % des surdités congénitales avec un taux variable selon les régions^[4,5]. Ce diagnostic est nouvellement permis grâce à la recherche systématique d'ADN du CMV dans les premières semaines de vie suite à un DNS perturbé. Son identification est primordiale car les profils de surdité induits par le CMV peuvent être sévères ou rapidement évolutifs dans les deux premières années de vie, et sont souvent associés à des troubles vestibulaires et neurodéveloppementaux.

La surdité sévère de l'enfant est un handicap de sévérité variable en termes d'accès à l'oral et d'intégration scolaire. Son pronostic est en grande partie lié à la rapidité d'appareillage précoce (surtout en cas de surdité prélinguale) et à la prise en charge des troubles associés. Un appareillage conventionnel sera mis en place d'emblée ; mais à l'image des surdités profondes, celui-ci sera très souvent remplacé par un implant cochléaire, uni ou bilatéral, afin de restaurer au mieux une intelligibilité dans le bruit. Les principaux troubles neurosensoriels et neurodéveloppementaux (langage, comportement) seront retrouvés dans les formes syndromiques (par exemple : syndrome de Usher type 1,



© Phomak

CHARGE ou Jervell Lange Nielson) et nécessiteront une adaptation des mesures rééducatives^[6]. En effet, l'accès à la lecture labiale sera limité en cas de déficience visuelle et devra être remplacé par un autre appui contextuel. Les rééducations vestibulaire et psychomotrice devront être commencées dès les premiers mois de vie en parallèle de la rééducation auditive afin de limiter le retard de développement posturomoteur et les risques d'altération des fonctions neurocognitives, notamment en termes d'aptitudes sociales et de fonctions exécutives, comme l'apprentissage de la lecture et de l'écriture^[7].

En conclusion, le profil des surdités sévères est très variable selon l'étiologie de la surdité (syndromique ou non), son moment d'apparition et son évolutivité dans le temps. La prise en charge de ces surdités repose sur un accompagnement multidisciplinaire : appareillage précoce, dépistage des otites sévères venant grever l'audition, réhabilitation des autres troubles neurosensoriels associés (visuels, vestibulaires...). Un milieu socio-éducatif de qualité s'avère essentiel pour un pronostic évolutif global de l'enfant favorable.

Bibliographie

1. Ministère de la Santé et de la Prévention. Ministère de la Santé et de la Prévention. 2023 [cité 4 juin 2023]. Disponible sur: <https://sante.gouv.fr/prevention-en-sante/sante-des-populations/enfants/article/depistage-des-troubles-de-l-audition-chez-l-enfant>
2. Gutiérrez Posso JD, Anta Escuredo JA, Aguirre Unceta-Barrenechea A, Zabala López de Maturana JA. Importance of Congenital Cytomegalovirus in the Neonatal Hearing Screening Programme. *Acta Otorrinolaringol Esp*. 5 mai 2023;S2173-5735(23)00051-0.
3. Marlin S, Achard S, Serey-Gaut M. Surdités génétiques. *EMC ORL*. 4 août 2022; doi:10.1016/S0246-0351(22)45365-7.
4. Goderis J, Keymeulen A, Smets K, Van Hoecke H, De Leenheer E *et al*. Hearing in Children with Congenital Cytomegalovirus Infection: Results of a Longitudinal Study. *J Pediatr*. 2016 may;172:110-115.e2.
5. Kim BJ, Han JJ, Shin SH, Kim HS, Yang HR, *et al*. Characterization of Detailed Audiological Features of Cytomegalovirus Infection: A Composite Cohort Study from Groups with Distinct Demographics. *BioMed Res Int*. 2018 Aug 30;2018:7087586.
6. Akrich S, Parlato de Oliveira E, Favrot-Meunier C, Rebichon C, de Clerck A, *et al*. Analysis of Specific Risk Factors of Neurodevelopmental Disorder in Hearing-Impaired Infants Under Ten Months of Age: "EnTNDre" an Opening Research Stemming from a Transdisciplinary Partnership. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2023 Mar;166:111453.
7. Van Hecke R, Danneels M, Deconinck FJA, Dhooge I, Leyssens L, *et al*. A Cross-Sectional Study on the Neurocognitive Outcomes in Vestibular Impaired School-Aged Children: Are They at Higher Risk for Cognitive Deficits. *J Neurol*. 2023 Sep;270(9):4326-4341

Mieux comprendre les mécanismes sous-jacents aux neuropathies auditives

Hung Thai-Van

Chef du service d'audiologie et d'explorations otoneurologiques, Hôpital Édouard-Herriot, Lyon, France

En France, le diagnostic d'un trouble du spectre des neuropathies auditives est désormais un critère d'éligibilité à l'appareillage auditif. Mais beaucoup reste encore à découvrir sur les mécanismes physiopathologiques qui sous-tendent cette pathologie complexe. Un effort de recherche auquel les chercheurs français participent.

Les critères d'éligibilité à l'appareillage auditif ont récemment évolué avec notamment l'inclusion des troubles du spectre des neuropathies auditives dans le groupe des pathologies donnant un accès gratuit aux aides auditives.

La prévalence des neuropathies auditives est relativement élevée. Elle concerne un enfant sur dix diagnostiqués avec une perte auditive permanente, et trois nouveau-nés sur mille présentent un facteur de risque. De plus, le dépistage auditif néonatal n'ayant été implémenté qu'à partir de 2015 dans les faits, il n'est pas rare de diagnostiquer des neuropathies auditives à l'âge adulte.

Le diagnostic se fonde sur la présence d'oto-émissions acoustiques, l'absence de réponse évoquée auditive reproductible du tronc cérébral et la présence d'un potentiel microphonique cochléaire. Ce potentiel est une réponse précoce de l'organe de Corti qui intervient quelques millisecondes après le clic de stimulation délivré à forte intensité et dont la latence ne dépend pas du niveau d'intensité. C'est un potentiel récepteur des cellules ciliées externes qui répond à des clics de polarité unique (raréfaction ou condensation), dont il suit la polarité.

Un nouveau variant impliqué dans les neuropathies auditives

Une étude de notre équipe, codirigée par le Dr Didier Dulon, a permis la mise en évidence d'un nouveau variant causant une neuropathie auditive. De manière générale, notre groupe de recherche travaille à déchiffrer les mécanismes moléculaires et les signes cliniques des synaptopathies auditives.

Nous savons que, chez l'humain, le vieillissement se traduit par une perte plus importante de fibres du nerf auditif que de cellules du ganglion spiral ou des cellules ciliées internes. On observe notamment :

- une réduction de la taille des cellules ciliées internes ;
- une perte de plus de 50 % du nombre des rubans synaptiques et une augmentation de la taille des rubans restants ;
- des canaux calciques plus larges et une exocytose plus importante des cellules ciliées internes.

Une exocytose plus marquée chez les souris presbycousiques

Sur un modèle de souris presbycousiques C57BL/6J, l'équipe a notamment montré que le vieillissement se traduit par un changement des seuils auditifs concomitant à une augmentation du réflexe de sursaut, ce qui explique qu'en présence de presbycousie, il n'est pas rare de diagnostiquer une hyperacousie^[1].

Une perte de synapses à ruban des cellules ciliées internes a également été observée, mais cette perte se situe essentiellement au niveau du modiulus en épargnant relativement le pilier de l'organe de Corti, un résultat qui montre que, dans un premier temps, ce sont les fibres à activité spontanée basse et haut seuil de réponse qui sont affectées^[2].

Autre découverte chez les souris presbycousiques : en association avec l'augmentation des courants calciques intracellulaires, on observe une exocytose des vésicules synaptiques plus marquée dans les cellules ciliées internes. Lors de la transmission synaptique, la fibre nerveuse auditive augmente normalement ses pics de décharge puis s'adapte rapidement en les diminuant pour se maintenir à un plateau tant que la stimulation est maintenue. L'activité nerveuse chez les souris âgées ne descend pas jusqu'à ce plateau. Le taux de décharge des fibres des souris âgées décroît mais pas autant que chez les plus jeunes, ce qui indique que, lors d'une prochaine stimulation, la décharge possible sera plus limitée. La diminution de l'adaptation des fibres nerveuses entraîne une dégradation de la résolution temporelle.

Références

1. Reynard P, Monin P, Veillet E, Thai-Van H. A New Genetic Variant Causing Auditory Neuropathy: A CARE case report. *Eur Ann Otorhinolaryngol Head Neck Dis.* 2022;139(2):91-94
2. Peineau T, Belleudy S, Pietropaolo S, et al. Synaptic Release Potentiation at Aging Auditory Ribbon Synapses. *Front Aging Neurosci.* 2021;18;13:756449.

L'appareillage de la surdité sévère bilatérale chez l'enfant

Leslie Ollier et Anne-Sophie Danthony
Audioprothésistes D.E., Amplifon Lyon Voir et Entendre



© Dusko - AdobeStock

La surdité sévère représentait 18 % des surdités dépistées à la naissance en France, en 2019^[1]. Sa prise en charge prothétique se situe à la limite entre appareillage conventionnel et implantation cochléaire^[2]. La prise en charge devra prendre en compte l'étiologie de la perte auditive, les troubles associés, la notion d'évolutivité, l'âge et le délai de privation. Une bonne coordination entre l'ensemble des membres de l'équipe pluridisciplinaire est nécessaire pour sélectionner l'appareillage le plus adapté.

Pour l'audioprothésiste, la méthode d'évaluation des seuils auditifs chez l'enfant reste l'audiométrie subjective, à adapter en fonction du développement cognitif, de la capacité d'attention et de participation de l'enfant^[3]. Une connaissance du tableau clinique du patient, en particulier des examens audiométriques préalables, est primordiale pour obtenir un examen de qualité. Les bilans électro-physiologiques, mesures objectives, permettent l'estimation des zones probables des seuils auditifs subjectifs^[4-5]. Elles ne peuvent pas être réalisées par l'audioprothésiste en laboratoire. Ces éléments clés de diagnostic doivent donc être transmis pour que l'audioprothésiste puisse y avoir accès. La précision des seuils est nécessaire pour le choix prothétique et l'efficacité des réglages associés.

L'objectif de l'appareillage pédiatrique précoce défini par Seewald, Stelmachowicz et Ross en 1987 est le suivant : « Garantir que le signal vocal amplifié aux nourrissons et aux enfants soit audible, confortable et sans distorsion dans la plus large bande passante possible^[6]. » Il convient donc de garantir une plage d'application la plus large possible pour anticiper les évolutions auditives, liées par exemple aux otites moyennes^[7], qui peuvent se surajouter à la perte auditive pendant toute l'enfance. Elles sont donc à compenser également^[8] aux baisses d'auditions sur des surdités évolutives ou celles sans raison définie (40 % des petits malentendants perdent plus de 20 dB pour Barreira-Nielsen *et al.* sur quatre ans après le dépistage^[9], 33 % perdent au moins 10 dB pour Walch *et al.*^[10]).

La méthodologie d'appareillage DSL V5, ou Desired Sensation Level v5.0a, semble la plus adaptée pour améliorer les seuils d'intelligibilité de l'enfant^[11,12]. Ce calcul du gain prothétique se base sur le seuil liminaire mesuré, prend en compte un seuil d'inconfort, statistiquement évalué pour l'enfant. Elle peut être éventuellement précisée avec les résultats des PEAp^[13]. On enrichit ces données par la mesure du volume du conduit auditif externe de l'enfant, en croissance, via le Real-Ear-to-Coupler-Difference

ou RECD^[14]; ces précisions psycho-acoustiques peuvent apporter une variation supérieure à 30 dB en fréquence sur le gain prescrit, couplé à un contrôle objectif des performances de l'aide auditive en chaîne de mesure. De par sa conception, DSL-V5 montre une efficacité supérieure sur le seuil d'intelligibilité par rapport à d'autres méthodologies et prépare au mieux les voies auditives pour une éventuelle implantation cochléaire, permettant aussi une optimisation des seuils dans le cadre d'un appareillage bimodal^[1]. Les gains prescrits sont respectés à l'adaptation, puis modifiés en fonction des résultats mesurés, sans respect absolu des cibles^[16]: l'évolution de l'enfant est l'indicateur^[17].

Afin d'optimiser les résultats et l'intégration sociale de l'enfant sourd sévère, l'appareillage pédiatrique doit être combiné avec les systèmes d'aide à la communication dits « FM », augmentant les performances auditives, améliorant les capacités attentionnelles et diminuant l'effort d'écoute, notamment dans le bruit^[18,19].

Enfin, le temps de port des aides auditives doit être contrôlé puis communiqué aux parents et aux référents. C'est un indicateur d'observance, le port réel étant souvent surestimé par les parents^[20]. La gestion parentale est un élément important, notamment sur la continuité et la cohérence des informations transmises par l'équipe pluridisciplinaire.

Références

1. Doncarli A, Tillaut H, Regnault N, Beltzer N, Goulet V. Dépistage universel de la surdité permanente bilatérale néonatale. Évaluation de son déploiement après deux années de fonctionnement en France, 2019
2. F. Simon, S. Roman, E. Truy, P. Barone, J. Belmin *et al.* Guidelines (short version) of the French Society of Otorhinolaryngology (SFORL) on pediatric cochlear implant indications. *European Annals of Otorhinolaryngology, Head and Neck diseases*. 2019;136:385-391.
3. Dimitrov L, Gossman W. Pediatric Hearing Loss, In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2023 Jan.
4. Markessis E, Hoonhorst I, Colin C, Collet G, Pablos Martin X, Deltenre P. Apport de l'électro-physiologie en pédo-audiologie, *Cahiers de l'Audition* - Vol. 20 - n°4 - Septembre/Octobre 2007, p38-53
5. Rouillon I, Loundon N, Denoyelle F. Le point sur les explorations fonctionnelles objectives : PEA, ASSR, Speech ABR, PEA corticaux : Quelles sont les innovations et utilisations en audiologie pédiatrique ? Quels progrès à venir ? *Cahiers de l'audition*, n°6, 2017, p41-43
6. Dejean F, Guyon G-A. Appareillage pédiatrique : choix prothétique et réglages. *Les cahiers de l'audition*, n°1, 2015, p54.
7. Gaddey HL, Wright MT, Nelson TN. Otitis Media: Rapid Evidence Review. *Am Fam Physician*. 2019 Sep 15;100(6):350-356.
8. Jamal A, Alsabea A, Tarakmeh M. Effect of Ear Infections on Hearing Ability: A Narrative Review on the Complications of Otitis Media. *Cureus*. 2022 Jul 28;14(7):e27400.
9. Barreira-Nielsen C, Fitzpatrick E, Hashem S, Whittingham J, Barrowman N, Aglipay M. Progressive Hearing Loss in Early Childhood. *Ear Hear*. 2016 Sep-Oct.
10. Walch C, Anderhuber W, Köle W, Berghold A. Bilateral Sensorineural Hearing Disorders in Children: Etiology of Deafness and Evaluation of Hearing Tests. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2000 Jun 9;53(1):31-8.
11. Quar TK, Ching TY, Newall P, Sharma M. Evaluation of Real-World Preferences and Performance of Hearing Aids Fitted According to the NALNL1 and DSL v5 Procedures in Children with Moderately Severe to Profound Hearing Loss. *Int J Audiol*. 2013 May;52(5):322-32
12. Ching TY, Quar TK, Johnson EE, Newall P, Sharma M. Comparing NAL-NL1 and DSL v5 in Hearing Aids Fit to Children with Severe or Profound Hearing Loss: Goodness of Fit-to-Targets, Impacts on Predicted Loudness and Speech Intelligibility. *J Am Acad Audiol*. 2015 Mar;26(3):260-74
13. Rembaud F. Les méthodes liminaires d'appareillage NAL et DSL: philosophie, description, particularités et applications pratiques, *Les cahiers de l'audition*, n°1, 2015, p18
14. Delerce X. Mesures et usages du RECD par l'audioprothésiste. Nouvelles normes et futur des mesures, *Les cahiers de l'audition*, 2017, volume 30, n°2, p53-61.
15. Digeser FM, Engler M, Hoppe U. Comparison of Bimodal Benefit for the Use of DSL v5.0 and NAL-NL2 in Cochlear Implant Listeners. *Int J Audiol*. 2020 May; 59(5):383-391.
16. Amri NA, Quar TK, Chong FY, Bagatto M. Optimising Hearing Aid Output to Paediatric Prescriptive Targets Improves Outcomes in Children. *Int J Audiol*. 2022 Nov;61(11):924-931.
17. Quar TK, Umat C, Chew YY. The Effects of Manufacturer's Prefit and Real-Ear Fitting on the Predicted Speech Perception of Children with Severe to Profound Hearing Loss. *J Am Acad Audiol*. 2019 May;30(5):346-356.
18. Cruz ADD, Gagné JP, Cruz WM, Isotani S, Gauthier-Cossette L, Jacob RTS. The Effects of Using Hearing Aids and a Frequency Modulated System on Listening Effort Among Adolescents with Hearing Loss. *Int J Audiol*. 2020 Feb;59(2):117-123.
19. Rocha BDS, Scharlach RC. The Use of the Frequency Modulation System by Hearing-Impaired Children: Benefits from the Family's Perspective. *Codas*. 2017 Oct 19;29(6):e20160236
20. Salamatmanesh M, Sikora L, Bahraini S, MacAskill M, Lagace J, *et al.* Paediatric Hearing Aid Use: a Systematic Review. *Int J Audiol*. 2022 Jan; 61(1):12-20.

Quand proposer une implantation cochléaire chez un enfant présentant une surdité sévère ?

Pr Thierry Van Den Abbeele

Service d'ORL pédiatrique, Hôpital Robert-Debré, Université Paris Cité.

L'implantation des surdités sévères (perte moyenne comprise entre 70 et 89 dB sur les fréquences 500-1 000-2 000 et 4 000 Hz) est admise en France chez l'enfant depuis les recommandations de l'HAS de 2012 et réactualisées par celles de la SFORL en 2018. Cependant, alors que la plupart des auteurs s'accordent sur une priorité à l'implantation aux enfants présentant des surdités profondes (seuils supérieurs ou égaux à 90 dB), de nombreuses études montrent des résultats supérieurs à l'appareillage conventionnel chez des enfants présentant des restes auditifs significatifs^[1-3]. Pour Gratacap *et al*, les différentes situations d'audition résiduelle chez l'enfant correspondaient à moins de 10 % des cas implantés. Dans notre expérience, la proportion de surdités avec restes auditifs est passée de moins de 5 % au début des années 2010 à près de 15 % plus récemment (Figure n° 1).

Importance d'une évaluation pluridisciplinaire

Dans le cadre des surdités avec restes auditifs, l'âge d'implantation des enfants est en moyenne plus élevé. En effet, il apparaît que la décision d'implantation est plus difficile, tant pour les parents que pour les professionnels qui ont besoin de recul sur le développement de la parole. L'évaluation pluridisciplinaire incluant audiologistes, audioprothésistes, orthophonistes, psychologues et éducateurs spécialisés apparaît particulièrement importante dans ces situations. En effet, les critères audiolinguistiques actuels validés chez l'enfant utilisent encore peu les tests dans le bruit, ne tiennent pas compte de la fatigue et de l'effort d'écoute, du comportement social et de l'attitude en classe. Ces éléments décisionnels ont été en particulier rapportés dans une enquête canadienne effectuée en 2022 sur un panel de 17 praticiens^[4].

Le développement de nouvelles technologies d'implantation incluant un design d'électrodes plus fines et souples, le

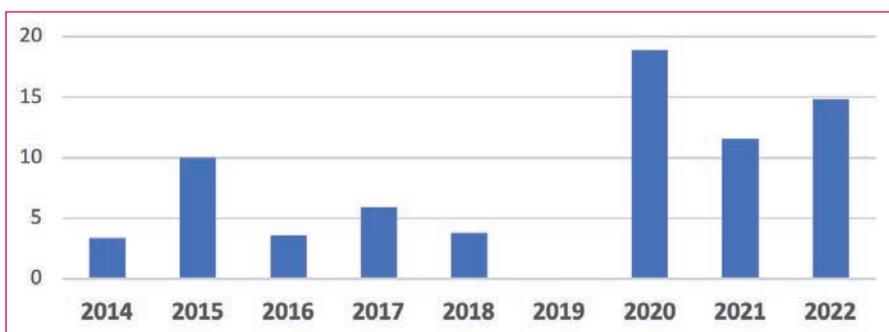


Figure n° 1 : Proportion de surdités sévères implantées. Données évolutives sur dix ans. (données Robert-Debré 2014-2022. % des surdités sévères (moy = 28/389, soit 7 %).

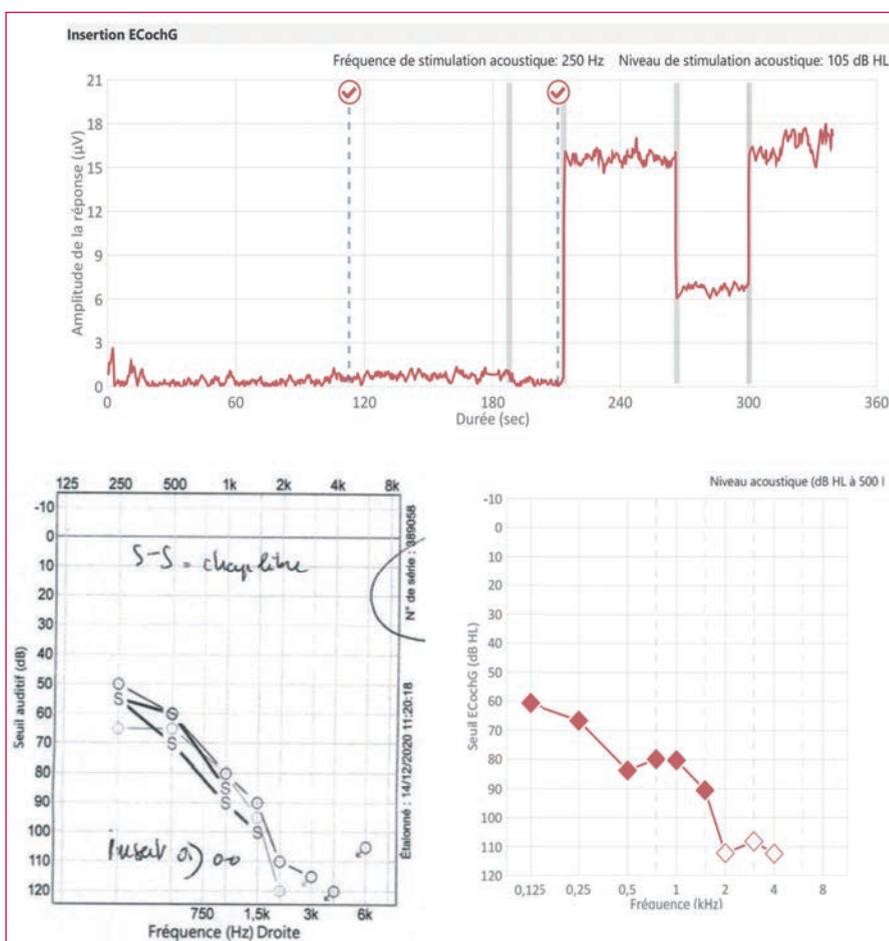


Figure n° 2 : Exemple d'insertion d'implant cochléaire sous monitoring électrocochléographique. En haut, l'enregistrement du signal microphonique des cellules ciliées résiduelles (durée d'insertion du porte-électrode de 350 secondes). En bas, à gauche, l'audiométrie résiduelle préopératoire, en bas à droite l'audiométrie obtenue par électrocochléographie avec l'implant en place.

développement des monitorings peropératoires de l'audition résiduelle lors de l'insertion (électrocochléographie, voir *Figure n° 2*) ainsi que l'apport des insertions

mini-invasives robotisées devraient permettre d'augmenter les possibilités de conservation de l'audition résiduelle et faciliter la prise de décision.

Bibliographie :

1. Leigh J, Dettman S, Dowell R, Sarant J. Evidence-Based Approach for Making Cochlear Implant Recommendations for Infants with Residual Hearing. *Ear Hear.* 2011;32(3):313-322.
2. Gratacap M, Thierry B, Rouillon I, Marlin S, Garabedian N, Loundon N. Pediatric Cochlear Implantation in Residual Hearing Candidates. *Ann Otol Rhinol Laryngol.* 2015;124(6):443-451.
3. Warner-Czyz AD, Roland JT Jr, Thomas D, Uhler K, Zombek L. American Cochlear Implant Alliance Task Force Guidelines for Determining Cochlear Implant Candidacy in Children. *Ear Hear.* 2022;43(2):268-282.
4. Na E, Toupin-April K, Olds J, Noll D, Fitzpatrick EM. Cochlear Implant Decision Making for Children With Residual Hearing: Perspectives of Practitioners. *Am J Audiol.* 2023;32(2):334-346.

Aplasia d'oreille : comment coordonner réhabilitation esthétique et fonctionnelle

Françoise Denoyelle

Service d'ORL et de chirurgie cervico-faciale pédiatrique – Hôpital Necker-Enfants malades - AP-HP

La réhabilitation auditive de l'aplasie d'oreille est complexe et le choix dépend de multiples facteurs (*Figure n° 1*). Pour toute décision de pose de système implanté, il faudra tenir compte du type de reconstruction d'oreille qui pourrait être adapté à l'enfant (*voir plus bas*) car le Medpor contre-indique toute chirurgie préalable dans la région de l'aplasie et le Nagata nécessite des précautions particulières dans la mise en place d'un implant

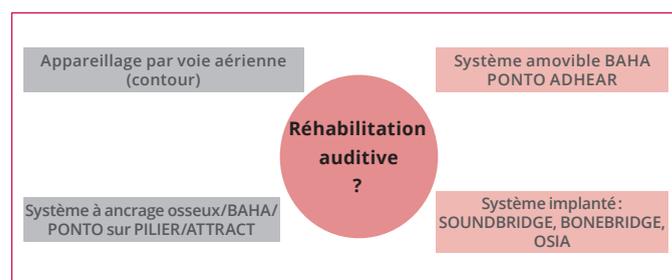


Figure n° 1 : Réhabilitation auditive de l'aplasie d'oreille

Différents systèmes de réhabilitation auditive chez l'enfant aplasique (*Figure n° 1*)

Chez le nourrisson et le jeune enfant, les systèmes amovibles suivants sont utilisés :

- les systèmes en conduction osseuse sur bandeau (BAHA, PONTO) sont la référence chez le petit enfant de moins de 6 ans et tant qu'il est toléré ;
- le système BAHA sur SoundArc (Cochlear) à partir de 5-6 ans surtout, esthétique et très utile chez le garçon pour favoriser son acceptabilité ;
- le système Adhear (Medel), derrière l'oreille, avec une tolérance cutanée variable.

Les différents systèmes implantés utilisables à partir de 5 ans et remboursés chez l'enfant sont :

- l'ancrage osseux percutané en pilier ;
- l'implant passif BAHA Attract ;
- l'implant d'oreille moyenne Vibrant Soundbridge (Medel) ;
- les nouveaux implants actifs à conduction osseuse : le Bonebridge BCI602 (l'OSIA n'est remboursé que chez l'adulte).

Le système Bonebridge BCI602 (Medel) peut être proposé quel que soit l'état de la chaîne ossiculaire avec un gain similaire aux systèmes sur pilier, mais sans les complications cutanées. Sa taille est très réduite par rapport au précédent Bonebridge, le BCI601 (18 mm de diamètre sur 4,5 mm d'épaisseur). Il est remboursé depuis 2023. Il est contre-indiqué chez des enfants nécessitant une surveillance IRM (cholestéatome, malformation de la charnière) car il masque l'hémicrane en IRM. C'est devenu l'implant de référence dans l'aplasie d'oreille de l'enfant.

Le système Soundbridge (Medel) apporte un excellent gain, utile en cas de surdit  mixte (rare dans l'aplasie d'oreille) mais il nécessite un  trier pr sent et une bonne pneumatisation de l'oreille. Il est aussi contre-indiqu  chez des enfants nécessitant une surveillance IRM car il pourrait se d clipser de la chaîne ossiculaire.

L'implant OSIA est un implant actif, avec un syst me pi zo- lectrique, qui apporte un bon gain en particulier sur les aigus, et possible quel que soit l' tat de la chaîne ossiculaire. Il n'est pas encore rembours  chez l'enfant.

La BAHA Attract est un implant passif nécessitant une grosse incision, dont le gain est interm diaire entre la fixation bandeau et la fixation pilier. Cet implant est    viter avant la reconstruction du pavillon sauf s'il peut  tre plac  tr s en arri re (selon l' paisseur osseuse). Le gain est att nu  par la peau car c'est un implant passif. Il est pris en charge par la CPAM. Il est moins utilis  depuis le remboursement du Bonebridge

Quel choix pour la reconstruction esthétique ?

La reconstruction par cartilage costal (otopoi se) est le gold standard (*Figure n° 2*). Elle est d crite depuis 1961 et la technique de Nagata est la plus pratiqu e. Elle comporte deux temps chirurgicaux   partir de 10 ans ou 35 kg, et d' ventuelles retouches chirurgicales   distance :

- Le premier temps op ratoire dure 6 heures et comprend le pr l vement de cartilage costal, la conformation de la maquette de cartilage, l'ablation des r siduals cartilagineux, la mise en place de la maquette sous la peau, et le drainage post-op ratoire (72 heures) ;



Figure n° 2 : Diff rents temps de la reconstruction par cartilage (technique de Nagata).

Premier temps avec mise en place de la maquette de cartilage costal sous la peau et transposition du lobule. Deuxi me temps avec cr ation du sillon r tro-auriculaire et  levation de l'oreille
  F Denoyelle

- Le second temps opératoire (4 h 30), réalisé six à neuf mois plus tard, comprend le prélèvement de la cale laissée en nourrice, la projection de la maquette par la cale (Medpor ou cartilage), la protection par un lambeau mastoïdien à pédicule antérieur et la greffe cutanée du sillon rétro-auriculaire ou peau mince.

La reconstruction par implant en polyéthylène poreux (Medpor®) (*Figure n° 3*) a été développée par le Dr Reinisch en 1991, chez l'enfant à partir de 3 ans avec un seul temps opératoire de huit à dix heures :



Figure n° 3 : Résultat après deux temps © F Denoyelle

- Incision cutanée rétro-auriculaire permettant de lever un lambeau sans incision en Z ;

- Assemblage des deux parties préfabriquées de l'implant par thermocollage après une conformation adaptée, prothèse en polyéthylène poreux (Medpor®) ;
- Nécessité d'un lambeau de fascia temporalis pédiculé sur l'artère temporale superficielle (antérieure dans 80 % des cas) ;
- Couverture du lambeau par des greffes cutanées ;
- Coût prothèse (près de 1 000 euros TTC).

Les avantages et inconvénients des techniques de greffe de cartilage costal autologue et d'implant en polyéthylène poreux sont présentés dans le *Tableau n°1*.

Comment coordonner la réhabilitation fonctionnelle et esthétique

Dans certains cas, l'implant Medpor sera la seule technique qui donnera de bons résultats esthétiques en permettant une reconstruction dès 5-6 ans, possible en zone chevelue et en évitant le prélèvement costal (implantation basse des cheveux, demande très précoce de l'enfant, asymétrie importante de l'aire d'implantation avec microsomie hémifaciale importante, malformation costale ou vertébrale, scoliose, cf. *Figure n° 4*). La condition en est qu'aucun implant ne doit être mis en place avant la reconstruction :

- Si l'aplasie est unilatérale, on restera donc sur un appareillage amovible jusqu'à la reconstruction ;

Techniques d'otopoièse	Greffe de cartilage costal autologue	Implant polyéthylène poreux
Avantages	<ul style="list-style-type: none"> - Absence de rejet - Excellente irrigation sanguine et bonne défense contre les infections - Reconstruction fine des détails/reliefs du pavillon - Projection symétrique de l'oreille Aucun risque de fracture 	<ul style="list-style-type: none"> - Biocompatibilité - Chirurgie précoce à partir de 3 ans - Un temps chirurgical unique (en dehors des reprises pour complications) - Pas de prise de côte : pas de cicatrice, moins de douleurs et pas de déformation de la paroi thoracique secondaire - Facilement façonnable (propriétés thermoplastiques) - Cicatrice minimale du cuir chevelu par micro-incision - Courbe d'apprentissage plus courte - Pas de drainage post-opératoire - Symétrie de la projection par rapport à l'oreille controlatérale normale conservée dans le temps, (surtout pour les cas bilatéraux, en cas de brûlures ou s'il existe un syndrome associé) - Matériau non résorbable - La chirurgie de l'atrésie du CAE peut être effectuée avant ou simultanément
Inconvénients	<ul style="list-style-type: none"> - Chirurgie tardive à partir de 10 ans (35 kg) - Deux temps opératoires minimum - Longue courbe d'apprentissage de la reconstruction tridimensionnelle - Cicatrice thoracique - Prise de cartilage costal douloureuse et risque déformation thoracique secondaire - Risque de nécrose cutanée précoce - Difficulté de conserver la projection de l'oreille dans le temps - Modification de la maquette avec le temps par résorption/formation de nodules de cartilage 	<ul style="list-style-type: none"> - Fracture de l'implant (1 à 7 %) - Oreille « type » - Aspect raide/dur - Risque surinfection du corps étranger (moins de 2 %) - Risque d'exposition et nécessité d'une 2^e intervention (< 5 %) avec lambeau musculaire ++

Tableau n°1: Avantages et inconvénients des techniques de greffe de cartilage costal autologue et d'implant en polyéthylène poreux



Figure n° 4 : Reconstruction par Medpor, aspect per et post-opératoire © Dr Célérier

- Si l'aplasie est bilatérale et qu'un système implanté est nécessaire (mauvais gain avec appareil amovible), on proposera alors la reconstruction esthétique plus précoce par Medpor puis un système implanté.

Lorsque la reconstruction peut être faite par un cartilage, un système implanté est le plus souvent possible avant recons-

truction. Il faut alors le positionner très postérieur si l'anatomie le permet avec une cicatrice dans le cuir chevelu à plus de 1,5 cm de la ligne des cheveux. On évitera de le proposer lorsque l'audition controlatérale est normale, en préférant un système amovible. On choisira le côté le plus favorable dans les aplasies bilatérales, en restant préférentiellement sur une implantation unilatérale jusqu'à la reconstruction des deux pavillons.

Conclusion

Dans les aplasies d'oreille avec audition controlatérale normale, il faut privilégier l'appareillage avec un système amovible jusqu'à la reconstruction esthétique de l'aplasie.

Dans les formes bilatérales, si le gain avec une double BAHA/PONTO sur bandeau est bon, on attendra de même la réhabilitation esthétique pour proposer un implant. Si la réhabilitation sur bandeau est de mauvaise qualité, il faut toujours échanger avec l'équipe qui pratique la reconstruction et, dans les cas qui relèvent d'une indication très préférentielle de Medpor (reconstruction nécessaire en zone chevelue ou malformation costovertébrale), aucune chirurgie de la région ne doit être réalisée avant le Medpor.

Prise en charge précoce des microties bilatérales

Dr Geneviève Lina-Granade

ORL, Service d'ORL, de chirurgie cervico-faciale et d'audiophonologie, Hospices civils de Lyon et Centre d'action médico-sociale précoce (CAMSP) pour la déficience auditive (pupilles de l'enseignement public du Rhône)

L'aplasie auriculaire bilatérale (avec absence de pavillons ou pavillons limités à des résidus) s'associe dans la plupart des cas à une atrésie des conduits auditifs externes, et souvent à des malformations de la caisse et des osselets. Elle provoque une surdité de transmission bilatérale d'environ 70 dB en moyenne sur les fréquences 500, 1 000, 2 000 et 4 000 Hz et une perte souvent supérieure sur les graves.

Le dépistage néonatal de la surdité est donc perturbé, et le nouveau-né référé à un centre de diagnostic spécialisé où sont réalisés des potentiels évoqués auditifs précoces (PEA) avec recherche de seuil. Il est impératif d'évaluer également la fonction cochléaire, par des PEA en conduction osseuse (CO) ou une audiométrie en conduction osseuse, pour écarter une surdité mixte (toutefois rare).

Les examens complémentaires à la recherche d'un syndrome (échographies rénale et cardiaque, consultations d'ophtalmologie et de génétique) seront organisés, de même qu'une consultation auprès d'un médecin spécialisé en audiologie pédiatrique.

La réalisation d'une audiométrie comportementale, en champ libre et en conduction osseuse, en présence des parents, les aide à prendre conscience, plus concrètement que les PEA, des difficultés et des capacités auditives de leur bébé. En faisant le parallèle entre les résultats audiométriques et les sons de la vie quotidienne (Figure n° 1), le médecin explique à la famille le type et le degré de la surdité. Il l'oriente ensuite vers une prise en charge adaptée et précoce, indispensable pour limiter le retentissement de la surdité.

La surdité congénitale bilatérale d'environ 70 dB associée à l'aplasie auriculaire a d'importantes conséquences sur le développement futur de l'enfant (Figure n° 2) :

- **Audition** : la surdité limite l'audibilité et la reconnaissance des sons et les capacités d'alerte ;
- **Parole et langage** : la surdité gêne la discrimination de la parole, qui est nécessaire pour le développement, dans le système nerveux central, des voies et centres auditifs, en particulier des aires corticales impliquées dans le langage. Cette plasticité cérébrale a une durée réduite : elle diminue dès les premiers mois, et très fortement à partir de l'âge de trois ans, si bien que la précocité de réhabilitation auditive est essentielle pour le langage ultérieur ;
- **Développement psycho-affectif et cognitif** : la surdité a des conséquences sur les interactions sociales, la sécurité affective, le comportement, le repérage temporel et spatial, et le développement du raisonnement verbal ;
- **Apprentissages scolaires** : en cas de réhabilitation auditive et d'accompagnement tardifs ou insuffisants, le risque est plus important que des difficultés de compréhension du langage élaboré, d'apprentissage de la lecture et d'expression écrite se révèlent au cours de la scolarité.

Réhabilitation auditive, orthophonique et soutien psycho-éducatif

La précocité de la réhabilitation étant primordiale pour le développement futur de l'enfant, l'appareillage auditif est possible dès l'âge d'un mois, avant trois mois idéalement. Deux modèles d'appareils auditifs à conduction osseuse

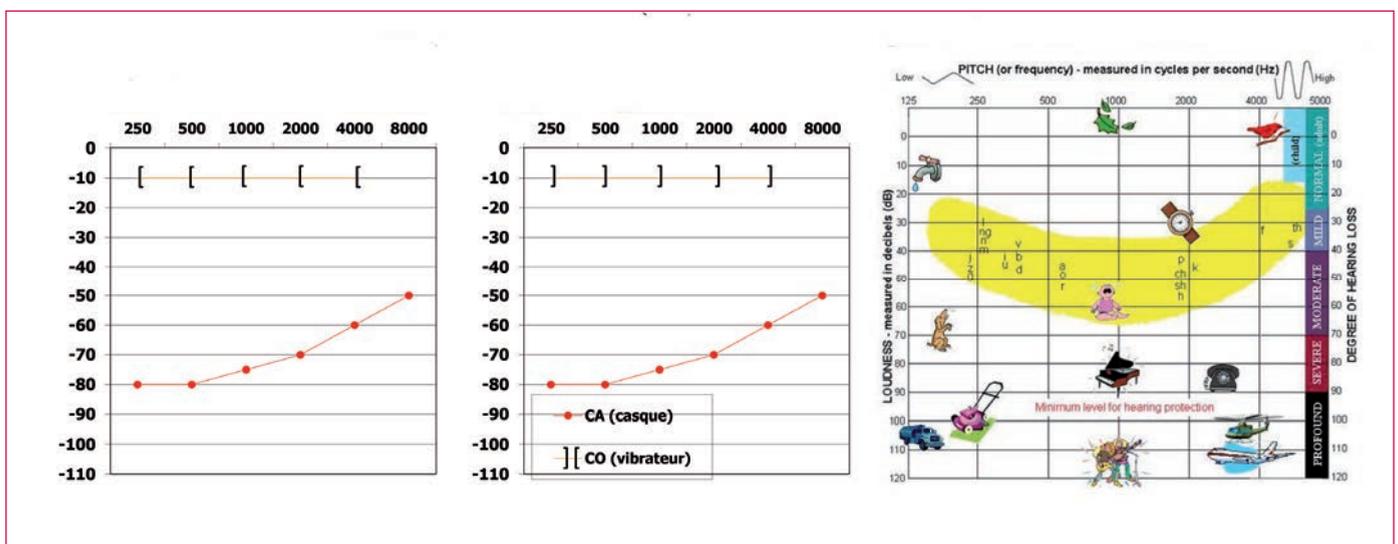


Figure n° 1 : Exemple de résultats pour une aplasie majeure bilatérale. A-audiométrie B-PEA en conduction aérienne (CA) et en conduction osseuse (CO) ; C-Illustrer les sons quotidiens non perçus à cause de la surdité moyenne-sévère.

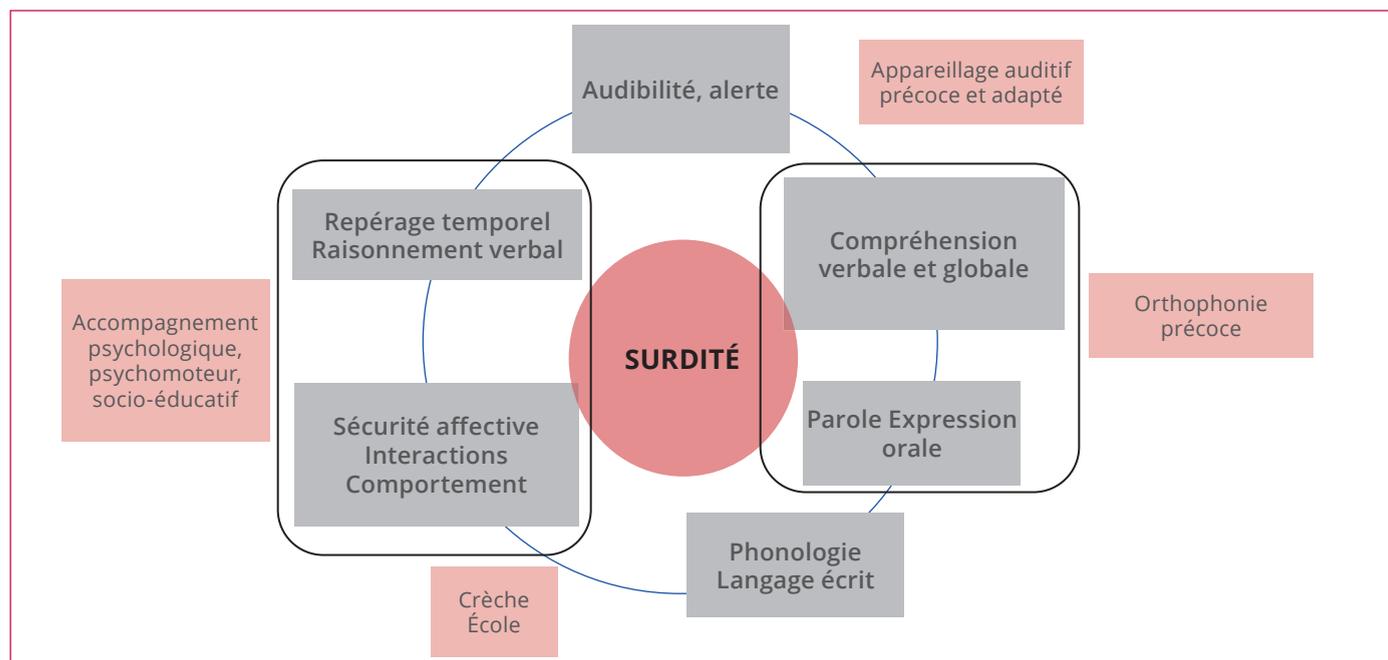


Figure n° 2 : Répercussions de la surdité chez l'enfant

BAHAR (fabriqué par Cochlear) ou PontoR (fabriqué par Oticon), sont disponibles. Ils seront placés sur les mastoïdes, en changeant souvent de place, avec une légère pression exercée au moyen d'un serre-tête élastique. Les appareils doivent être portés lors des phases d'éveil.

Dès que le bébé a acquis la tenue de tête (à l'âge de trois mois), un port de six heures par jour est recommandé, et il s'allonge ensuite, en fonction de l'éveil de l'enfant, pour atteindre dix à douze heures par jour à l'âge scolaire. La suppression du bandeau élastique et la mise en place chirurgicale de supports ostéo-intégrés seront proposées à partir de l'âge de six ans.

L'accompagnement global comporte un soutien psycho-éducatif et une rééducation orthophonique. Il vise à inciter la famille à ajuster son attitude de communication, en s'appuyant sur des jeux sonores (écoute de bruits familiers, comptines) et des supports visuels (mimo-gestualité, lecture labiale). Il vise ainsi à faciliter le développement des précurseurs de la communication, puis du langage oral.

Pour faciliter la mise en place rapide de ces soins, le médecin remettra à la famille :

- le protocole de soins pour obtenir un remboursement des soins par l'assurance-maladie au titre d'une affection de longue durée ;
- les coordonnées d'audioprothésistes spécialisés en pédiatrie ;
- et celles de professionnels libéraux, ou d'une structure pluridisciplinaire assurant un accompagnement global, comme un Centre d'action médico-sociale précoce (CAMSP) ou un Service d'accompagnement familial et d'éducation précoce (Safep).

La reconnaissance du handicap par la Maison départementale des personnes handicapées (MDPH) est également utile pour mettre en place des dispositifs adaptés aux besoins de l'enfant, tout au long de sa scolarité. Enfin, le suivi médical se poursuivra au moins jusqu'à l'adolescence, afin d'évaluer le bénéfice des réhabilitations et les réajuster si besoin.

Surdités sévères et otospongiose : appareiller, opérer ou implanter ?

Dr Ruben Hermann¹, Pr Éric Truy¹, C. Duclaux, B. Escude, Pr Olivier Deguine²

¹ Service ORL et chirurgie cervico-faciale, Hôpital Édouard-Herriot, Hospices civils de Lyon, ² Service d'oto-rhino-laryngologie et oto-neurologie, CHU de Toulouse

L'otospongiose (très) avancée (OA) se définit par des seuils non détectables en CO et en CA^[1], associée à une déminéralisation de l'endoste cochléaire. Les foyers peuvent s'étendre au tour basal, au méat auditif interne, à la fenêtre ronde, au nerf facial.

Les difficultés de la chirurgie de l'OA sont liées à l'accessibilité réduite de la fenêtre ovale, au fraisage d'un foyer épais, à l'obstruction de la fenêtre ronde et à l'éventuelle fixation associée du marteau et/ou de l'enclume. Les chances de réussite sont incertaines, et peuvent conduire à envisager une implantation cochléaire, en première ou deuxième intention^[2]. Dans sa revue de la littérature, Van Loon suggère de proposer une stapédotomie en première intention^[3]. Les difficultés de l'implantation cochléaire (IC) dans l'OA sont liées à la fibrose des liquides labyrinthiques, à l'ossification cochléaire, la cavitation et les risques de fausses routes, et à la stimulation du nerf facial par courant de fuite. Les résultats de l'IC dans l'OA seraient identiques à ceux obtenus dans les autres causes de surdité^[4-6]. Toutefois, ces résultats doivent s'envisager à long terme, et l'évaluation de la qualité de vie est essentielle pour guider les choix thérapeutiques^[7,8]. Les critères de choix entre stapédotomie et appareillage ver-

sus implantation cochléaire ont été largement étudiés^[9-12]. Dans notre expérience, nous avons observé une conversion de la stapédotomie avec appareillage vers l'IC dans 61 cas sur 70 (Figure n° 1), ce qui serait plutôt en faveur de l'IC de première intention. Eshragi propose un algorithme de choix pour la décision thérapeutique, basé sur l'acceptation du patient et les résultats avec l'appareillage auditif^[13].

Conclusion

Il semble consensuel de proposer en première intention un appareillage externe, la chirurgie restant possible si l'anatomie est favorable en termes d'accès à la fenêtre ovale, de liberté de la fenêtre ronde, d'un marteau et d'une enclume intacts et s'il existe des résidus auditifs avec appareillage. Le résultat à court ou moyen terme reste incertain. L'implantation cochléaire est efficace avec des résultats meilleurs ou identiques que la stapédotomie couplée à l'appareillage, avec des résultats plus durables et moins incertains. Il est recommandé d'anticiper une éventuelle ossification du tour basal et de ne pas attendre pour poser l'indication d'implant cochléaire.

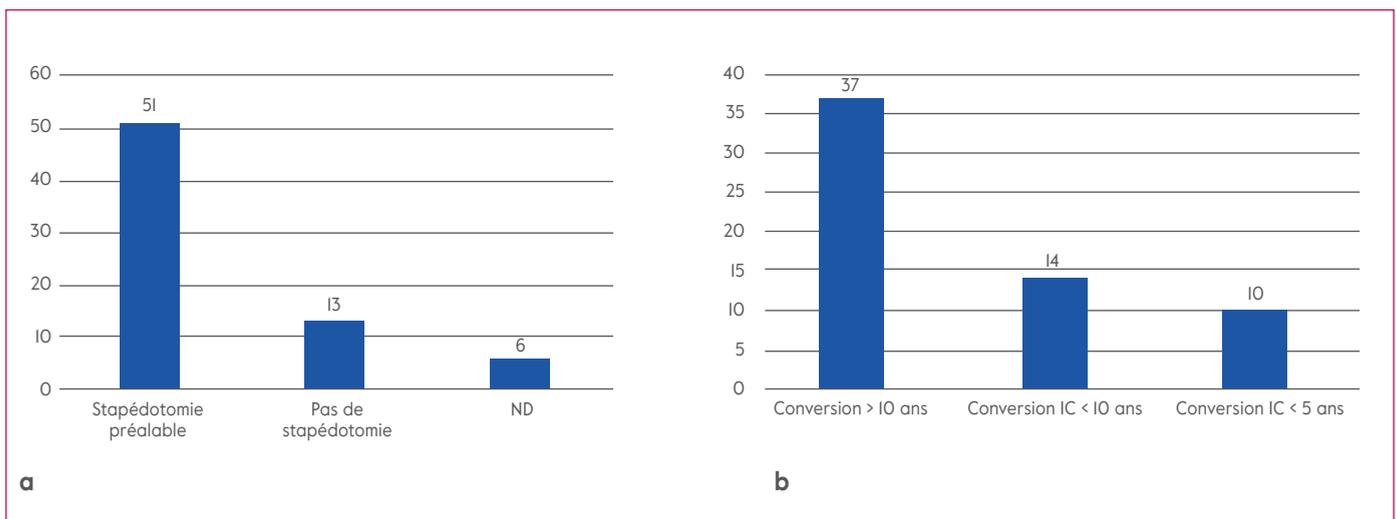


Figure n° 1: Implants cochléaires pour otospongiose avancée. N = 70 patients, a. Nombre de stapédotomies avant IC vs IC directe, b. Nombre de conversions vers l'IC en fonction du temps.

Références

1. Lurato S, Onofri M & Quaranta A. Far-Advanced Otosclerosis. *ORL*. 1998;60:353-353.
2. Ricci G, Ferlito S, Gambacorta V *et al*. Treatment of Far-Advanced Otosclerosis: Stapedotomy Plus Hearing Aids to Maximize the Recovery of Auditory Function—A Retrospective Case Series. *Healthcare*. 2023;11:676.
3. Loon MC, van Merkus P, Smit CF *et al*. Stapedotomy in Cochlear Implant Candidates With Far Advanced Otosclerosis. *Otol Neurotol*. 2014;35:1707-1714.

4. Marshall AH, Fanning N, Symons S, *et al.* Cochlear Implantation in Cochlear Otosclerosis. *Laryngoscope*. 2005;115:1728-1733.
5. Castillo F, Polo R, Gutiérrez A, *et al.* Cochlear Implantation Outcomes in Advanced Otosclerosis. *Am J Otolaryngol*. 2014;35: 558-564.
6. Semaan MT, Gehani NC, Tummala N, *et al.* Cochlear Implantation Outcomes in Patients with Far Advanced Otosclerosis. *Am. J. Otolaryngol*. 2012;33:608-614.
7. Assiri M, Khurayzi T, Alshalan A & Alsanosi A. Cochlear Implantation Among Patients with Otosclerosis: a Systematic Review of Clinical Characteristics and Outcomes. *Eur Arch Oto-Rhino-Laryngol*. 2022;279:3327-3339.
8. Kondo M, Vasan K, Jufas NE & Patel NP. Cochlear Implantation in Far Advanced Otosclerosis: A Systematic Review and Meta Analysis. *Laryngoscope*. 2023;133:1288-1296.
9. Calmels MN, Viana C, Wanna G *et al.* Very Far-Advanced Otosclerosis: Stapedotomy or Cochlear Implantation. *Acta Oto-Laryngol*. 2007;127:574-578.
10. Kabbara B, Gauche C, Calmels MN *et al.* Decisive Criteria Between Stapedotomy and Cochlear Implantation in Patients with Far Advanced Otosclerosis. *Otol Neurotol*. 2015;36, e73-8.
11. Abdurehim Y, Lehmann A & Zeitouni AG. Stapedotomy vs Cochlear Implantation for Advanced Otosclerosis. *Otolaryngol Head Neck Surg*. 2016;155:764-770.
12. Merkus P, van Loon MC, Smit CF *et al.* Decision Making in Advanced Otosclerosis: An Evidence-Based Strategy. *Laryngoscope*. 2011;121:1935-1941.
13. Eshraghi AA, Ila K, Ocak E & Telischi FF. Advanced Otosclerosis Stapes Surgery or Cochlear Implantation? *Otolaryngol Clin North Am*. 2018;51:429-440.

Apport du big data pour l'analyse des profils audiométriques

Adrien Caplot¹, Pr Jean-Luc Puel^{1,2}, Jérôme Bourien^{1,2}

¹ Institut des neurosciences de Montpellier (Inserm U1298), ² AudioCampus, Université de Montpellier

L'audiométrie tonale est la méthode clinique de référence pour évaluer la surdité. Elle permet d'évaluer la nature (forme de l'audiogramme) et l'ampleur de la perte auditive (degré de surdité). La relation entre la forme de l'audiogramme, l'âge et le sexe du patient a fait l'objet de nombreuses investigations basées généralement sur des données collectées en clinique chez quelques centaines, voire milliers de patients. Dans cette étude, nous avons adressé cette question à l'aide de données collectées chez 1 343 124 patients suivis dans des centres de correction auditive de ville.

Méthode

Les données ont été recueillies entre 2000 et 2022 dans 700 centres Amplifon répartis sur l'ensemble du territoire français. Des sujets âgés de 3 à 110 ans (médiane 76 ans) et des deux sexes (53 % de femmes) ont été inclus dans l'étude. Pour tous les sujets, le seuil tonal liminaire a été mesuré à 0,125, 0,25, 0,5, 1, 2, 4 et 8 kHz pour les deux oreilles séparément. Les audiogrammes droite et gauche ont été comparés pour déterminer le meilleur et le pire. Chaque patient a ensuite été caractérisé par un vecteur de quatorze valeurs numériques, les sept premières valeurs correspondant au

meilleur audiogramme, les sept suivantes au pire. Les données étaient anonymisées (respect du RGPD) et centralisées sur un serveur sécurisé. Les analyses statistiques ont été programmées en langage Matlab (MathWorks).

Résultats

Une analyse en composantes principales a été effectuée sur la base de données complète (1 343 124 lignes, 14 colonnes). La première et la seconde composante capturent respectivement 57 % et 18 % de la variance des données, soit un total cumulé de 75 %. La projection des données dans l'espace bidimensionnel des premières et deuxièmes composantes principales révèle un nuage de points très dense, notamment en son centre (Figure n° 1). La distribution bivariée du nuage de points à une forme de cloche en trois dimensions avec un mode proéminent au centre du graphique et une décroissance lente de la densité en direction des quatre points cardinaux du graphique. Alors que les configurations audiométriques fréquentes (audiogrammes symétriques descendants avec perte prédominante dans les fréquences vraisemblablement associées à la presbycusie) occupent le centre du graphique, les configurations audiométriques plus rares

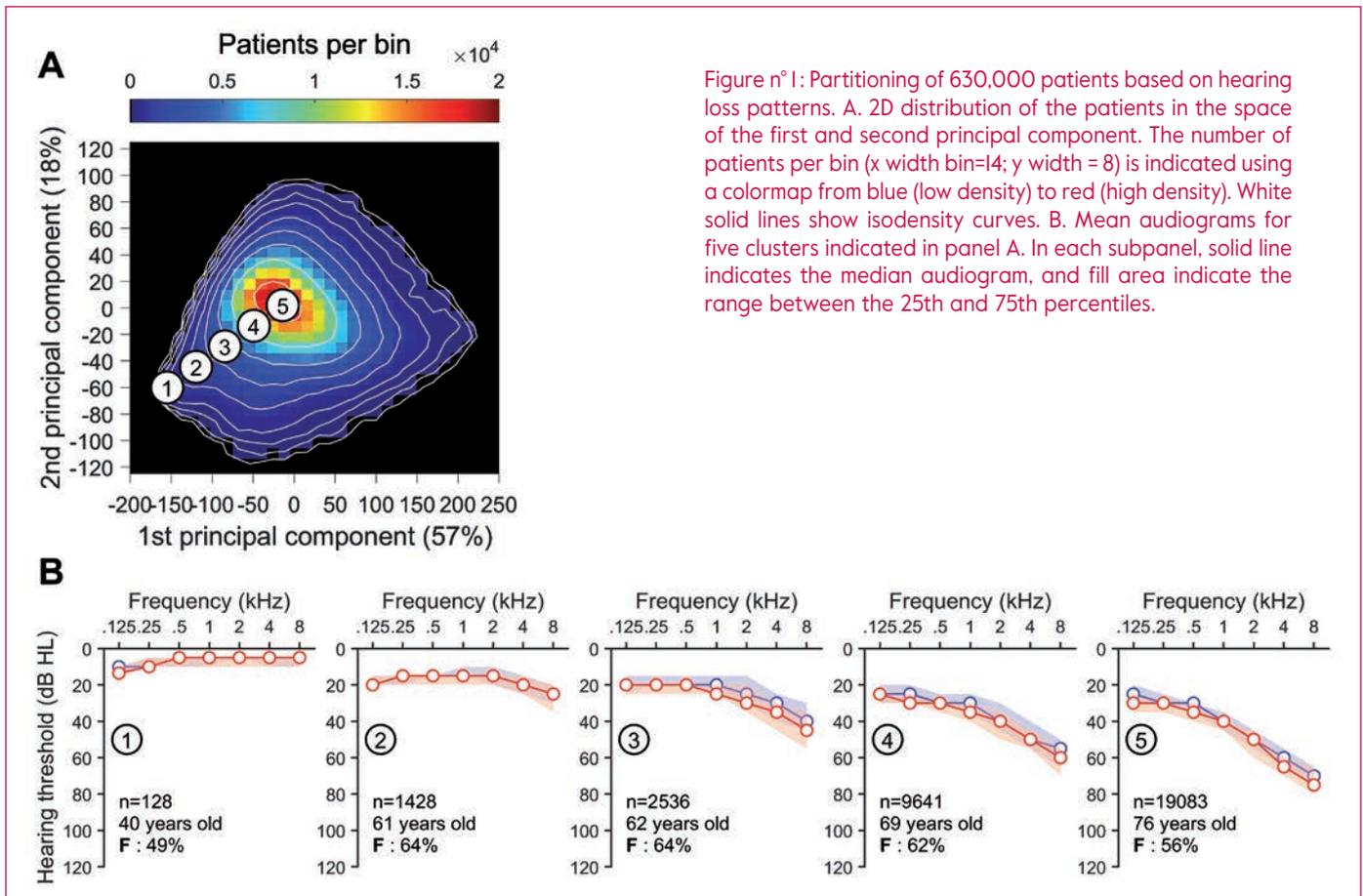


Figure n°1: Partitioning of 630,000 patients based on hearing loss patterns. A. 2D distribution of the patients in the space of the first and second principal component. The number of patients per bin (x width bin=14; y width = 8) is indicated using a colormap from blue (low density) to red (high density). White solid lines show isodensity curves. B. Mean audiograms for five clusters indicated in panel A. In each subpanel, solid line indicates the median audiogram, and fill area indicate the range between the 25th and 75th percentiles.

sont distribuées à sa périphérie. Par exemple, les patients avec des audiogrammes symétriques avec une forte perte dans les hautes fréquences (audiogrammes « en pente de ski ») sont distribués au nord. À l'opposé, les audiogrammes ascendants et asymétriques sont distribués au sud du graphique. Comme attendu, la première composante principale est fortement corrélée à la perte auditive moyenne. Plus surprenant, la deuxième composante principale est corrélée à la pente de l'audiogramme (ascendant ou descendant) et à l'asymétrie entre audiogrammes. Une forte corrélation a été identifiée entre la forme des configurations audiométriques rares et le sexe du patient. En effet, les audiogrammes « en pente de ski » sont majoritairement observés chez des hommes (>80 %) alors que les audiogrammes ascendants, généralement asymétriques, sont majoritairement observés chez des femmes (>70 %), plutôt jeunes (40-60 ans).

Conclusion

Ces résultats suggèrent que la collecte de données audiométriques dans des centres de correction auditive constitue une ressource intéressante pour l'étude des surdités. Des investigations statistiques plus approfondies sont en cours pour étudier la relation entre audiométrie tonale et audiométrie vocale.

Remerciements : Ce travail est le fruit d'une thèse Cifre menée à l'Institut de neurosciences de Montpellier par M. Adrien Caplot (PhDgrant# 2018/0632).

Ce projet de recherche est soutenu par le groupe Amplifon France.

Réhabilitation des surdités sévères asymétriques de l'adulte

Pr Sébastien Schmerber,
ORL CHU de Grenoble

L'asymétrie auditive se réfère à une différence significative dans l'audition entre les deux oreilles. Cela signifie qu'une oreille entend mieux ou différemment de l'autre. Cette condition peut être temporaire ou permanente et peut varier en gravité. L'asymétrie auditive est définie habituellement par

une différence ≥ 20 dB sur 2 ou 3 fréquences adjacentes et ≥ 15 dB sur 1 fréquence entre 2 et 8 kHz.

S'agissant d'une surdité sévère asymétrique, plusieurs situations audiologiques sont rencontrées (Figure n° 1).

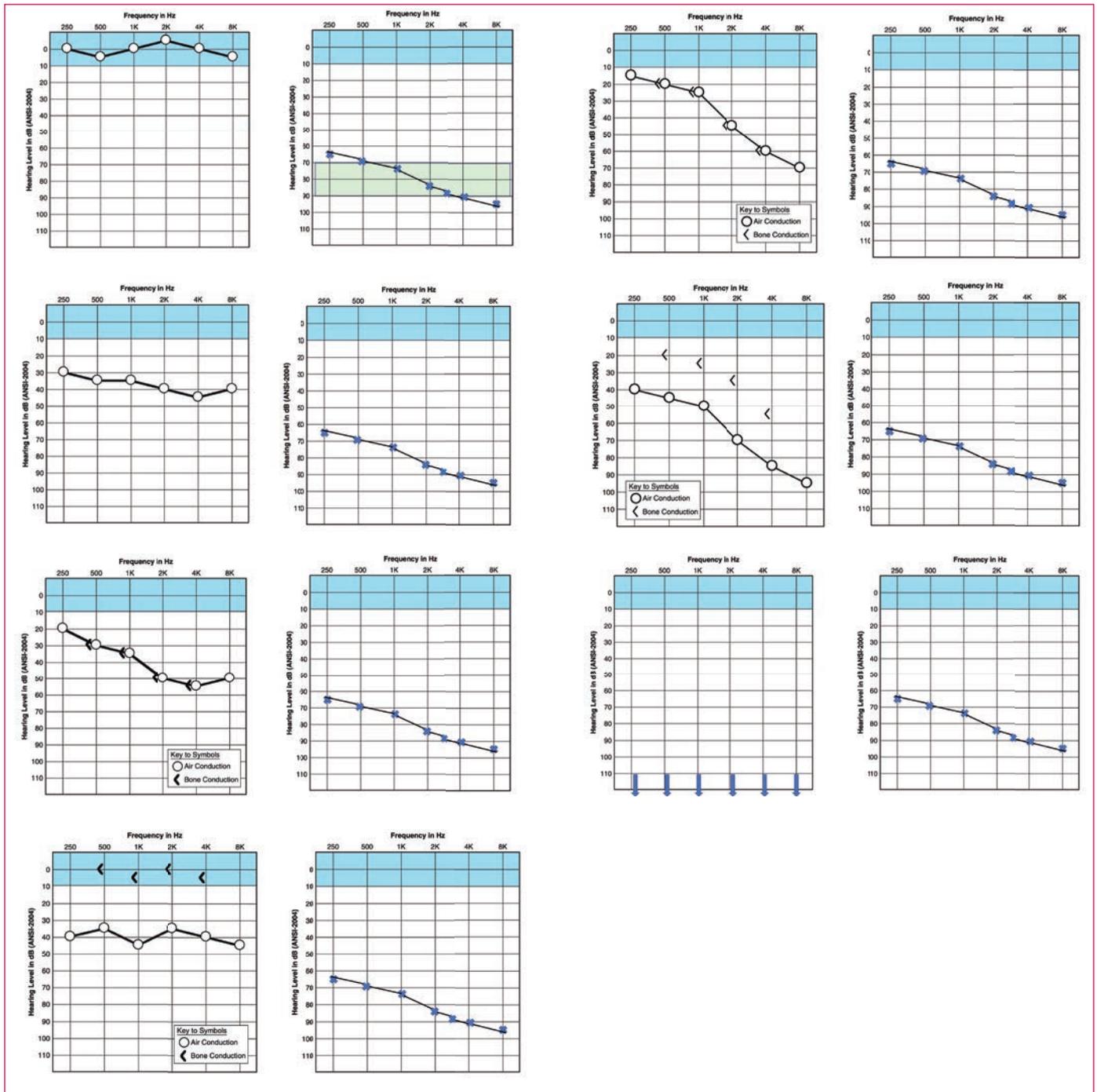


Figure n° 1: Exemples d'audiogrammes révélateurs d'une surdité sévère asymétrique.

Les conséquences d'une absence de prise en charge pour les personnes atteintes d'asymétrie auditive sont de moins bons résultats aux tests d'élocution et de langage. Cela est particulièrement vrai pour les patients atteints de surdité unilatérale sévère à profonde en raison d'une inquiétude de perte de l'audition controlatérale, de l'embarras lié à la stigmatisation sociale liée à la perte auditive, et d'une confiance et d'une croyance réduites dans leurs capacités à participer à des activités sociales. L'évaluation auditive inclut une audiométrie tonale et vocale (casque, CL) dans le silence et dans le bruit, ainsi que l'utilisation de questionnaires (THI, SSQ, APHAB).

Conséquences et impacts

- **Sur la perception auditive :** l'asymétrie auditive peut affecter la capacité à localiser les sons et à percevoir les nuances de la parole, surtout en présence de bruit de fond ;
- **Sur la communication :** les personnes atteintes d'asymétrie auditive peuvent avoir des difficultés à comprendre la parole, ce qui peut pénaliser la communication quotidienne et la qualité de vie ;
- **Développement chez l'enfant :** l'asymétrie auditive peut affecter le développement du langage et des compétences scolaires.

Il en résulte une diminution ou abolition de la binauralité qui utilise des indices périphériques (effet de sommation de la tête et effet de l'ombre de la tête) et centraux (démasquage binaural ou squelch effect, localisation spatiale).

Quelle stratégie de compensation du handicap ?

La correction des déficits auditifs est un intérêt de santé publique compte tenu des répercussions en termes de communication et d'intégration sociale.

La prise en charge fait appel à diverses modalités d'appareillage ou traitements : les aides auditives par voie aérienne, la chirurgie, les systèmes CROS/BICROS et les implants auditifs (prothèses ostéo-intégrées, implants d'oreille moyenne ou implants cochléaires) dans le but d'améliorer les capacités auditives, la communication et la qualité de vie des patients.

- Dans les surdités de transmission, la chirurgie otologique est envisagée si la cause est accessible à une action de réparation ou de remplacement d'un élément anatomique.
- Dans les autres cas, le traitement vise à compenser la perte de la fonction auditive par un appareillage :
 - par une aide auditive par voie aérienne si l'état du conduit auditif externe permet ce type d'appareillage ;
 - par une prothèse auditive à ancrage osseux (telle que les prothèses BAHA ou PONTO) chez les patients pour lesquels i) la chirurgie d'oreille moyenne ne peut être réalisée ii) l'appareillage traditionnel par voie aérienne ou osseuse est inefficace ou impossible et lorsqu'il existe une réserve cochléaire suffisante ;
 - par un implant d'oreille moyenne dans les cas où les prothèses auditives ostéo-intégrées ne peuvent être envisagées ou après échec de ce type d'appareillage (en raison du niveau de conduction osseuse ou de problèmes cutanés).

Dans certaines surdités de transmission pures, le système ADHEAR (Medel) répond à un besoin de compensation du handicap sous réserve d'une très bonne réserve cochléaire (oreille interne normale). Il est cependant réservé à l'enfant et n'a pas sa place chez l'adulte.

Cas particulier des cophoses unilatérales

Lorsque la gêne ressentie par le patient est suffisante pour se rapprocher d'une écoute binaurale, ou stéréoacousie, deux solutions sont disponibles :

- Un appareillage externe reposant sur une conduction aérienne par un système CROS (Controlateral Routing Of Signal) permettant de restituer au niveau de l'oreille fonctionnelle les sons captés au niveau de l'oreille lésée ;
- Un implant cochléaire : il s'agit d'une nouvelle indication depuis mars 2021^[1] : « Surdités unilatérales sévères à profondes avec acouphènes invalidants (objectivés par un score THI > 50 ou une EVA gêne ≥ 6 ou questionnaire validé mesurant une gêne sévère liée à l'acouphène), après échec ou inefficacité des systèmes CROS ou à ancrage osseux. »

Une cophose unilatérale congénitale n'est pas une indication de correction par système CROS, en raison de la mise en place d'indices stéréophoniques mono-auraux, et d'un bénéfice de l'appareillage CROS osseux limité, (BAHA, PONTO, ADHEAR, Bonebridge).

Quel bilan ?

Dans les surdités de transmission, une TDM des rochers permet l'analyse morphologique tympano-ossiculaire. Lorsque la cause de l'asymétrie auditive n'est pas évidente (ex : traumatisme sonore aigu), une IRM protocole labyrinthe est requise à la recherche d'une pathologie rétro-cochléaire. Cela est particulièrement le cas en cas d'atteinte centrée sur le 3 kHz (règle des 3 000), permettant la découverte d'un schwannome vestibulaire dans environ 10 % des cas (sélectivité 73 %, spécificité 76 %).

Conditions de la prescription

La prescription d'une correction requiert une équipe pluridisciplinaire comprenant notamment un ORL et un audioprothésiste.

Cette équipe doit assurer l'ensemble des étapes de la prise en charge du patient, à savoir :

- le bilan clinique et audiométrique ;
- l'essai préalable standardisé : il doit permettre d'évaluer le bénéfice de la solution prothétique en situation de vie courante pendant un mois environ. Pendant cette période, la prothèse et les consommables associés sont mis à disposition du patient. À l'issue de cet essai, une évaluation du bénéfice objectif et subjectif doit être réalisée : audiométrie tonale et vocale dans le silence et dans le bruit (évaluation du gain et de la compréhension), questionnaire de qualité de vie, stéréo-audiométrie dans certaines situations, réglage et suivi des patients.

Conclusion

Le choix du traitement pour la surdité asymétrique sévère chez l'adulte dépend de nombreux facteurs, y compris la cause sous-jacente de la perte auditive, le degré de perte,

les préférences du patient et l'évaluation médicale détaillée. Une approche multidisciplinaire impliquant des audiologistes, des ORL, et des spécialistes en rééducation auditive est souvent nécessaire pour déterminer la meilleure solution pour chaque patient.

Référence :

1. Arrêté du 10 mars 2021 portant inscription du processeur de son pour systèmes d'implant cochléaire et du tronc cérébral KANSO 2 (modèle CP1150) de la société Cochlear France au titre III de la liste des produits et prestations remboursables prévue à l'article L. 165-1 du Code de la Sécurité sociale.

L'appareillage des surdités sévères chez l'adulte

Anne Marchand,
Audioprothésiste à Paris

La prise en charge de l'adulte atteint de surdité sévère pose de nombreux défis à l'audioprothésiste. Les spécificités de cette prise en charge ont été publiées dans les *Guidelines for Best Practice in the Audiological Management of Adults with Severe and Profound Hearing Loss*^[1]. L'objectif est d'analyser tous les facteurs qui pourront être optimisés pour améliorer la compréhension de la parole du patient.

Dans les cas de surdité sévère, l'amplification apportée par les aides auditives s'avère limitée par des facteurs tels que l'importance de la perte auditive, mais aussi d'autres éléments dont il faudra tenir compte au moment du bilan.

Le champ auditif résiduel du patient se définit :

- En termes de dynamique, compris entre le seuil tonal liminaire et le seuil d'inconfort du patient. Elle est particulièrement réduite ;
- En termes de bande passante : l'existence de zone morte cochléaire (ZMC) – définie par l'absence ou une importante raréfaction des cellules ciliées internes (CCI) dans la cochlée, rendant toute amplification prothétique inutile, voire nuisible à l'intelligibilité – peut amener à réduire la plage fréquentielle d'amplification. Rappelons ici qu'une ZMC est identifiée par le TEN-Test. Il consiste à masquer en ipsilatéral les fréquences adjacentes à la fréquence testée pour s'assurer que le signal de test soit bien perçu à la fréquence déterminée.

Forme de la courbe, zone morte cochléaire et amplification

La prise en charge audioprothétique est différente selon la forme de la courbe (*Figure n° 1*) : il s'agit de s'interroger :

- sur la dynamique résiduelle de l'audition ;
- sur la nécessité d'amplifier certaines zones fréquentielles ou d'identifier la présence d'une zone inerte ;
- de déterminer l'existence ou non des cellules ciliées externes et donc de la sélectivité fréquentielle et/ou de recrutement.

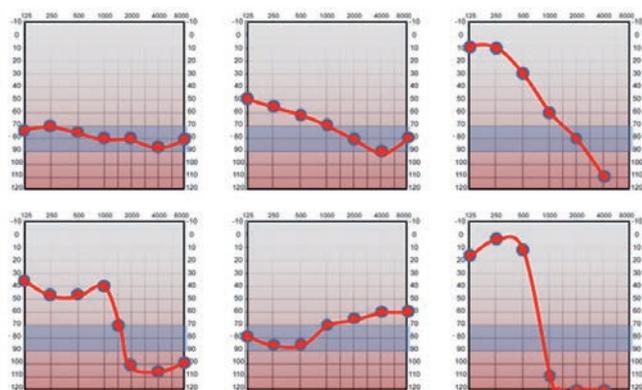


Figure n° 1: TEN-tests : ZMC et amplification.

Des indices « hautes fréquences » peuvent-ils être utilisés alors que la cochlée n'est pas capable de les analyser ? Faut-il arrêter l'amplification au début de la ZMC ? Qu'y a-t-il à perdre en faisant une restriction de bande passante ou en démarrant un décalage fréquentiel (trop) tôt ?

L'équipe de Robyn Cox conseille ainsi une certaine prudence dans la restriction stricte de bande passante, même en cas de ZMC présumée^[2]. Une information délivrée dans les aigus, si elle n'altère pas le confort, apporte des informations analysées probablement dans d'autres zones cochléaires que celles altérées, avec amélioration potentielle des scores de reconnaissance verbale. Même en cas de suspicion forte de ZMC, il n'est pas inutile de poursuivre une amplification jusqu'à 1,7 fois la fréquence de départ de la supposée ZMC.

Zone suffisante pour l'émergence d'un signal de parole

La région de la parole amplifiée (banane vocale) est calculée à partir des propriétés statistiques de la parole mesurée en utilisant un temps d'intégration similaire à celui de l'oreille. Lors de l'appareillage, l'objectif est de transposer la banane vocale au mieux, sans distorsion, sans inconfort et en respectant au maximum la croissance de sonie. La stratégie est bien sûr d'amplifier le signal utile mais aussi de le comprimer. La partie basse de cette banane vocale représente la zone d'émergence des pics d'énergie des différents phonèmes, correspondant à 12 dB de dynamique. La plage entre les vallées et les pics de parole (dynamique de la parole) est souvent décrite comme s'étendant de 18 dB en dessous du spectre à long terme de la parole à 12 dB au-dessus.

Pour les surdités sévères à profondes, il ne s'agit pas de récupérer l'ensemble du spectre vocal. Le principe est le suivant : cette zone, dite minimale et suffisante, d'une amplitude de 12 dB sur les 30 dB d'amplitude totale, doit être suffisamment amplifiée pour pouvoir être transposée dans la dynamique d'audition résiduelle du patient. Pour le vérifier, la mesure *in vivo* permet de mesurer le Speech Intelligibility Index (SII). Cet indice a été développé en 1947 par le laboratoire BELL^[4] pour mesurer au moins la zone conversationnelle suffisante pour une voix d'intensité moyenne. Le SII s'exprime par un chiffre compris entre 0 et 100 %. Il est calculé directement lors de la réalisation d'une mesure *in vivo* pour laquelle le microphone est situé dans le conduit auditif du patient, au plus près du tympan. L'avantage de cette mesure est qu'elle ne demande pas la coopération du patient et qu'elle peut être envisagée comme un indicateur de perception de la voix moyenne, y compris chez les enfants. Au-delà de 68 %, la compréhension peut être qualifiée de correcte. De 68 % à 52 %, les réglages doivent être revus pour l'améliorer au-delà de 68 %. En deçà de 52 %, il est fortement probable que l'appareillage ne permette pas une récupération suffisante de la perception des phonèmes.

Impact des réglages

Lors de l'appareillage, la zone conversationnelle va varier selon les locuteurs et s'ajustera automatiquement. Les compresseurs syllabiques vont la réduire, montrant clairement les effets des ajustements des paramètres de compression. Ainsi, lors d'un signal compressé avec une augmentation importante des sons faibles dans l'espoir d'un bon gain prothétique, on obtiendra davantage d'énergies dites « polluantes » autour des formants. La compréhension s'en trouvera clairement impactée : la quantité de bruit augmentera lors d'un gain important des sons faibles, générant potentiellement un « effet bouillie » pour le malentendant appareillé.

De même, une vigilance particulière sera portée sur tous les algorithmes de traitement du signal qui pourraient dégrader

la compréhension de la parole : anti-larsen, réducteur de bruit, expansion, etc.

Conclusion

L'appareillage de pertes auditives sévères vise à récupérer un minimum d'indices vocaux, il s'agit de la zone minimale suffisante. Avec une dynamique résiduelle fortement réduite, le risque d'inconfort augmente, il s'agit donc d'utiliser des compresseurs. Lors de la récupération des indices d'intensité faible, si leur gain est important, on prend le risque d'une augmentation du bruit de fond et une perte de contraste entre sons forts/moyens/faibles. Si le SII est un bon indicateur de l'amplification de la parole (> 68 %), l'audiométrie vocale et le retour des patients sont à prendre en compte pour espérer un résultat prothétique optimal des surdités sévères.

Références

1. Turton L *et al.* Guidelines for Best Practice in the Audiological Management of Adults with Severe and Profound Hearing Loss. *Semin Hear.* 2020 Aug;41(3):141-246.
2. Cox RM, Johnson JA, Alexander GC. Implications of High-Frequency Cochlear Dead Regions for Fitting Hearing Aids to Adults with Mild to Moderately Severe Hearing Loss. *Ear Hear.* 2012 Sep-Oct;33(5):573-87.
3. Crukley J, Scollie SD. The Effects of Digital Signal Processing Features on Children's Speech Recognition and Loudness Perception. *Am J Audiol.* 2014 Mar;23(1):99-115.
4. French NR & Steinberg JC. Factors Governing the Intelligibility of Speech Sounds. *J Acoust Soc Am.* 1947;19(1):90-119.

Mieux explorer les surdités neurosensorielles sévères : le bilan orienté par l'étiologie

Pr Thierry Mom

Service ORL et chirurgie cervico-faciale, CHU Hôpital Gabriel-Montpied, Clermont-Ferrand

La prise en charge des surdités neurosensorielles sévères (NSEv) n'est pas simple. Pour un même seuil auditif tonal, la compréhension peut être retrouvée par simple amplification ou à l'inverse rester dégradée malgré l'appareillage auditif. De plus, selon l'étiologie, l'évolution à court et moyen terme peut totalement différer. Il est pour cela primordial de classer la NSEv en fonction de son profil audiologique et de son étiologie.

Surdités neurosensorielles sévères et implant cochléaire

À partir de l'analyse de la série de patients ayant bénéficié d'un implant cochléaire (IC) pour surdité sévère d'un côté au moins, nous pouvons distinguer quatre groupes de surdités : congénitales (génétiques ou virales induites par le cytomégalovirus), consécutives à une otite chronique, d'origine auto-immune et d'origine pressionnelle. Chaque groupe a ses particularités évolutives et thérapeutiques.

Les surdités neurosensorielles sévères ont un potentiel évolutif très rapide. Certaines maladies auto-immunes évoluent très vite vers la fibrose cochléaire alors même que le seuil auditif fluctue mais ne s'effondre pas. Un bilan conjoint avec des médecins internistes permet leur diagnostic.

L'IRM 3D 3T avec séquence FLAIR (*Figure n° 1*) apporte des informations précieuses pour le diagnostic et l'implantation cochléaire en démasquant une éventuelle fibrose cochléaire. L'implant cochléaire est en règle générale très efficace. Dans les surdités pressionnelles, l'IC n'évite pas les fluctuations des performances auditives, peut réactiver la symptomatologie vertigineuse dans la maladie de Menière.

En conclusion, le diagnostic étiologique des surdités neurosensorielles sévères est primordial pour une bonne prise en charge. L'IC est très efficace mais peut être compromis par un retard diagnostique laissant se développer une fibrose cochléaire.

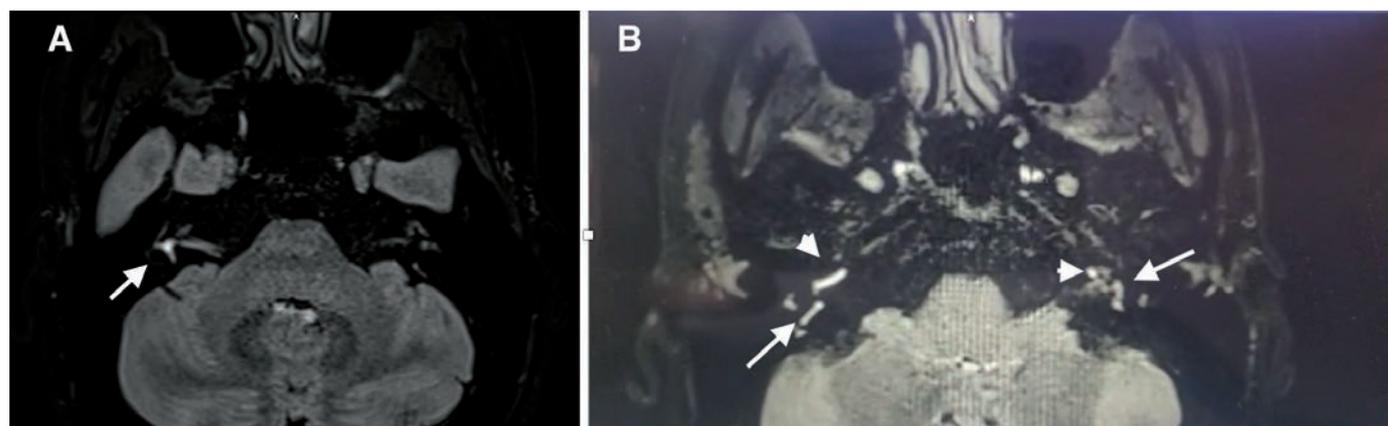


Figure n°1: IRM 3D 3T FLAIR des rochers montrant un hypersignal vestibulaire (A et B flèches) et cochléaire (B: têtes de flèche).

Schwannome vestibulaire avec surdité sévère : prise en charge de l'audition

Pr Stéphane Tringali,
CHU Lyon

Le schwannome vestibulaire (SV), aussi connu sous le nom de neurinome de l'acoustique, est une tumeur bénigne développée à partir d'une branche du nerf cochléo-vestibulaire. Environ 1 000 nouveaux cas sont diagnostiqués chaque année en France, ce qui représente une incidence de 1,6 pour 100 000 habitants. Les patients présentent généralement une surdité de perception unilatérale progressive, souvent accompagnée d'acouphènes et de vertiges. L'objectif de cet article est de discuter la prise en charge de la surdité associée au SV, en se basant sur les recommandations actuelles et les données récentes de la littérature.

Diagnostic et imagerie

Il est important de rappeler que le diagnostic du SV doit être suspecté devant toute manifestation cochléo-vestibulaire unilatérale ou devant toute anomalie des tests auditifs ou vestibulaires, incluant le potentiel évoqué auditif de tronc cérébral (PEAP), la vidéonystagmographie (VNG) et les tests caloriques. Toute surdité asymétrique doit donc bénéficier de la réalisation d'une IRM encéphalique pour confirmer la présence de la tumeur et évaluer son extension. L'IRM encéphalique avec injection de gadolinium est l'examen de choix permettant de visualiser la tumeur avec un maximum de précision (taille, envahissement du fond du méat auditif interne, contact avec les différentes structures vasculaires et nerveuses) et d'éliminer les diagnostics différentiels.

Mécanismes de la surdité

La surdité associée au SV est principalement due à la compression du nerf auditif par la tumeur, entraînant une souffrance neuronale et un dysfonctionnement cochléaire. Des études ont suggéré que la production de cytokines pro-inflammatoires, telles que le TNF- α , par le schwannome pourrait également jouer un rôle dans la détérioration de l'audition. Les mécanismes exacts impliquent à la fois des facteurs mécaniques et biochimiques conduisant à une dégénérescence des cellules auditives, mais restent discutés.

Prise en charge du schwannome vestibulaire

La prise en charge de la surdité dans le SV va être conditionnée par la prise en charge du SV. La gestion du SV inclut trois principales stratégies : la surveillance active, l'irradiation et la chirurgie. La décision thérapeutique est influencée par la taille de la tumeur, son caractère évolutif et l'état auditif du patient.

1. Surveillance active

Cette approche est recommandée pour les petites tumeurs non évolutives. Environ 50 % des SV ne montrent pas de

croissance significative sur une période de cinq ans. La surveillance inclut des évaluations auditives régulières et des IRM de suivi pour détecter toute progression tumorale.

2. Irradiation

Indiquée pour les tumeurs de taille moyenne ou pour les patients non éligibles à la chirurgie, l'irradiation par radiochirurgie stéréotaxique (SRS) ou par radiothérapie fractionnée (FSRT) vise à contrôler la croissance tumorale tout en préservant l'audition. Une méta-analyse récente a montré une préservation auditive dans environ 57 % des cas à cinq ans après SRS.

3. Chirurgie

Recommandée pour les tumeurs volumineuses ou symptomatiques, la chirurgie vise à retirer la totalité de la tumeur en préservant le nerf facial et, selon le cas, en tentant également de préserver la fonction auditive. Les techniques chirurgicales varient en fonction de la taille et de la localisation de la tumeur, et les taux de préservation auditive post-opératoire varient largement de 0 % à 69 %.

Prise en charge de la surdité sévère

La gestion de la surdité sévère à profonde associée au SV nécessite une approche individualisée, prenant en compte l'état de l'audition de l'oreille controlatérale et les préférences du patient.

1. Aides auditives conventionnelles

Pour les surdités légères à modérées, les aides auditives conventionnelles doivent être systématiquement proposées. Cependant, lorsque le SV est responsable d'une altération de l'intelligibilité, elles peuvent être inefficaces. De même, en cas d'audition controlatérale parfaite ou en présence d'acouphènes sévères dans l'oreille affectée leur bénéfice peut être limité. L'utilisation d'aides auditives conventionnelles peut améliorer la qualité de vie des patients, mais leur efficacité peut être limitée dans les cas de surdité profonde.

2. Systèmes CROS/BiCROS

Les systèmes CROS (Contralateral Routing of Signals) et BiCROS (Bilateral Contralateral Routing of Signals) sont recommandés pour les surdités unilatérales sévères à profondes. Les systèmes CROS transmettent le son de l'oreille sourde à l'oreille entendante, tandis que les systèmes BiCROS amplifient également le son de l'oreille entendante. Ces dispositifs peuvent améliorer la perception sonore globale et la localisation des sons, bien qu'ils puissent présenter des limitations en termes de confort et d'efficacité.

3. Implant cochléaire

L'implant cochléaire (IC) est une option thérapeutique pour les patients avec une surdité sévère à profonde et pour qui

les aides auditives conventionnelles ou les systèmes CROS/ BiCROS sont inefficaces. L'IC consiste en un dispositif électronique qui remplace la fonction de la cochlée défaillante en stimulant directement le nerf auditif. Il peut être bénéfique chez les patients présentant une cophose controlatérale ou après une résection du SV mais il nécessite la présence d'un nerf cochléaire « stimuable ».

Les implants cochléaires sont généralement utilisés lorsque la réhabilitation auditive avec des aides auditives conventionnelles échoue. Une étude a montré que l'IC offre une amélioration significative de la perception auditive et de la qualité de vie chez les patients atteints de SV, bien que cette procédure soit souvent hors indication pour les patients avec SV non traité.

4. Implant du tronc cérébral

L'implant du tronc cérébral (Auditory Brainstem Implant, ABI) est recommandé pour les patients atteints de neurofibromatose de type 2 (NF2) ou lorsque l'IC n'est pas une option possible. L'ABI stimule directement les neurones du noyau cochléaire dorsal du tronc cérébral. Bien que les résultats en termes de compréhension de la parole soient modestes, l'ABI peut améliorer la perception des sons

environnementaux et l'aide à la lecture labiale et ainsi améliorer la qualité de vie des patients.

La mise en place d'un ABI nécessite une intervention chirurgicale pour implanter une palette d'électrodes dans la région du quatrième ventricule. Les patients rapportent une conscience des sons et une amélioration de la qualité de vie, bien que la compréhension de la parole reste limitée. L'ABI est particulièrement utile chez les patients NF2 après échec de l'IC.

Conclusion

La prise en charge de la surdité sévère associée au schwannome vestibulaire est complexe et nécessite une approche multidisciplinaire et personnalisée. Les aides auditives conventionnelles, les systèmes CROS en conduction aérienne ou osseuse, les systèmes BiCROS, les implants cochléaires et les implants du tronc cérébral sont des options thérapeutiques à considérer en fonction des spécificités de chaque patient. Une prise en charge précoce et une réhabilitation auditive adaptée permettent d'optimiser la qualité de vie des patients atteints de SV.

Implant cochléaire et acouphènes

Catherine Boiteux,
Audioprothésiste, Amplifon

Quatre pour cent de la population ont des acouphènes chroniques. Ces patients sont pris en charge et orientés dans leur parcours de soins par l'ORL. Soixante-six à 86 % des patients candidats à l'implantation cochléaire ont une plainte liée aux acouphènes^[1]. Ce symptôme persistant et invalidant chez les patients éligibles à l'implantation cochléaire est rarement pris en compte lors de l'évaluation préopératoire de ces patients.

Aujourd'hui en France, l'implantation cochléaire^[2] est indiquée en cas de :

- discrimination inférieure ou égale à 50 % lors de la réalisation de tests d'audiométrie vocale avec la liste cochléaire de Fournier (ou équivalent). Les tests doivent être pratiqués à 60 dB, en champ libre, avec des prothèses bien adaptées sans lecture labiale ;
- fluctuations, lorsque la fréquence et la durée des fluctuations entraînent un retentissement majeur sur la communication.

La prise en charge est assurée pour les surdités unilatérales sévères à profondes avec acouphènes invalidants, après échec ou inefficacité des systèmes CROS ou à ancrage osseux. Les acouphènes invalidants doivent être objectivés par un score au Tinnitus Handicap Inventory (THI) > 50, une EVA (Échelle Visuelle Analogique) gêne ≥ 6 ou un questionnaire validé mesurant une gêne sévère liée à l'acouphène.

Premières études sur l'implant cochléaire et l'acouphène

1976 : House propose un implant monoélectrode extracochléaire 3M. Il observe une disparition des acouphènes pour la moitié des patients.

1978 : Cazals et 1979 Portmann. Une électrode transtympanique placée sur le promontoire ou la fenêtre ronde entraîne une diminution des acouphènes.

1981 : Chouard réalise une stimulation électrique transcutanée, sur une population très variée (acouphènes uni ou bilatéraux, différents niveaux de surdité). Une amélioration des symptômes est observée dans un tiers des cas après 2 ou 3 séances.

1981 : House et Brackman. Les implants cochléaires multicanaux ont un effet inhibiteur de l'acouphène par stimulation électrique.

Évaluation des acouphènes

L'acouphène est évalué avec un questionnaire THI (Figure n° 1). Ce questionnaire comporte 25 questions et identifie les difficultés qu'éprouve le patient à cause de son acouphène. Le patient répond pour chacune des questions par oui, parfois ou non.

Chaque question est simplement notée 4 points pour oui, 2 points pour parfois et 0 point pour non. La somme donne la note globale du questionnaire et un total supérieur ou égal à 60 indique un retentissement important de l'acouphène. Ce questionnaire peut être utilisé pour le suivi du patient. Une variation de 20 points est significative.

L'alternative est d'utiliser une EVA qui quantifie les différentes dimensions par des variables numériques, analysables oreille par oreille, selon le moment de la journée ou le type d'activité. L'EVA quantifie la gêne liée à l'acouphène de la plus intense imaginable à l'absence de gêne. La consigne consiste à demander au patient de tracer un trait horizontal (entre 0 et 100) sur l'échelle pour représenter globalement sa situation actuelle vis-à-vis de l'importance de la gêne provoquée par l'acouphène.

Acouphènes et implantation cochléaire

Des méta-analyses^[3,4] récentes montrent l'effet de l'implantation cochléaire sur les acouphènes, synthétisé dans le *Tableau n° 1*.

Par ailleurs, l'étude de Marx *et al.*^[5] compare les prises en charge des acouphènes par différents systèmes auditifs et montre une efficacité de l'implant cochléaire sur la qualité de vie (générale et auditive), sur l'acouphène (70 à 90 % des cas), un « coût-efficacité » positif d'un point de vue médico-économique et une utilisation à long terme chez 75 % des patients (contre 50 % pour le CROS).

Les mécanismes expliquant l'effet de la stimulation électrique sont encore non élucidés. Les hypothèses en sont :

- Effet masquant du son perçu via l'implant sur l'acouphène ;
- Régulation d'une asynchronie/dyssynchronie neurale au niveau du nerf auditif ;
- Développement d'une plasticité centrale induite par la stimulation électrique.

Stratégie de réglages

L'effet de l'implantation cochléaire sur les acouphènes varie considérablement, allant de 54 % à 86 % des adultes rapportant une suppression partielle ou complète des acouphènes.

Les objectifs de la stimulation électrique pour supprimer des acouphènes sont différents de ceux de l'amélioration de la parole. Il s'agit d'assurer le « silence » plutôt que de maximiser l'audibilité et la compréhension de la parole.

Les paramètres de réglages accessibles pour un implant cochléaire sont :

- La stratégie de traitement/codage du signal (par exemple, ACE, FSP et HiRes) ;
- le mode de stimulation des électrodes (par exemple, bipolaire ou monopolaire) ;
- la vitesse de stimulation (par exemple, 125-5 100 Hz) ;

Surdit� bilat�rale	Surdit� unilat�rale
Pr�valence initiale 62 � 100 %	Pr�valence initiale 62 � 100 %
<ul style="list-style-type: none"> ✓ Disparition dans 20-45 % des cas ✓ Diminution dans 25-51 % des cas ✓ Stabilit� dans 5-25 % des cas ✓ Augmentation dans 0-11 % des cas 	<ul style="list-style-type: none"> ✓ Am�lioration dans 87,9 % des cas ✓ Stabilit� dans 7,3 % des cas ✓ Augmentation dans 4,9 % des cas
EVA initial de 5,4 � 6,3	EVA initial de 5 � 8,5
EVA final de 1,4 � 2,8	EVA final de 1,2 � 5,7

Tableau n  1

- le nombre d' lectrodes ;
- la fr quence d'entr e selon les  lectrodes ;
- les niveaux de seuil de perception (niveau minimum produisant un son audible, abr g  T) ;
- les niveaux les plus confortables (MCL) (niveau de sortie maximal, abr g  MCL, M ou C).

On note qu'une r cente publication^[6] met en avant les difficult s pour les patients acouph niques   d terminer les seuils T, du fait d'une confusion entre les sons utilis s pour d terminer des seuils  lectrodes par  lectrodes avec leurs propres acouph nes. Par ailleurs, les patients qui se d placent en structure hospitali re pour un r glage d'implant cochl aire notent une pr sence d'acouph nes au moment du rendez-vous plus forte qu'habituellement. Ceci est s rement li  au stress du d placement, inhabituel pour ces patients.

Les guidelines pour les r glages^[7] sont :

- Imp dance des  lectrodes^[8]
 - ✓ Diminue   l'activation et au fur et   mesure des r glages ;
 - ✓ Serait un indicateur de diminution des acouph nes.
- Strat gie de codage^[9]
 - ✓ Sugg re de choisir la strat gie la plus r cente et la plus rapide.
- Vitesse de stimulation^[10]
 - ✓ Les  tudes sugg rent des vitesses basses (≈ 100 Hz).
- Position et nombre d' lectrodes^[11]
 - ✓ V rifier les effets produits par l' lectrode, voire les  lectrodes, basales ;
 - ✓ Analyser les effets : compromis avec la compr hension de la parole.

QUESTIONNAIRE THI

Le but de ce questionnaire est d'identifier les difficult s que vous pouvez  prouver   cause de votre acouph ne. Vous devez r pondre   toutes les questions par OUI, NON ou PARFOIS si votre accord est partiel.

1. A cause de votre acouph�ne vous est-il difficile de vous concentrer ?	OUI	Parfois	NON
2. L'intensit� de votre acouph�ne vous emp�che-t-elle d'entendre les personnes qui vous entourent ?	OUI	Parfois	NON
3. Votre acouph�ne vous rend-t-il col�reux ?	OUI	Parfois	NON
4. Vous sentez-vous l'esprit confus � cause de votre acouph�ne ?	OUI	Parfois	NON
5. A cause de votre acouph�ne vous sentez-vous d�sesp�r� ?	OUI	Parfois	NON
6. Vous plaignez vous beaucoup de votre acouph�ne ?	OUI	Parfois	NON
7. A cause de votre acouph�ne avez-vous du mal � trouver le sommeil la nuit ?	OUI	Parfois	NON
8. Avez-vous le sentiment de ne plus pouvoir vous lib�rer de votre acouph�ne ?	OUI	Parfois	NON
9. Votre acouph�ne vous emp�che-t-il de prendre du plaisir � pratiquer des activit�s sociales (aller au restaurant, au cin�ma...) ?	OUI	Parfois	NON
10. A cause de votre acouph�ne vous sentez-vous frustr�(e) ?	OUI	Parfois	NON
11. A cause de votre acouph�ne avez-vous le sentiment d'�tre atteint d'une maladie grave ?	OUI	Parfois	NON
12. Votre acouph�ne vous emp�che-t-il de profiter pleinement de la vie ?	OUI	Parfois	NON
13. Votre acouph�ne interf�re-t-il dans vos responsabilit�s au travail ou � la maison ?	OUI	Parfois	NON
14. Trouvez-vous que vous �tes souvent irritable � cause de votre acouph�ne. ?	OUI	Parfois	NON
15. A cause de votre acouph�ne vous est-il difficile de lire ?	OUI	Parfois	NON
16. Votre acouph�ne vous rend-t-il contrari�, boulevers� ??	OUI	Parfois	NON
17. Pensez-vous que votre probl�me d'acouph�ne a install� un stress dans vos relations avec les membres de votre famille et vos amis ?	OUI	Parfois	NON
18. Vous est-il difficile de vous concentrer sur autre chose que votre acouph�ne ?	OUI	Parfois	NON
19. Pensez-vous ne pas avoir de contr�le sur votre acouph�ne ?	OUI	Parfois	NON
20. A cause de votre acouph�ne vous sentez-vous souvent fatigu� ?	OUI	Parfois	NON
21. A cause de votre acouph�ne vous sentez-vous d�prim� ?	OUI	Parfois	NON
22. Votre acouph�ne vous rend-t-il anxieux ?	OUI	Parfois	NON
23. Pensez-vous ne plus pouvoir faire face � votre acouph�ne ?	OUI	Parfois	NON
24. Votre acouph�ne s'aggrave-t-il quand vous �tes stress� ?	OUI	Parfois	NON
25. Votre acouph�ne vous donne-t-il un sentiment d'ins�curit� ?	OUI	Parfois	NON

Red couvrez toutes les  motions du son.

Figure n  1: Questionnaire THI permettant d' valuer les acouph nes.

- Seuil T^[12,8]
 - ✓ 2 possibilités : les seuils à zéro ou les seuils ajustés au niveau de perception ;
 - ✓ Les études formulent des conclusions opposées.
- Seuil C^[13,14]
 - ✓ Les résultats suggèrent que le niveau du seuil C doit être suffisant pour supprimer l'acouphène du patient, mais pas trop élevé pour ne pas causer de gêne sonore, de douleur ou d'inconfort, des sensations faciales ou d'autres complications ;
 - ✓ Il est suggéré d'augmenter le seuil T sur les électrodes identifiées dans le pitch de l'acouphène.

Pour favoriser le choix de la meilleure stratégie par le patient, il est possible de proposer deux réglages dans lesquels un seul paramètre sera changé. L'objectif est d'éviter les interactions non maîtrisées et laisser du temps au patient, 2-3 mois au minimum, afin d'évaluer l'impact du réglage dans ses différents états quotidiens.

D'expérience, la première question que je pose au patient au cours d'une séance de réglages est de savoir si le port du processeur agit sur l'intensité perçue de l'acouphène avec une vigilance particulière sur l'évolution de la perception au cours de la journée. Le choix de paramètres de réglages est juste si le patient perçoit un bénéfice au port du processeur et ne mentionne pas d'augmentation de la gêne au cours de la journée.

Références

1. Quaranta N, Wagstaff S, Baguley DM. Tinnitus and Cochlear Implantation. *Int J Audiol.* 43;2004:245-251.
2. Arrêté du 6 septembre 2021 portant modification des conditions d'inscription des systèmes d'implants cochléaires des sociétés Advanced Bionics, Cochlear France, MED-EL Elektromedizinische Geräte GmbH et Neurelec inscrits au titre III de la liste des produits et prestations remboursables prévue à l'article L. 165-1 du code de la Sécurité sociale
3. Borges ALF, Duarte PLES, Almeida RBS, et al. Cochlear Implant and Tinnitus-a Meta-analysis. *Braz J Otorhinolaryngol.* 2021;87(3):353-365.
4. Levy DA, et al. Cochlear Implantation for Treatment of Tinnitus in Single-sided Deafness: A Systematic Review and Meta-analysis. *Otol Neurotol.* 2020 Sep;41(8):e1004-e1012.
5. Marx M, et al. Cochlear Implantation and Other Treatments in Single-Sided Deafness and Asymmetric Hearing Loss: Results of a National Multicenter Study Including a Randomized Controlled Trial. *Audiol Neurootol.* 2021;26(6):414-424.
6. Assouly KKS, et al. The Impact of Tinnitus on Adult Cochlear Implant Recipients: A Mixed-Method Approach. *PLoS One.* 2023;18(4):e0284719.
7. Perreau A, et al. Programming a Cochlear Implant for Tinnitus Suppression. *J Am Acad Audiol.* 2020;31:302-308.
8. Liu Y, et al. Suppression of Tinnitus in Chinese Patients Receiving Regular Cochlear Implant Programming. *Ann Otol Rhinol Laryngol.* 2016;125:303-10.
9. Quaranta N, et al. The Effect of Unilateral Multichannel Cochlear Implant on Bilaterally Perceived Tinnitus. *Acta Otolaryngol.* 2008;128:159-163.
10. Zeng FG, et al. Tinnitus Suppression by Low-Rate Electric Stimulation and its Electrophysiological Mechanisms. *Hearing Research.* 2011;277(1-2):61-66.
11. Schwartz-Leyzac KC, Zwolan TA, Pfungst BE. Effects of Electrode Deactivation on Speech Recognition in Multichannel Cochlear Implant Recipients. *Cochlear Implants Int.* 2017;18(06):324-334.
12. Van de Heyning P, et al. Incapacitating Unilateral Tinnitus in Single-Sided Deafness Treated by Cochlear Implantation. *Ann Otol Rhinol Laryngol.* 2008;117:645-652.
13. Zeng FG, Djalilian H, Lin H. Tinnitus Treatment with Precise and Optimal Electric Stimulation: Opportunities and Challenges. *Curr Opin Otolaryngol Head Neck Surg.* 2015;23(05):382-387.
14. Rubinstein JT, Tyler RS. Electrical Suppression of Tinnitus. In: Snow J, ed. Tinnitus: Theory and Management. Hamilton, Canada: B.C. Decker; 326-335.

Les publications scientifiques Amplifon
et le calendrier des formations
régionales sont disponibles en ligne :

www.orl.amplifon.fr

Pour vous connecter
C'EST PAR ICI !



amplifon

Notre expertise au service de chacun de vos patients.

Responsabilité médicale

Peut-on librement photographier ou filmer une personne dans le cadre d'une activité médicale ?

Maître Caroline Kamkar¹ et Dr Sandra Zaouche²

¹Avocat au Barreau de Lille, Docteur en Droit, ²Expert judiciaire ORL, Cour d'appel de Lyon



© focusandblur-AdobeStock

Le droit à l'image

Il est devenu habituel de photographier ou de filmer un patient : smartphone en poche, le médecin peut illustrer le dossier médical, suivre l'évolution d'une lésion, fixer un résultat postopératoire ou encore partager un cas inhabituel avec un confrère.

Toutefois, le droit à l'image doit être respecté : lorsqu'il est photographié ou filmé et reconnaissable, le patient peut s'opposer à la diffusion ou à la conservation de son image.

Le consentement libre et éclairé du patient

Il faut savoir en effet que l'intégration de photographies du patient dans son dossier médical ne peut se faire sans son accord même si cela n'a qu'une finalité médicale (diagnostic, suivi...). Le praticien souhaitant prendre et conserver un cliché doit donc impérativement obtenir le consentement libre et éclairé du patient conformément aux dispositions de l'article L. 1111-4 du Code de la santé publique (CSP) ou celui de ses représentants légaux, si ce dernier est mineur

ou placé sous un régime de protection. Ce cliché ne peut être réalisé qu'à des fins médicales.

Ce consentement doit être écrit et suffisamment explicite. En effet, même s'il est couramment admis un consentement tacite, lorsque la personne qui fait l'objet de la capture d'image ne manifeste pas son opposition, une contestation ultérieure peut toujours survenir. Il est dès lors préférable de prévenir toute difficulté, en sollicitant un consentement par écrit.

Un consentement libre et éclairé implique le devoir d'informer le patient sur les raisons de la capture de ces images mais aussi sur la manière dont elles seront utilisées et sur les personnes qui y auront accès.

En effet, le consentement donné pour être photographié ou filmé ne vaut pas autorisation pour diffusion des images. Si celles-ci sont destinées à être diffusées, le consentement recueilli auprès du patient doit impérativement mentionner les modalités de leur diffusion (reproduction et exploitation).

Il faut aussi savoir que le consentement du patient à la diffusion de ces images peut être révoqué à tout moment.

Le respect de la vie privée du patient

Ce droit à l'image a été consacré par la jurisprudence, la Cour de cassation rattachant le droit à l'image au droit au respect de la vie privée prévu à l'article 9 du Code civil selon lequel « chacun a droit au respect de sa vie privée ». L'établissement de soins a envers le patient une mission d'hébergement (article L. 6111-1 du Code de la santé publique) et doit lui garantir le respect de sa vie privée et le secret des informations le concernant (article L. 1110-4 du Code de la santé publique).

La chambre d'un patient est assimilable à son domicile, il s'agit donc d'un lieu privé, toute capture puis diffusion, sur Internet ou sur tout autre support, de l'image d'un patient sans son consentement est répréhensible.

Le respect du secret médical

Dans le domaine de la santé, se pose en plus du respect de la vie privée, le respect du secret médical. Si les photographies conservées sont utilisées pour illustrer un site Internet ou enseigner lors de cours, de formations ou de congrès, l'anonymat doit également être strictement respecté. Les clichés doivent être anonymisés, ce qui peut poser quelques difficultés dans notre spécialité où le visage est le centre de nos préoccupations : c'est le cas des résultats après reconstruction en cancérologie cutanée, après réhabilitation de paralysie faciale ou après des gestes esthétiques...

Ce secret est bien difficile à garantir à l'heure d'internet et des réseaux sociaux ; il faut donc redoubler de vigilance. Le droit à l'image s'applique à tout support de diffusion y compris les sites Internet de tout type : les sites Internet classiques, les blogs, les forums de discussion...

La personne a ainsi la possibilité de déterminer l'usage qui peut être fait de son image en choisissant de la diffuser publiquement ou non, et en choisissant son mode de diffusion. Ainsi, il est recommandé que l'autorisation délivrée par écrit renseigne les précisions utiles relatives à la finalité de la capture d'images, le type de diffusion (support) et la durée de la diffusion.

L'enregistrement d'une photo dans le dossier médical du patient ne pourra durer au-delà du temps de la prise en charge du patient par l'établissement.

Quels risques ?

Il existe des risques de sanctions pénales en cas de violation du droit à l'image d'une personne, mais également des sanctions civiles et administratives.

Une personne souhaitant s'opposer à l'utilisation de son image peut ainsi saisir le juge civil pour réclamer des dommages-intérêts en réparation des préjudices subis.

La photographie ou la vidéo d'une personne sont également considérées comme une donnée à caractère personnel au sens du Règlement général sur la protection des données (RGPD), entré en application le 25 mai 2018, c'est-à-dire comme « toute information se rapportant à une personne physique identifiée ou identifiable » (RGPD, article 4).

Au-delà d'être des données à caractère personnel, ce sont des données de santé considérées comme particulière-

ment sensibles en raison de leur nature intime et de leur importance pour la vie privée des individus. Elles font à ce titre l'objet d'une protection particulière par les textes. Le respect de ces données est prévu par l'article L.1110-4 du CSP.

De ce fait, dès lors qu'un organisme concerné par les dispositions du RGPD (tel qu'un établissement de santé) diffuse l'image d'une personne sans son autorisation, celle-ci peut également déposer une plainte en ligne auprès de la Cnil, qui pourra appliquer des mesures correctrices, dont des sanctions pécuniaires.

Pour exemple, le tribunal administratif de Lille, dans une décision en date du 28 septembre 2022, n° 2005359, a condamné le Centre hospitalier universitaire pour avoir pris la photo d'un patient sans son accord et l'avoir diffusé dans un cours de bactériologie après son décès.

Un droit à l'image pour les soignants

Enfin, soulignons qu'à l'inverse, les patients et/ou les visiteurs qui réalisent des photos ou des vidéos des soignants ou d'autres patients, et ceci de façon souvent dissimulée, engagent eux aussi leur responsabilité civile et pénale. Le personnel soignant dispose également d'un droit à l'image lui permettant de s'opposer à ces pratiques de plus en plus répandues, eu égard notamment à l'augmentation des procédures et réclamations à l'encontre des soignants.

En cas de diffusion, notamment sur Internet, le patient ou le soignant victime de cette atteinte à son droit à l'image et à sa vie privée peut avoir différents recours :

- introduire une action en référé (article 809 du Nouveau Code de procédure civile) afin de rapidement retirer les photographies dont la diffusion porterait atteinte, soit, au droit à l'image, soit à la réglementation Informatique et libertés ;
- saisir l'auteur ou éditeur du site et, en cas d'échec, l'hébergeur du site mettant en ligne l'image incriminée, en respectant le dispositif de la loi du 21 juin 2004, pour la Confiance en l'économie numérique (LCEN) ;
- procéder à une réclamation auprès de la Cnil (en application de l'article 11-2° de la loi Informatique et libertés) qui se chargera alors de l'instruire et d'y remédier après sollicitation du responsable de traitement.

« *Dégainer son smartphone* » n'est donc pas sans risque et doit être réalisé et intégré dans un processus global de prise en charge et de recueil du consentement nécessaire.

Quoi de neuf chez Amplifon ?

Prise en charge des patients sourds sévères : l'indispensable synergie entre ORL, audioprothésistes et centres implanteurs

Fabien Auberger

Directeur stratégie santé chez Amplifon

La déficience auditive sévère requiert une prise en charge spécifique. Si elle n'est pas correctement traitée, la surdité peut en effet rapidement avoir une résonance extrêmement importante sur la qualité de vie du patient, le maintien de ses interactions sociales et de son activité professionnelle dans certains cas.

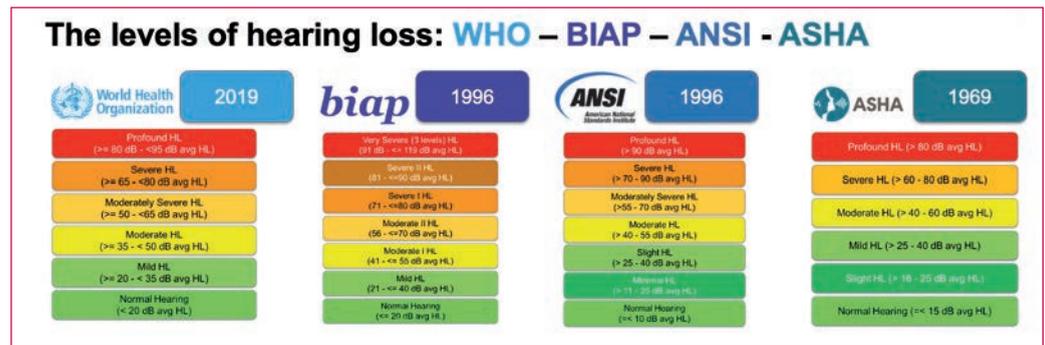


Figure n° 1: Évolution de la classification mondiale des niveaux de surdité.

Dans ce contexte, la collaboration entre ORLs de ville, Audioprothésistes et Centres Implanteurs est cruciale pour une prise en charge de qualité intégrant non seulement la réhabilitation auditive, mais aussi son suivi dans le temps, et, lorsque le patient le nécessite, sa réorientation vers l'implantation cochléaire.

En effet, le résultat prothétique du patient (sa compréhension avec appareils, dans le silence et le bruit) peut, dans certains cas, se dégrader avec le temps. C'est, alors, le suivi rigoureux de l'audioprothésiste et sa vigilance qui permettent d'identifier les patients pour lesquels la question de l'implant se pose.

Une fois ce patient identifié, c'est la coordination entre ORL de ville et audioprothésiste qui devient clé pour efficacement orienter le patient vers un bilan pré-implantatoire.

Classification des surdités : de la théorie à la pratique

Selon le classement des surdités effectué par l'Organisation Mondiale de la Santé (OMS), une déficience auditive est jugée sévère à partir d'une perte tonale moyenne de 65 dB (Figure n° 1). En pratique, nous constatons dès 60 dB une grande hétérogénéité dans la performance des patients en matière de compréhension, en particulier dans le bruit.

La méthode Amplifon de prise en charge et de suivi des patients atteints de surdité sévère s'applique donc à tous les patients atteints d'une surdité d'au moins 60 dB pour intégrer à notre exigence de résultat pour le patient, l'amélioration de la compréhension dans le silence, et aussi dans le bruit.

lioration de la compréhension dans le silence, et aussi dans le bruit.

Amplifon : une prise en charge exclusive des patients sourds sévères

Pour garantir aux patients atteints de surdité sévère un résultat optimal « dans la durée », Amplifon a développé un protocole de suivi rigoureux, basé sur le bilan d'évaluation prothétique Amplifon (Figure n° 2).

Ce bilan combine résultats objectifs (amélioration de la compréhension en dB), subjectifs (amélioration ressentie par le patient dans les situations de vie qui comptent pour lui) et temps d'utilisation des appareils. Il permet à la fois d'évaluer l'efficacité pour le patient de son appareillage auditif, et d'identifier d'éventuelles pistes d'optimisation.

Le bilan d'évaluation prothétique Amplifon est intégré à notre outil informatique de suivi personnalisé « Next ». Cet outil étant utilisé dans l'intégralité des centres d'audition Amplifon, il garantit une prise en charge rigoureuse et homogène dans tous les centres d'audition du réseau Amplifon.

La réorientation vers l'implant cochléaire : un travail pluridisciplinaire

Dans certains cas, même si l'appareillage est optimisé, les résultats peuvent rester insuffisants. C'est le cas d'un peu

moins de 1 % de nos patients^[1]. L'audioprothésiste doit alors savoir passer la main.

Cela peut en pratique se révéler plus complexe qu'il n'y paraît. La façon de partager les résultats du bilan avec le patient, le choix des mots pour l'orienter vers un bilan pré-implantaire et la faculté de répondre à ses questions pratiques sont importants. La formation de l'audioprothésiste et sa bonne coordination avec l'ORL de ville sont ici essentielles. Les liens avec le centre implanteur le sont tout autant. Il s'agit de se connaître entre professionnels de santé et de connaître le parcours de soin du patient dans son intégralité.

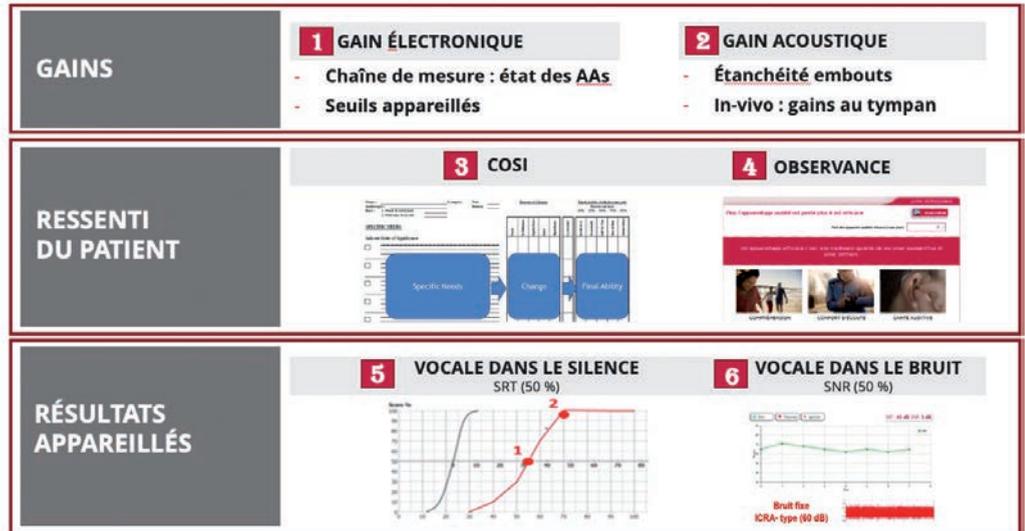


Figure n° 2 : Les six étapes clés du bilan d'évaluation prothétique chez Amplifon.

Indication de l'implant cochléaire

Si lors du test de la vocale dans le silence, oreilles appareillées en champ libre, après optimisation de son appareillage, la discrimination du patient est inférieure à 50% à 60 dB SPL, alors il peut être adressé à un centre implanteur pour un bilan pré-implantaire.

Le partenariat Amplifon - Cochlear

C'est pour travailler sur ces deux aspects de la formation des audioprothésistes et de la coordination locale entre Audio-ORL que Cochlear et Amplifon ont noué un partenariat. Nos actions communes comprennent formations, des sessions d'échanges, et ateliers pratiques basés sur des cas patients.

Ces programmes visent à partager les connaissances de chaque acteur et renforcer les parcours de soin au niveau local pour que le patient bénéficie d'une prise en charge pluridisciplinaire fluide et coordonnée.

Il s'agit donc par l'échange entre professionnels de santé de créer en pratique, sur un territoire donné, des parcours de soin fléchés. Alors que le renouvellement n'est pas soumis à prescription ORL (la prescription généraliste suffit, même pour les surdités sévères), il nous semble impératif de travailler localement au renforcement de ces parcours de soin qualitatifs pour éviter de laisser sur le bord de la route des patients qui ont fait la démarche de prendre en charge leur problème d'audition.

Alors que les premières cohortes de patients du 100 % Santé sont « renouvelables » à partir de 2025, il y a même urgence si nous voulons que cette réforme devienne une réussite quantitative ET qualitative. A nous tous, audioprothésistes et ORLs, de collaborer entre acteurs vertueux.

Bibliographie

1. Étude BIG DATA AMPLIFON : basée sur l'analyse des données de 77 000 patients venus dans un des 730 Centres Amplifon entre 2018 et 2021.

Jeux

Auriez-vous mérité une médaille aux Jeux Olympiques 2024 ?

Pr Christian Debry

Service ORL et chirurgie cervico-faciale, hôpitaux universitaires de Strasbourg

1) Si les premiers Jeux Olympiques sont nés à Olympie, en Grèce, il y a 2797 ans, en quelle année, les Jeux Olympiques modernes, plus récents, ont-ils vu le jour ?

- A) 1853
- B) 1896
- C) 1912

2) Quel sport a été retiré des disciplines olympiques en 1900 ?

- A) Le marathon
- B) Le lancer de haches
- C) Le tir au pigeon

3) Combien les Jeux Olympiques de Tokyo, en 2021, comptaient-ils de sports et d'épreuves ?

- A) 10 sports et 112 épreuves
- B) 28 sports et 280 épreuves
- C) 33 sports et 339 épreuves

4) En quelle année les premiers Jeux paralympiques ont-ils été organisés ?

- A) 1954
- B) 1960
- C) 1976

5) Lors des JO de Mexico en 1968, quel athlète est passé sous la barre des 10 secondes au 100 mètres, établissant ainsi le premier record du monde dans cette discipline ?

- A) Jim Hines
- B) Lennox Miller
- C) Charles Green

6) La flamme olympique est un rituel récent. À l'occasion de quels Jeux a-t-elle été utilisée pour la première fois ?

- A) En 1932 aux JO de Los Angeles
- B) En 1936 aux JO de Berlin
- C) En 1960 aux JO de Rome

7) En quelle année les derniers JO de Paris se sont-ils déroulés ?

- A) 1924
- B) 1928
- C) 1932

8) Avant l'édition 2024, quelle nation a remporté le plus de médailles olympiques de toute l'histoire des Jeux ?

- A) La Russie
- B) La Chine
- C) Les États-Unis

9) Quel est le montant du budget total des JO 2024, organisés cet été à Paris ?

- A) 6,8 milliards d'euros
- B) 8,8 milliards d'euros
- C) 12,8 milliards d'euros

10) Quelle est la devise des Jeux Olympiques ?

- A) « Plus vite, plus haut, plus fort – ensemble »
- B) « Plus vite, plus fort, ensemble »
- C) « Plus vite, plus haut, plus fort »

BONUS ! Si vous n'avez su répondre à toutes les questions, ces deux V/F vous permettront peut-être de gagner une médaille d'or !

1) Vrai ou Faux ?

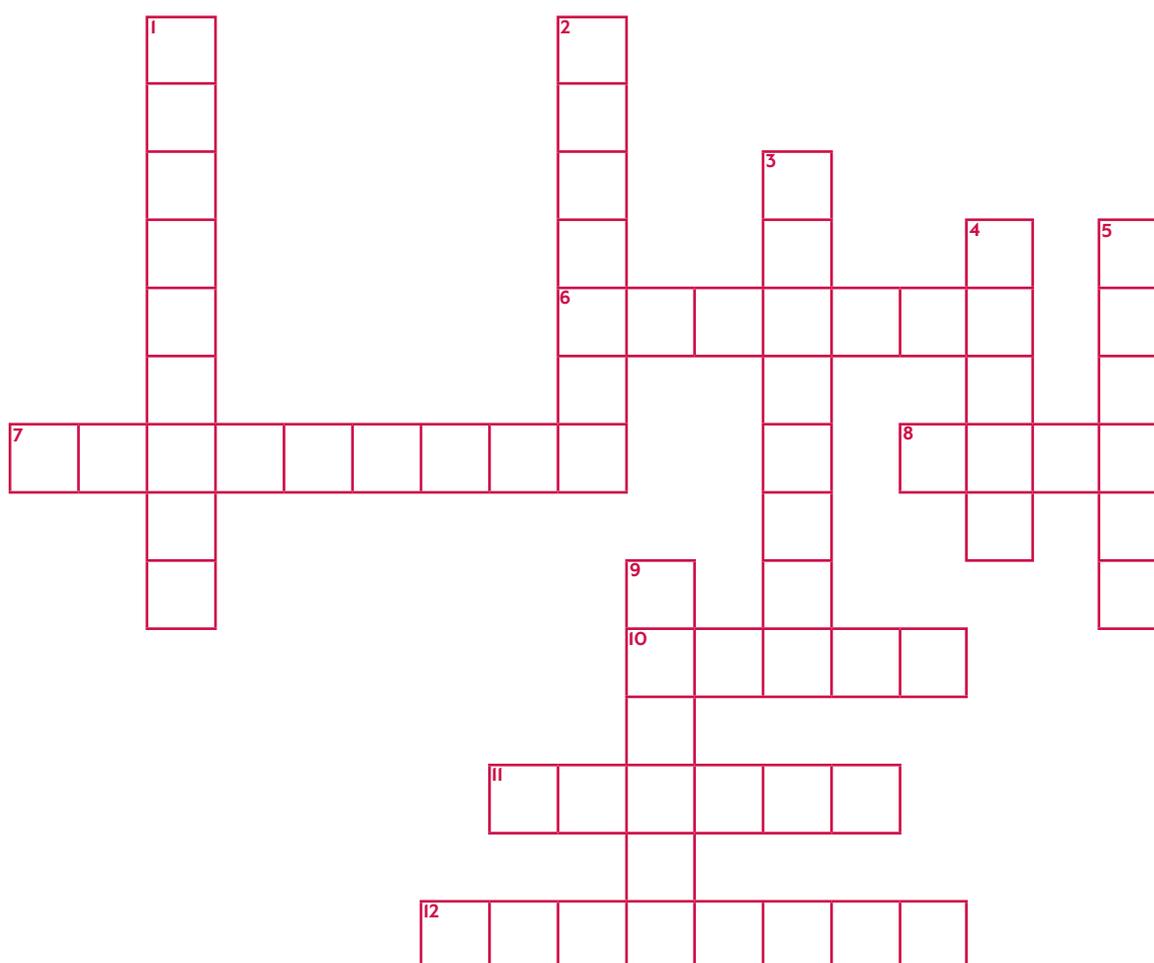
La flamme olympique, allumée au début de chaque olympiade dans le temple d'Héra, sur le site d'Olympie, en Grèce, a déjà voyagé dans l'espace.

2) Vrai ou Faux ?

Depuis 2004, les médailles olympiques représentent, sur une de leur face, la déesse de la Victoire tenant dans ses mains des lauriers et une palme, devant le Colisée.

Retrouvez les réponses en page 42

À VOS MARQUES !



Horizontal

- 6** Site mythique où est allumée la flamme et qui accueillait les Jeux olympiques durant l'Antiquité.
- 7** Trois fois champion olympique en canoë slalom, il est l'un des organisateurs des JO de Paris 2024.
- 8** Athlète jamaïcain, il détient le record du monde sur 100 mètres, 200 mètres et 4x100 mètres en relais.
- 10** Sprinter américain, il s'est ouvertement opposé au régime national-socialiste lors des JO de Berlin en 1936.
- 11** L'un des meilleurs demis de mêlée du monde, il rejoint l'équipe de France de rugby à 7 aux JO de Paris 2024.
- 12** Biathlète français et quintuple champion olympique, il a été treize fois champion du monde.

Vertical

- 1** Historien et pédagogue français, il est l'un des fondateurs des Jeux olympiques modernes.
- 2** Double médaillée olympique au tennis, elle est la première française à remporter un titre aux JO.
- 3** Sprinter et actuel détenteur du record de France sur 200 mètres, il remporte la médaille de bronze aux JO d'été 2016.
- 4** Empereur romain, il soudoie juges et arbitres pour remporter la course de char et toutes les épreuves olympiques auxquelles il participe.
- 5** Actuel recordman du monde, il a couru le marathon en 2 heures et 35 secondes à Chicago.
- 9** Tenniswoman anglaise, elle est la première athlète à participer aux JO modernes et à remporter une médaille d'or.

Retrouvez les réponses en page 42

Réponses du quiz

1/ B) : C'est sous l'impulsion du Français Pierre de Coubertin que les Jeux Olympiques antiques renaissent de leurs cendres. En 1894, il fonde le Comité international olympique qui siégera à Lausanne en Suisse, en raison de la Première Guerre mondiale.

2/ C) : Pendant les Jeux Olympiques de 1900, plus de 300 pigeons ont été utilisés. Fortement critiqué, le sport sera finalement décatégorisé à la fin de ces mêmes Jeux.

3/ C) : Lors des Jeux olympiques de Tokyo, ce sont 11 319 athlètes, issus de 206 pays, qui se sont affrontés autour de 33 sports et 339 épreuves.

4/ B) : Ces Jeux se sont tenus à Rome du 18 au 25 septembre 1960, six jours après la clôture des Jeux Olympiques. La cérémonie d'ouverture, au stade Acqua Acetosa, avait réuni 5 000 personnes.

5/ A) : L'athlète américain, avec un chronomètre de 9 secondes 95, ouvre la voie aux futurs grands champions de la discipline comme Carl Lewis ou Usain Bolt.

6/ B) : La flamme était censée représenter le feu sacré aryen qu'Hitler voulait étendre sur toute l'Europe. Si la flamme est toujours utilisée, le symbole a heureusement bien changé : elle représente aujourd'hui les valeurs positives que l'homme a toujours associées à la symbolique du feu.

7/ A) : La cérémonie d'ouverture, pour ces JO 1924, eut lieu au stade de Colombes, devant 44 000 spectateurs. Ce furent également les derniers JO pour le rugby à XV, victime des débordements survenus après la défaite de la France face aux États-Unis (3-17).

8/ C) : Avec 28 participations sur 29 éditions, les États-Unis dominent largement le classement mondial avec 2 635 médailles, dont 1 061 en or. La Russie (ex-URSS), deuxième au classement, en compte deux fois moins.

9/ B) : Initialement estimé à 6,8 milliards d'euros, le budget a été réévalué à plus de 8 milliards. Malgré de nombreuses difficultés logistiques, pour la première fois dans l'histoire des Jeux, les athlètes ne défilèrent pas dans un stade, mais sur la Seine.

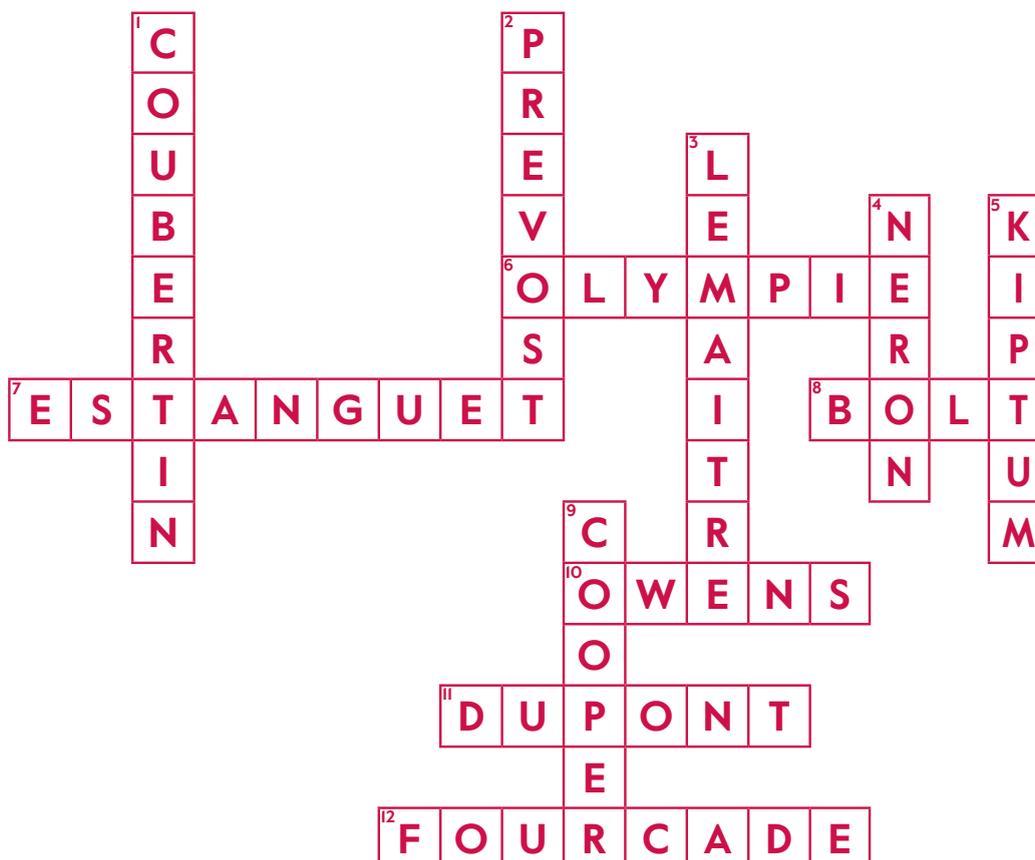
10/ A) : À la création des jeux modernes, la devise était *Cilivs, altius, fortius*, (« Plus vite, plus haut, plus fort »). Lors des JO de Tokyo 2021, la session du Comité international olympique a approuvé une nouvelle devise : *Citius, Altius, Fortius - Communiter* (« Plus vite, plus haut, plus fort - ensemble »).

Réponses du bonus

Vrai. Pour les jeux de 1996, la mission STS-78 de la navette spatiale Columbia participa au relais en embarquant la torche. Pour des raisons de sécurité, elle fut éteinte lors du voyage mais rallumée dans la station en orbite.

Faux. Depuis 2004, ce n'est plus le Colisée qui est représenté derrière la déesse, mais le stade panathénaique d'Athènes. Le tir est rectifié puisque le Colisée est un monument romain.

Solutions des Mots croisés



amplifon

