















Troubles du traitement auditif central et neuropathies auditives/désynchronisation auditive : spécificités de l'évaluation orthophonique

Emmanuèle Ambert-Dahan Orthophoniste, Docteure en Psychologie (PhD)

AP-HP Sorbonne Université, GH Pitié-Salpêtrière, Service ORL
Unité fonctionnelle Implants auditifs et explorations fonctionnelles
Centre référent Implants cochléaires et du tronc cérébral de l'adulte en Île-de-France
Centre Maladies rares Surdité génétique de l'adulte et Neurofibromatose de type 2

Centre de recherche en Audiologie adulte

Institut Pasteur / Université de Paris / Inserm, Institut de l'audition/Technologies et thérapie génique pour la surdité, Paris



Troubles du traitement auditif central (TTAC) Neuropathies auditives/désynchronisation auditive (NA/DA)

- ✓ J'entends mais je ne comprends pas ...
- ✓ Neuropathie auditive ou trouble du traitement auditif central ?





Troubles du traitement auditif central (TTAC) Neuropathies auditives/désynchronisation auditive (NA/DA)

- TTAC et NA/DA → entités cliniques différentes mais signes/ procédures d'évaluation /axes de rééducation en commun
- Trouble du traitement auditif central (TTAC)→ difficultés de traitement de l'information auditive malgré une audiométrie tonale/vocale dans le silence « normales » + PEA normaux
- Neuropathie auditive/désynchronisation auditive (NA/DA) → atteinte auditive neurosensorielle ≒ dysfonction au niveau des cellules ciliées internes et/ou du nerf auditif avec discordance audiométrie tonale/ vocale + PEA anormaux

Troubles du traitement auditif central (TTAC)



Troubles du traitement auditif central (TTAC): définition

- Trouble du traitement auditif central (TTAC) → déficience du système nerveux auditif central entraînant une altération
 de la capacité d'intégration de la voie auditive pour permettre une perception normale des sons verbaux et non
 verbaux chez des personnes présentant une audition périphérique normale (Micaleff, 2015; ASHA, 1996)
- Déficit des processus auditifs centraux responsables d'une ou plusieurs des capacités spécifiques de l'audition (ASHA,
 1996) :
 - l'interaction binaurale (localisation, latéralisation et fusion binaurale)
 - la discrimination auditive
 - la reconnaissance des formes auditives
 - les aspects temporels de l'audition (intégration discrimination, ordre et masquage temporels)
 - les performances auditives en présence de signaux acoustiques en compétition (écoute dichotique)
 - les performances auditives en présence de signaux acoustiques dégradés (milieu bruyant)



Troubles du traitement auditif central (TTAC) : signes cliniques

- Audiométrie tonale normale mais difficultés de :
 - → compréhension de la parole en milieu bruyant / débit parole rapide
 - → d'intégration de consignes complexes à l'oral → demandes de répétition fréquentes
 - → reconnaissance de l'intonation / perception émotionnelle (prosodie non verbale)
 - **→**localisation source sonore
 - → difficultés d'apprentissage des langues étrangères ou de la musique
- Déficit attentionnel présent dans 40 à 60 % → signal d'alerte pour l'entourage (enfant/ adulte) → évaluation spécifique



Troubles du traitement auditif central (TTAC)

- Prévalence des TTAC population pédiatrique = 2% à 3% → impact sur les apprentissages avec difficultés attentionnelles et mnésiques en environnement bruyant /débit de parole rapide (GDCI, 2012) → TTA de développement (aucune autre étiologie connue)
- Prévalence probablement élevée mais non évaluée des TTAC chez les adultes avec ATCD de troubles neurologiques (AVC, TC) et presbyacousiques (GDCI, 2012)→ TTA acquis



Troubles du traitement auditif central (TTAC) : une évaluation spécifique

- Evite l'errance thérapeutique / la non prise en compte des difficultés → explique les difficultés de compréhension malgré une fonction auditive périphérique normale
- Histoire de la surdité, antécédents médicaux et familiaux
- Moment de survenue de la gêne auditive / difficultés de communication → essai de PA? bénéfice?
- Cursus scolaire/académique → troubles des apprentissages, troubles spécifiques du langage ou trouble de déficit de l'attention avec hyperactivité ?
- Existence de troubles cognitifs ou de comorbidité connue ?
- Impact sur les interactions sociales et la qualité de vie → limité/modéré/élevé ?
- Effort d'écoute et fatigue cognitive → limitées/modérées/élevées ?
- Bilan neurocognitif chez le sujet âgé



Effort d'écoute et fatigue auditive

Evaluation de l'effort d'écoute et de la fatigue cognitive

Consigne:

Je vais vous poser 5 questions concernant votre effort d'écoute dans une situation de communication de la vie quotidienne :

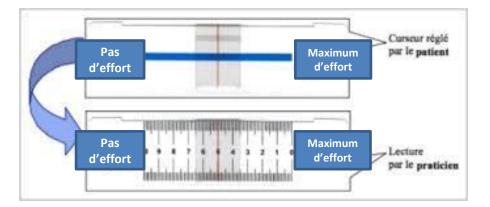
- <u>Personnes en activité professionnelle</u> : lorsque vous participez à une discussion avec des collègues pendant une réunion de travail ou au restaurant.
- <u>Personnes sans activité professionnelle</u> : lorsque vous participez à une discussion pendant une réunion de famille ou un repas.

Vous êtes dans une réunion de travail ou au restaurant / dans une réunion de famille, lors d'un repas, et vous participez activement à la discussion – c'est-à-dire que vous prenez la parole pour donner votre avis ...

- 1. Est-ce que vous limitez vos sorties en groupe du fait de vos difficultés à participer activement à ces conversations ?
 - 0- Jamais
 - 1- De temps en temps
 - 2- Souvent
 - 3- Toujours
- 2. Pour participer à la conversation, est-ce que vous devez faire :
 - 0- Aucun effort
 - 1- Un peu d'effort
 - 2- Beaucoup d'effort
 - 3- Beaucoup trop d'effort
- 3. Et au cours de ces échanges, est-ce que vous avez :
 - 0- Aucune difficulté de concentration
 - 1- Quelques difficultés de concentration
 - 2- Beaucoup de difficultés de concentration
 - 3- Vous n'arrivez pas à vous concentrer suffisamment et vous décrochez
- 4. Au cours de ces échanges, vous sentez-vous performant pour suivre et participer activement à la conversation ?
 - 0- Très performant
 - 1- Suffisamment performant
 - 2- Movennement performant
 - 3- Pas du tout performant
- 5. Le soir, en rentrant chez vous, du fait des efforts que vous avez dû faire, vous vous sentez :
 - 0- En pleine forme
 - 1- Fatigué
 - 2. Enuicó
- 3- Tellement épuisé que vous décidez ne de plus aller à ce genre de réunion, même si vous changez d'avis à la prochaine invitation

Total = /15 = %





- ► Effort d'écoute/épuisement cognitif → ancien/récent ? quelle intensité ?
- ► Acouphènes → troubles de l'attention, difficultés concentration ?
- ► Impact des difficultés auditives/cognitives sur la qualité de vie → intensité ?
- ➤ Stratégies d'adaptation (apprentissage LL) → surcoût cognitif ?
- ► Interactions sociales → isolement/retrait ? habiletés sociales préservées/altérées ?



Troubles du traitement auditif central (TTAC) : tests

- Recommandations du Bureau International d'Audiophonologie (BIAP, 2007)→ l'évaluation de la fonction auditive centrale doit comporter des tests :
 - vocaux à faible redondance (épreuve vocale dans le bruit Lafon 60, voix filtrée, comprimée,
 ralentie, ...)
 - d'écoute dichotique (intégration/séparation binaurale) → prévalence d'oreille/aptitudes dichotiques et interaction binaurale
 - de discrimination d'intensité, de fréquence et de phonèmes
 - de résolution temporelle (test de détection d'intervalles)
 - de reconnaissance de configurations acoustiques fréquentielles (hauteur)/ temporelles (durée)



Troubles du traitement auditif central (TTAC) : bilan neurocognitif

- Intégration des informations verbales en lien avec les fonctions cognitives et exécutives
- Tests de repérage → MMSE (Folstein & Folstein, 2010), Moca (Nasreddine et al., 2005)
- Compétences cognitives concernées :
 - les fonctions attentionnelles : attention soutenue, sélective et partagée
 - la mémoire de travail
 - les fonctions exécutives : inhibition, flexibilité et anticipation
 - les capacités langagières
 - les capacités visuo-constructives
 - l'orientation

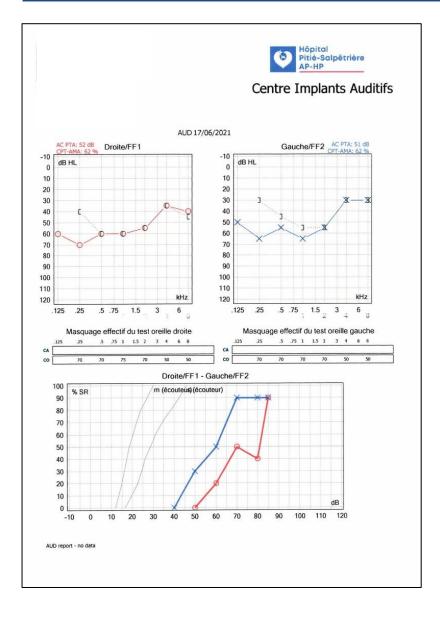


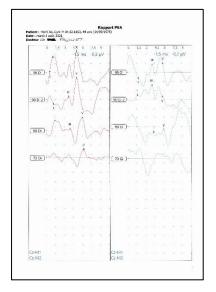
Cas clinique - Mr M. (TTAC)

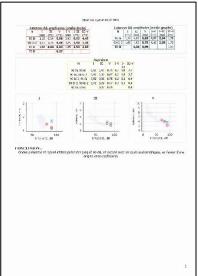
- 57 ans, marié, une fille et un fils avec surdité diagnostiquée dans l'enfance non porteur de PA
- Surdité familiale (mère, grand-mère maternelle, sœur et nièce malentendantes) diagnostiquée à l'âge adulte → aucun n'est porteur de PA → majoration des acouphènes
- Acouphènes bilatéraux invalidants
- Plusieurs essais de PA (intra, contours) → amélioration des acouphènes par effet de masquage mais majoration sans PA
- Ne peut plus travailler (menuisier) → retraite pour invalidité
- Impact psychologique ++ de la surdité



Cas clinique - Mr M. (TTAC)



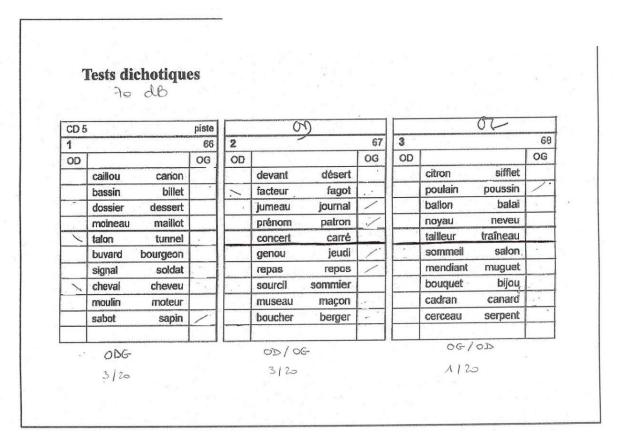


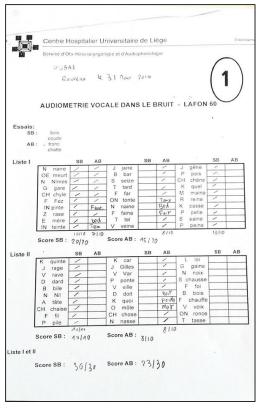


- Surdité ascendante sans discordance tonale/vocale.
- Seuil à 60 dB à gauche et 70 dB à droite.
- PEA normaux non désynchronisés
- OEA absentes
- Plainte majeure : acouphènes et gêne dans le bruit
- Trouble central de l'audition ou neuropathie auditive?



Cas clinique – Mr M. (TTAC)





- Tests dichotiques en faveur d'une atteinte centrale de l'audition → prévalence oreille droite / réduction de l'aptitude prédominant du côté gauche →TTAC très vraisemblable
- Patient signale une gêne depuis l'enfance → difficultés scolaires ++ et vie professionnelle ++
- Diagnostic de dyspraxie chez le patient et ses 2 enfants avec indication de rééducation orthophonique



Cas clinique – Mr M. (TTAC)

		Oreille droite		Oreille gauche		Bilatéral	
Tests		Oreille nue	App. seul	Oreille nue	App. seul	Oreilles nues	LL seule
Cocher le type d'appareillage ==>							
1 liste Fournier	% mots justes	80%		90%		100%	40%
1 liste	% mots justes	89%		97%		100%	42%
phrases MMBA dans le silence	% phrases justes	87%		93%		100%	33%
Si résultats >30%	% à l'un des deux	tests, po	ursuivre,	sinon, arrêt	ter là les	tests	
2 listes de Lafon	% mots justes	NT		NT		65% Ph=72%	41% Ph=74%
	% mots justes	NT		NT		71%	
1 liste phrases MMBA dans le bruit SNR=5	% phrases justes	NT		NT		60%	
Si résultats >50%, poursuivre, sinon, arrêter là les tests							
1 liste phrases MMBA dans le bruit SNR=0	% mots justes % phrases justes	NT NT		NT NT		38% 27%	

- Bilan orthophonique : capacités auditives fonctionnelles en milieu calme mais limitées dans le bruit (SNRO)
- Communication ECOMAS = 19/32
- Qualité de vie ERSA = 45/150
- Lecture labiale spontanée +
- Rééducation orthophonique :
 - intégration audio-visuelle de la parole dans le bruit
 - renforcement des capacités attentionnelles (attention sélective et partagée)
 - Stratégies de communication



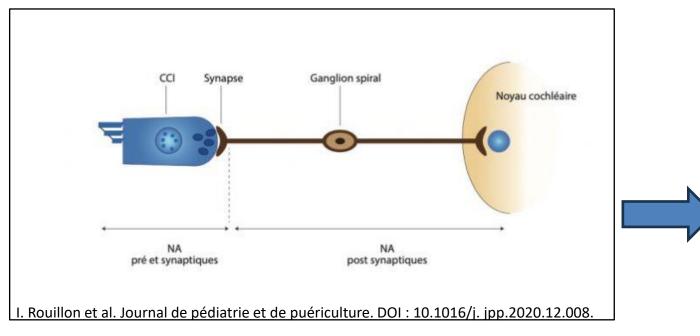
Une prise en soin orthophonique spécifique : points essentiels

- Pas d'indication d'adaptation prothétique mais essai à faire → risque de majoration des difficultés avec bénéfice limité
- Complexité du diagnostic/absence de protocoles de rééducation → prise en soin non systématique
- Stimulation des fonctions cognitives (attention) et exécutives (anticipation, inhibition et flexibilité mentale)
- Intégration audiovisuelle de la parole en situation d'écoute complexe (bruit/multilocuteurs)
- Diminution de la fatigue auditive en situation d'écoute complexe (milieu bruyant, voix concurrentes et langues étrangères)
- Habituation aux environnements bruyants et abandon des stratégies d'évitement
- Motivation du patient et développement de stratégies d'adaptation (coping)
- Prise de conscience de l'importance du maintien des interactions sociales → éviter l'isolement social

Neuropathies auditives/Désynchronisation auditive (NA/DA)



Neuropathies auditives/Désynchronisation auditive : différents types d'atteintes et de formes cliniques



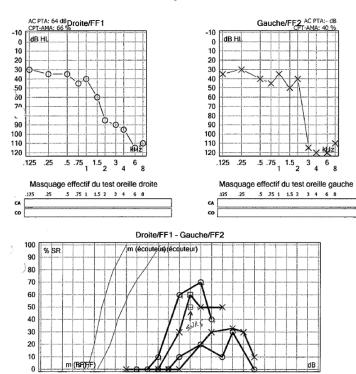
- Famille d'atteintes auditives neurosensorielles définies par une dysfonction au niveau des cellules ciliées internes, des synapses, des neurones du ganglion spiral ou des fibres nerveuses.
- Neuropathies auditives (Auditory Neuropathy Spectrum Disorder) définies selon le site de l'atteinte :
 - NA pré-synaptiques et synaptiques → atteinte des CCI ou de la synapse
- NA post-synaptiques → atteinte du nerf cochléaire au-delà de la synapse jusqu'au tronc cérébral

- Prévalence < 1% à 10% des patients atteints de surdité (De Siati et al., 2020)
- NA/DA le plus souvent isolée mais peut s'inscrire dans un tableau syndromique (surdité mitochondriale)
- Surdité bilatérale dans la majorité des cas
- Difficultés intégration de la parole dans le bruit
- Fluctuations auditives
- Audiométrie dans le silence → discordance tonale / vocale
- OAE présentes mais PEA anormaux
- Bénéfice limité avec appareillage auditif conventionnel



Neuropathies auditives/désynchronisation auditive (NA/DA): évaluation

- Recommandations du Bureau International d'Audiophonologie (BIAP, 2007) → la batterie d'évaluation de la fonction auditive centrale doit comporter au minimum des tests :
 - de discrimination d'intensité, de fréquence, de phonèmes et de résolution temporelle
 - vocaux à faible redondance
 - d'écoute dichotique
 - de reconnaissance de forme ou de configuration temporelles
 - d'interaction binaurale
- Anamnèse → idem TTAC



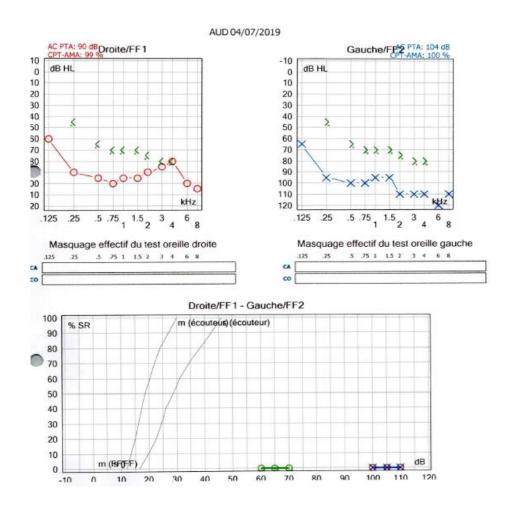


Neuropathies auditives et implant cochléaire

- Grande variabilité des résultats selon le site de la lésion (Shearer & Hansen, 2019) → diagnostic génétique/moléculaire / données physiologiques (ECochG) pour déterminer le site de la lésion
- Autres variables cliniques → durée de la surdité, âge à l'implantation, statut socio-économique et type d'implant (Shearer & Hansen, 2019)
- Peu d'études rapportent spécifiquement les résultats de l'implantation cochléaire chez l'adulte
- Berlin et al. (2010) → bénéfice satisfaisant pour 85% des patients mais âge et étiologies variées (49 patients, 2 adultes)
- Fluctuation des résultats à long terme et parfois dégradation à moyen terme
- Amélioration post-implant plus tardive comparée aux patients avec surdité endo-cochléaire →
 prise en soin orthophonique spécifique et plus longue



Monsieur K., 72 ans → bénéfice IC limité



- Surdité évolutive depuis 30 ans
- Surdité profonde bilatérale depuis 5 ans
- Appareillé à droite depuis 5 ans, jamais à gauche
- PEA désynchronisés, OEA absentes, VNG normal
- Scanner et IRM normaux
- Restaurateur, très motivé

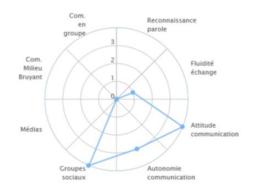


Monsieur K., 72 ans → bénéfice IC limité

- Identifie certains bruits quotidiens sans les localiser
- Conversations en face à face dans le silence uniquement
- TV avec ST, téléphone impossible
- Isolement ++
- Tests : absence d'intelligibilité avec
 PAD
- LL peu développée mais complément/restes auditifs
- Codex normal en catégorie B

TEST		Oreille droite		Oreille gauche		Bilatéral		
		Oreille nue	App-seul	Oreille nue	App-seul	Oreille nue	LL seule	2 app+LL
type d'appareillage						- PA - Or nue		
1 liste fournier	% mots justes					0	20	20
1 liste phrases MBAA	% mots justes					0	26	27
dans le silence	% phrases justes					0	7	27
Si résultats >30% à l'u	n des deux tests, pou	ursuivre, sind	n arrêter l	à les tests				
O listan de Lafon	% mots justes						12	24
2 listes de Lafon	% phonèmes justes						48	66
1 liste phrases MBAA	% mots justes							
dans le bruit SNR=10	% phrases justes							
Si résultat >50%, poursuivre, sinon arrêter là les tests								
1 liste phrases MBAA	% mots justes							
	% phrases justes							
1 liste fournier SNR=5	% mots justes							

Ecomas



→ Implantation cochléaire bilatérale simultanée



Bilan M12

Bilan M24

- Bilan M12 : pas d'intelligibilité de la parole avec les 2IC
- •• Compréhension possible avec LL uniquement = 50% du message verbal (0% avant IC)
- Répétitions/recours à l'écrit nécessaires
- •• Ne comprend pas au téléphone. TV avec ST
- Poursuite de la rééducation orthophonique
- • Bilan génétique → résultats

- Audiométrie vocale : aucune intelligibilité
- Seuil à 35 dB sur les fréquences conversationnelles ICD/ICG
- ICD = 15/16 électrodes actives
- ICG = 13/16 électrodes actives
- Test intégrité normal

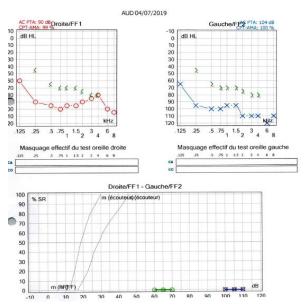
Bilan M36

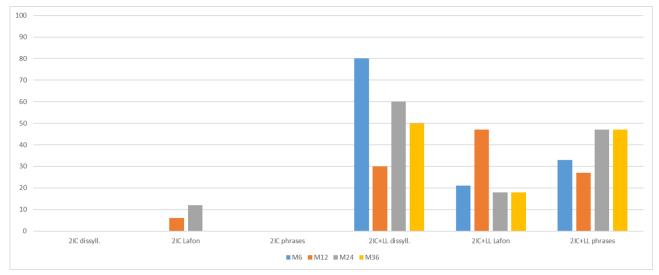
- Bilan : IC aide un peu pour conversation à 2 avec LL
- Arrêt de la rééducation



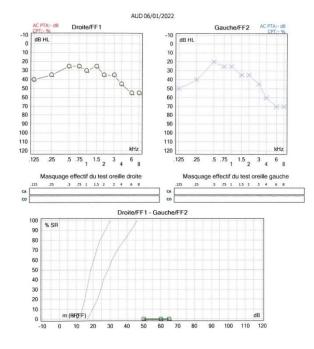
Monsieur K., 72 ans → bénéfice IC limité

Pré-implant





3 ans post-implant: mauvais résultat inexpliqué

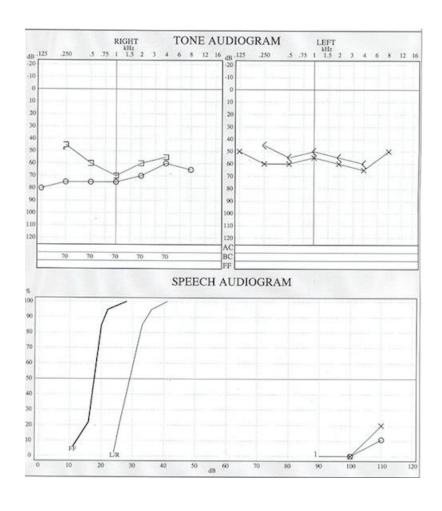


- Port des processeurs toute la journée,
- Rééducation 2 fois/semaine
- Bilan génétique négatif

Suspicion de neuropathie auditive



Cas clinique - Mme N. (NA/DA) → bénéfice élevé



- Surdité bilatérale progressive avec acouphènes depuis l'âge de 7/8 ans
- Convulsions sur crise paludisme → quinine
- Fluctuations fréquentes de l'audiométrie
- Appareillage bilatéral depuis 3 ans avec bénéfice limité
- Discordance audiométrie vocale vs tonale
- OEA: présentes à droite / absentes à gauche
- PEA : désynchronisés (allongement des latences)
- Scanner et IRM normaux



Cas clinique – Mme N.(NA/DA)

Bilan orthophonique pré-implant

		2 PA	LL seule	2 PA. + LL
1 liste Fournier	% mots justes	0 %	70 %	60 %
1 liste phrases MBAA dans	% mots justes	33 %	95 %	100 %
le silence	% phrases justes	13 %	93 %	100 %
2 listes de Lafon	% mots justes			59 %

Questionnaire ERSA:

Qualité de vie : 20/50 Vie personnelle : 16/50 Vie sociale : 14/50

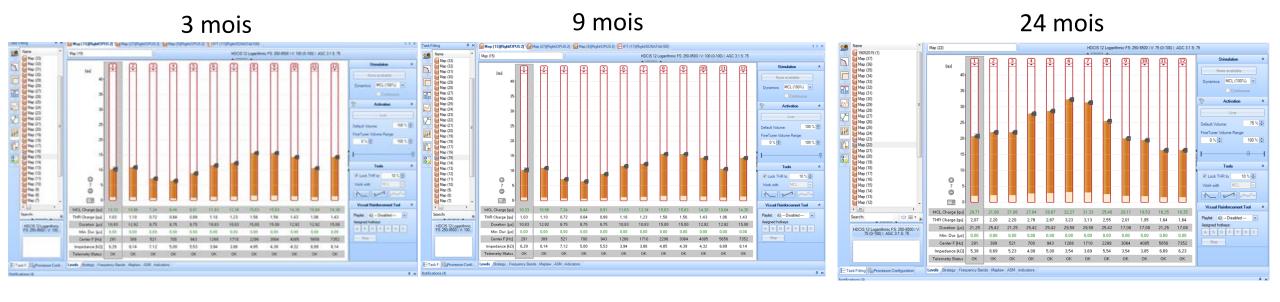
Vie professionnelle: N.C

- Communication en face-à-face très fluide
- Excellente lecture labiale
- Suppléances mentales élevées
- Gênée en groupe, dans le bruit et pour l'utilisation de tous les médias
- ERSA = 50/150



Cas clinique – Mme N. (NA/DA)

→ Indication implantation cochléaire droite



- Fatigabilité ++ lors des réglages
- Rééducation régulière
- Amélioration très progressive de

la compréhension IC seul

« Déclic » → amélioration du réglage et de la compréhension

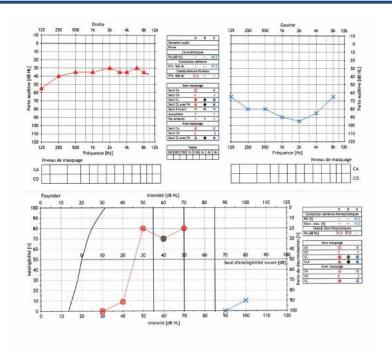
Réglages et performances stables

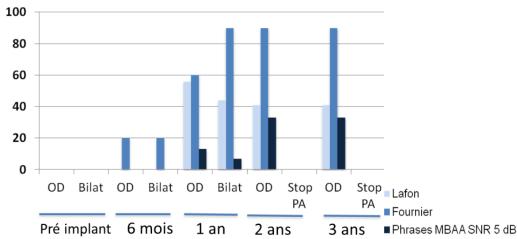


Cas clinique Mme N. (NA/DA)

	Oreille droite		
Te: post-IC	Oreille nue	IC seul	
1 liste Fournier	% mots justes		90%
1 liste	% mots justes		100%
phrases MBAA dans le silence	% phrases justes		100%
2 listes de Lafon	% mots justes		71%
1 liste	% mots justes		93%
phrases MBAA dans le bruit SNR=10	% phrases justes		80%
1 liste phrases MBAA dans le bruit SNR=5	% mots justes		61%
	% phrases justes		27%

- ERSA: 159/200 (50/150 en pré-IC)
- ECOMAS = 28/32
- Technicienne en réseau et communication
- Téléphone avec l'implant pour une conversation non convenue
- Comprend les films sans les sous-titres







Implant cochléaire et neuropathies auditives

- Résultats incertains et très variables d'un patient à l'autre → variabilité des atteintes neuronales / site des lésions
- Explications données au patient lors du bilan pré-implant → risque d'absence de bénéfice
- Symptômes associés: céphalées, décharges électriques, douleurs localisées, rougeurs, ...
- Fluctuation des résultats avec l'IC → fatigabilité du nerf auditif ?
 - réglages itératifs et parfois difficiles avec instabilité de la sensation auditive
 - tendance à diminuer les seuils au cours du temps
 - modification des paramètres de réglage (fréquence/vitesse de stimulation/maxima)
 - progression des résultats plus lente



Cohorte Pitié-Salpétrière

Etude rétrospective 2009 → 2019

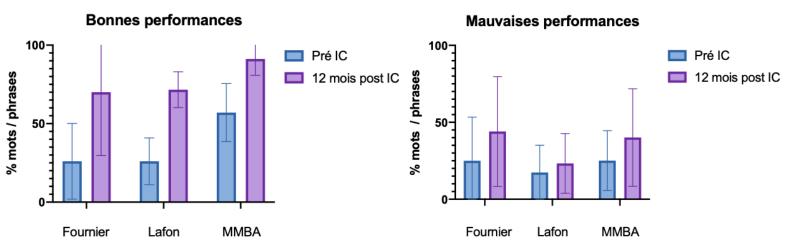
- 17 patients implantés cochléaires
- Diagnostic de neuropathie auditive confirmée ou forte suspicion :
 - Discordance audiométrie tonale vocale
 - Discordance tonale PEA → PEA désynchronisés ou allongés
 - Et/ou OEA présentes : chez 14/14 patients testés

Evaluation avant puis après IC à 3 - 6 - 12 mois puis /an:

- Intelligibilité en Fournier
- Intelligibilité en Lafon
- Intelligibilité pour les phrases MBAA



Bonnes vs mauvaises performances

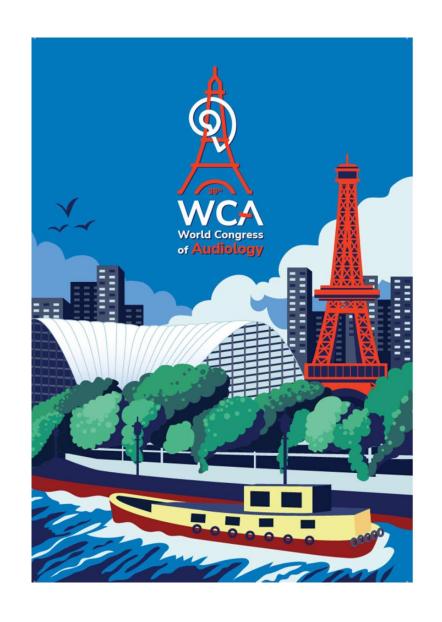


Critère	Bonnes performances	Mauvaises performances
n	5 (29%)	11 (70%)
Age moyen à l'implantation	50 ans +/- 19,3	45 +/- 15,7
Ancienneté de la surdité à l'IC	16 +/- 8,6	14 +/- 7,1
PA à l'implantation	4/5 (80%)	3/11 (27%)
NA isolée	5/5 (100%)	5/11 (45%)
Atteinte neurologique	0/5 (0%)	4/11 (36%)
Seuil tonal moyen pré-IC (dB)	72 +/- 20	70 +/- 18,5



TTAC et NA/DA : ce qu'il faut retenir

- Diagnostic différentiel troubles du traitement auditif central (TTAC) vs neuropathie auditive/désynchronisation auditive (NA/DA) complexe → risque d'errance thérapeutique
- Diagnostic avec bilan audiométrique et électrophysiologique (PEA/OEA)
- Tests auditifs centraux
- Bilan orthophonique
- Rééducation auditivo-cognitive ciblée



36th World Congress of Audiology Paris, France 19-22 Sept. 2024

wca2024paris.com

