

Thérapie génique ou implant cochléaire : éléments du débat

Paul AVAN

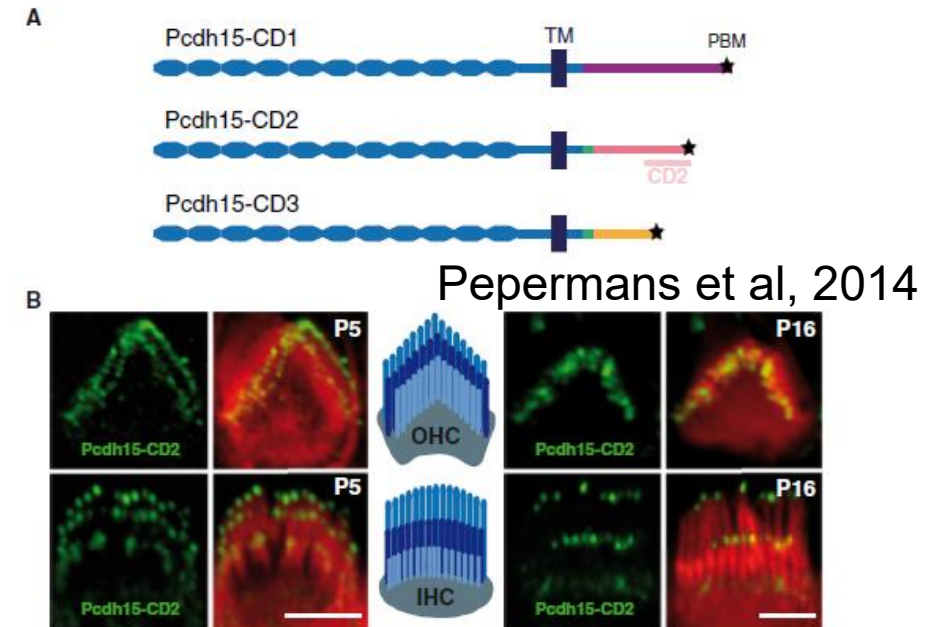
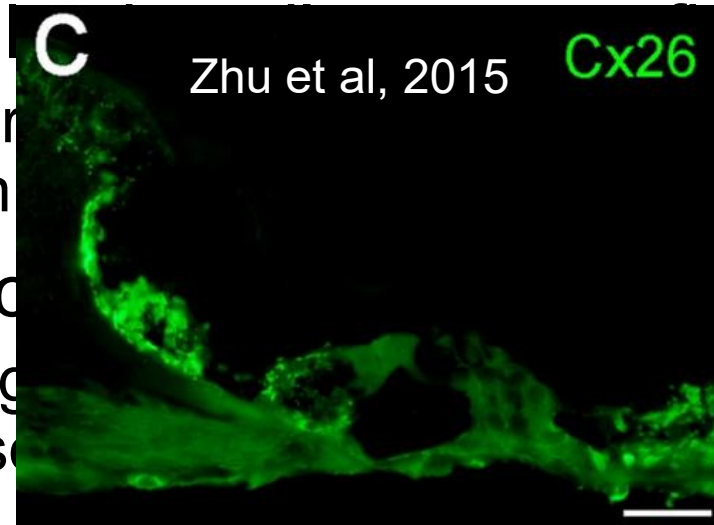
responsable du CeRIAH, centre de recherche et d'innovation en
audiologie humaine, Institut reConnect, Paris

GEORRIC - 9 & 10 avril 2026 - Bordeaux

L'implant cochléaire : hier, aujourd'hui, demain.

les contraintes pour une thérapie génique de l'audition

- un gène essentiel pour l'audition n'exprime pas la protéine pour laquelle il code (incompatibilités)
 - solution : injecter un gène dans l'oreille interne via un vecteur viral non
- faire réexprimer ce gène
 - par exemple, le gène Cx26 dans les cellules sensorielles
- ... au bon moment
 - à certains stades de développement, certains isoformes clé pour une étape de construction "échafaudage" – les protéines de la touffe



les contraintes pour une thérapie génique de l'audition (2)

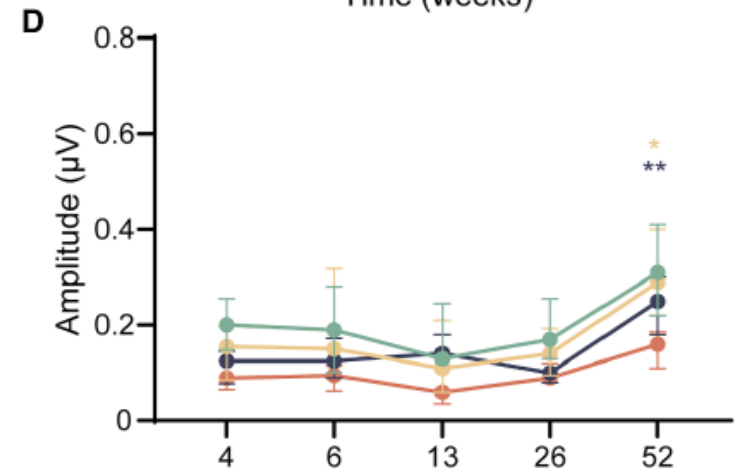
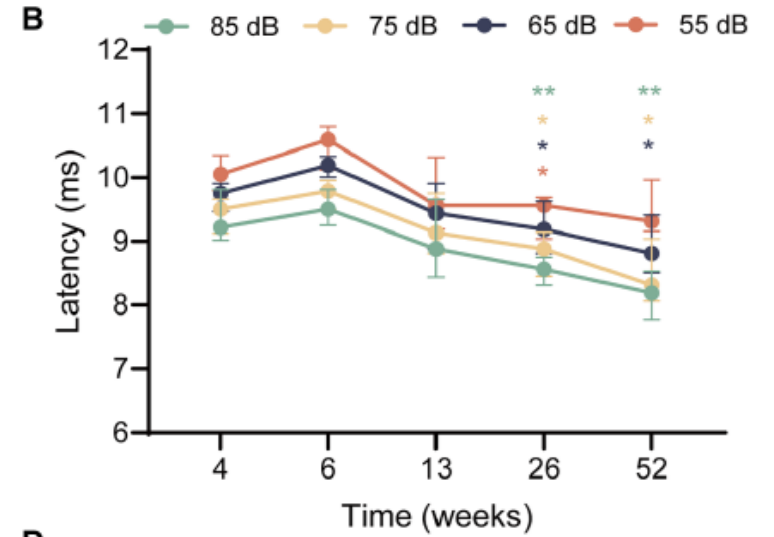
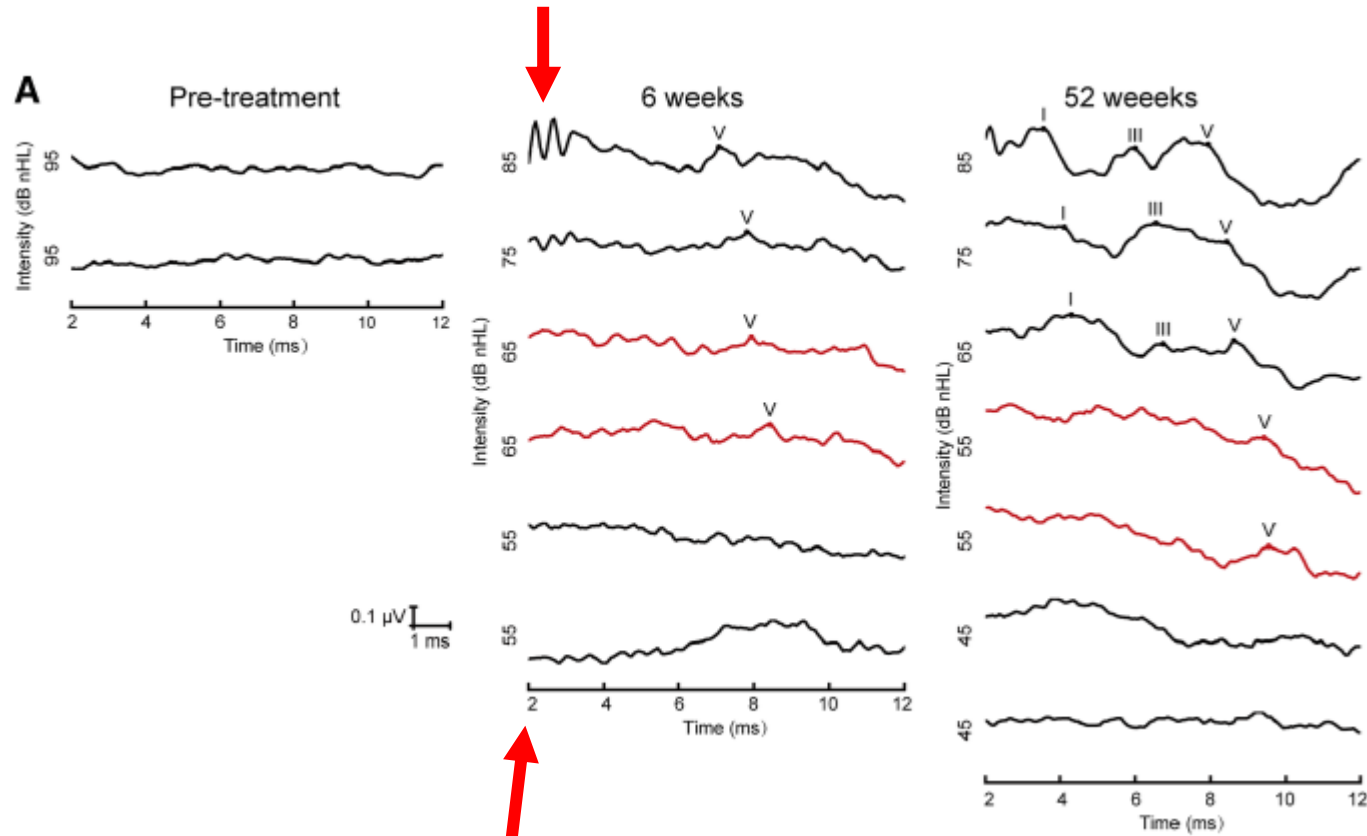
- pédiatrie
 - intervenir au moins aussi tôt qu'on l'aurait fait pour l'IC, assez tôt pour que la mutation ne soit pas accompagnée de dégâts structurels, mais en postnatal
 - réagir vite après un échec (objectifs non atteints ?)
 - quels objectifs ?
 - de "bons" seuils audiométriques ?
 - de "beaux" ABRs ?
 - une "bonne" perception de la musique ?
 - espérer une expression durable
 - minimiser d'éventuels effets secondaires

les contraintes pour une thérapie génique de l'audition (3)

- adulte
 - intervenir assez tôt pour que la mutation ne soit pas accompagnée de dégâts structurels majeurs (donc à un stade où l'audition est encore "bonne")
 - identifier la nature monogénique de l'atteinte
 - connaître les effets d'autres facteurs
 - quels objectifs ?
 - de "bons" seuils audiométriques ?
 - de "beaux" ABRs ?
 - une "bonne" perception de la musique ?
 - minimiser d'éventuels effets secondaires

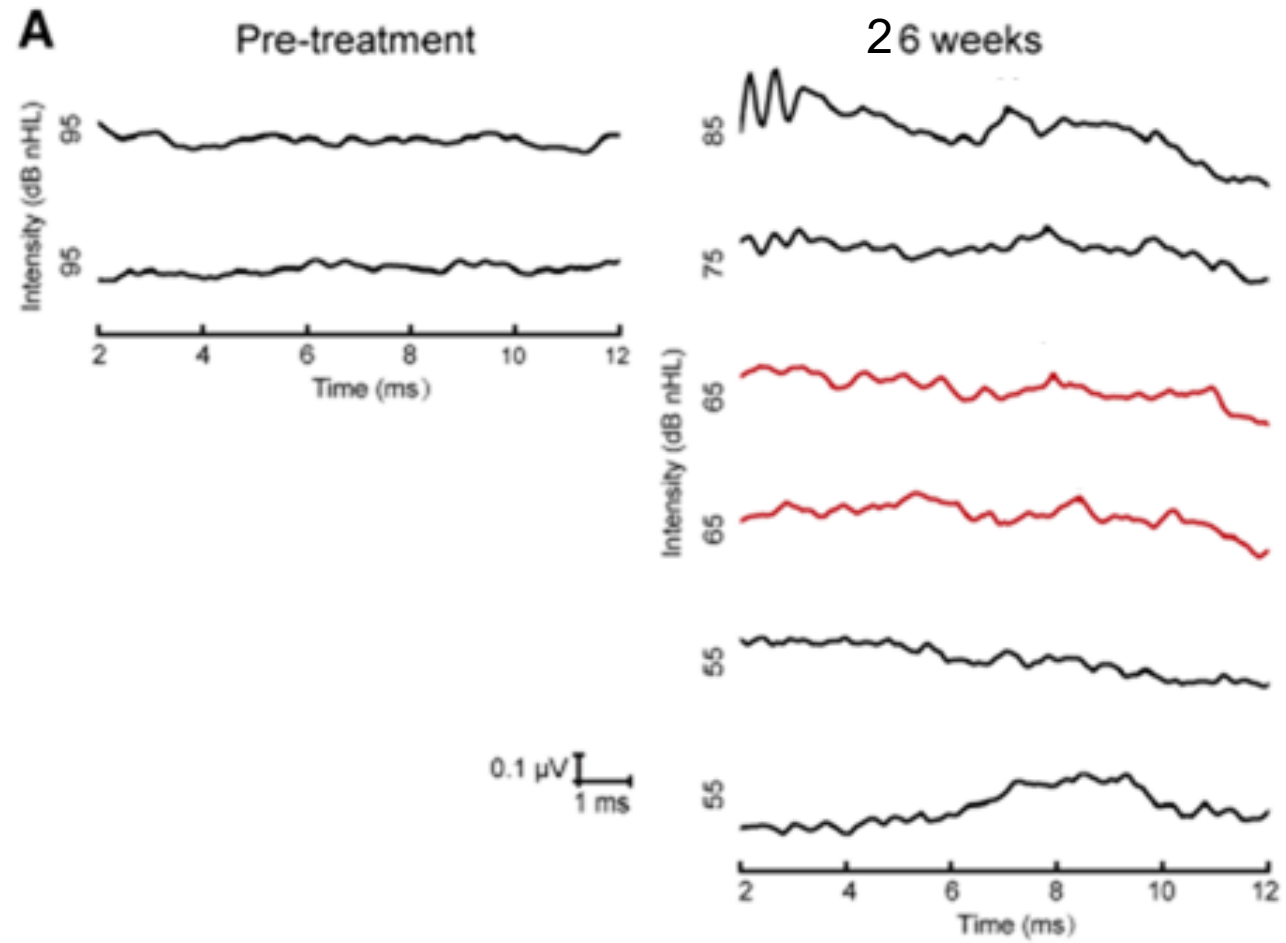
OTOF / ABRs

stimulus = tone-burst 1 kHz (?)



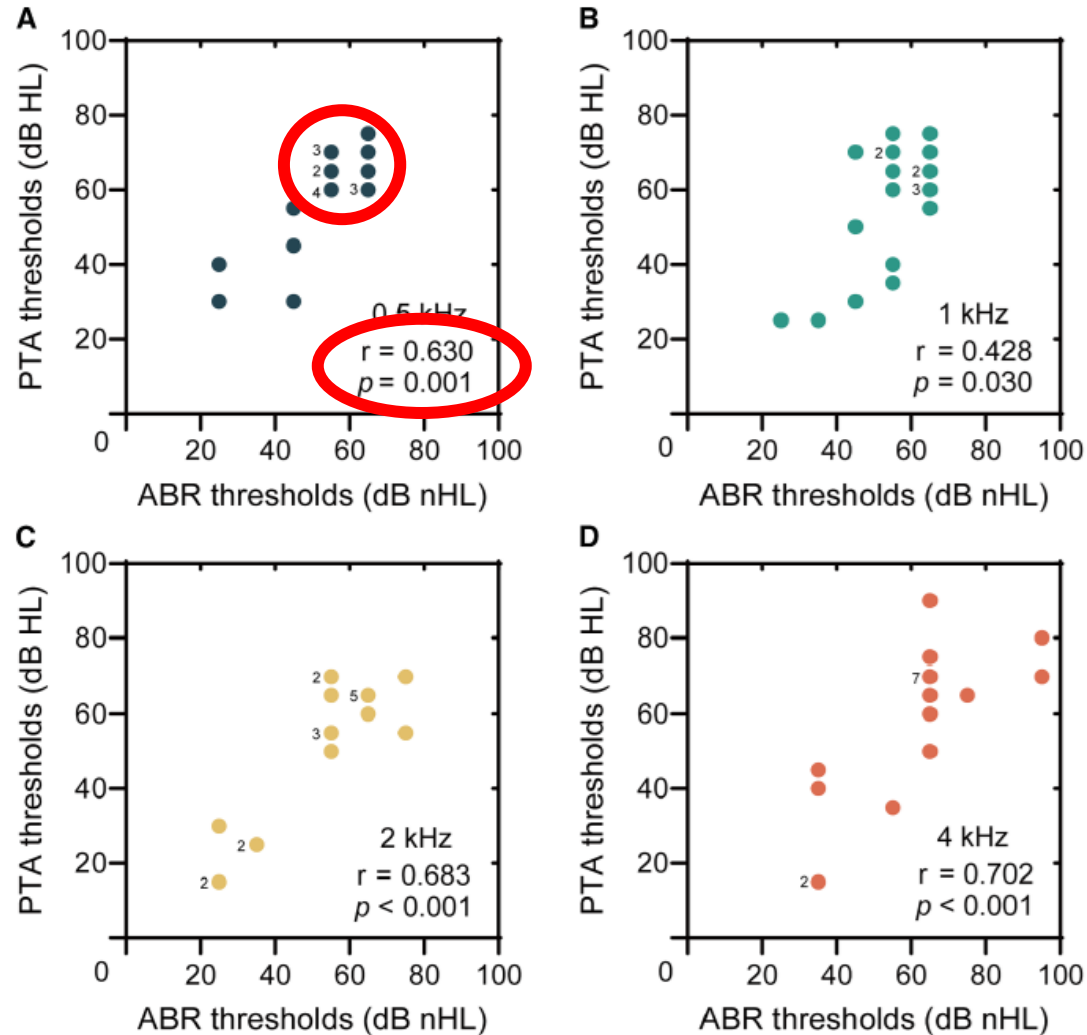
Zhang et al., 2025, Med 6, 100696

Entre 6 semaines et 26 semaines, les amplitudes des ondes ABRs n'évoluent pas, seulement à 52 semaines



votre avis ?

autres interrogations



Tone-burst (TB) ABR à 0,5 kHz
TB alterné ou pas ?
PMC ?
durée ?

PTA responses were obtained only in 4 participants (5 ears) due to their young age (particularly those younger than 3 years old), immature cognitive development, attention deficits, or testing anxiety. ABR and ASSR thresholds were matched to the same

Le traitement de référence: l'implantation cochléaire

- performances avancées :
- stéréophonie
- musique (Medel, Meludia, Boyer et al 2019)
- acquisition de langue tonale

> [Am J Audiol.](#) 2021 Mar 10;30(1):67-75. doi: 10.1044/2020_AJA-20-00051. Epub 2020 Dec 1.

Spatial Release From Masking in Bimodal and Bilateral Pediatric Cochlear Implant Recipients

[Kaylene King](#)¹, [Margaret T Dillon](#)¹, [Brendan P O'Connell](#)¹, [Kevin D Brown](#)¹, [Lisa R Park](#)¹

> [Otol Neurotol Open.](#) 2025 May 21;5(2):e070. doi: 10.1097/ONO.0000000000000070. eCollection 2025 Jun.

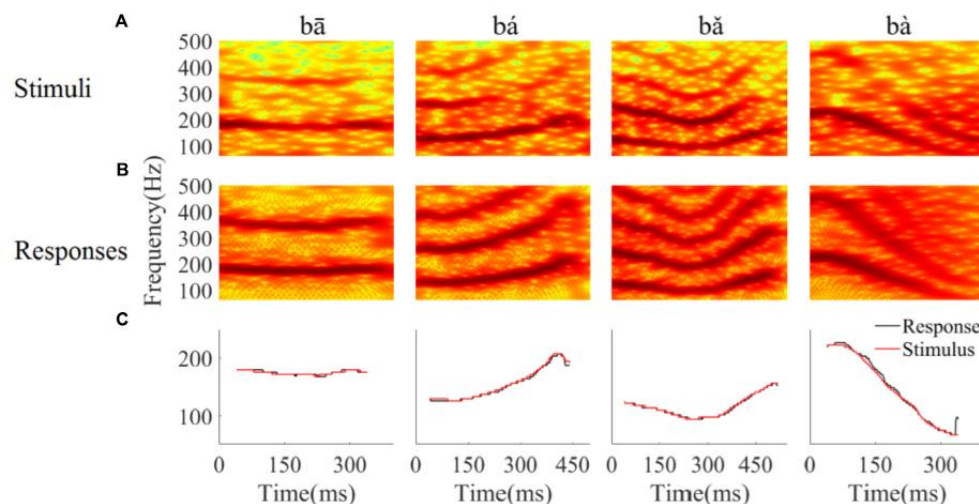
Enhancing Musical Experiences for Cochlear Implant Users: Insights From the 2024 International Fall Cochlear Implant Meeting

[Katelyn A Berg](#)¹, [E Katelyn Glassman](#)², [Nicole T Jiam](#)³, [David M Landsberger](#)⁴, [David S Haynes](#)¹

> [Int J Audiol.](#) 2018 Feb;57(2):135-142. doi: 10.1080/14992027.2017.1374566. Epub 2017 Sep 14.

Tone production and perception and intelligibility of produced speech in Mandarin-speaking cochlear implanted children

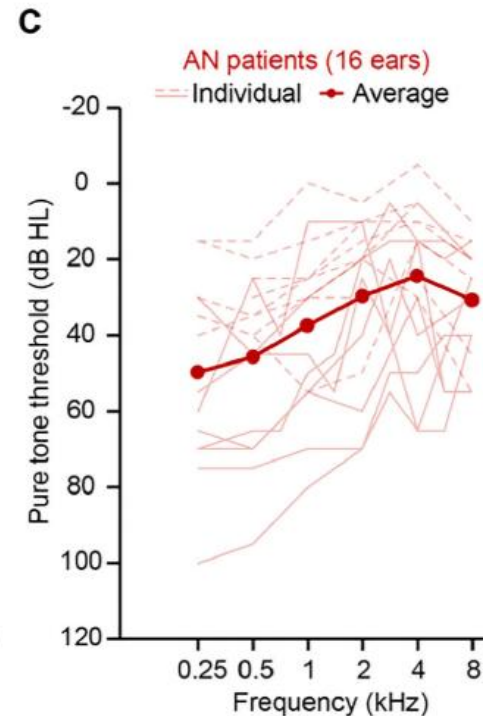
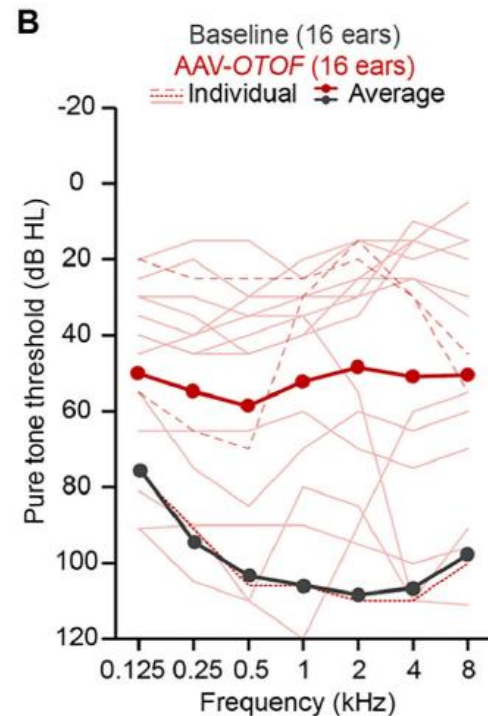
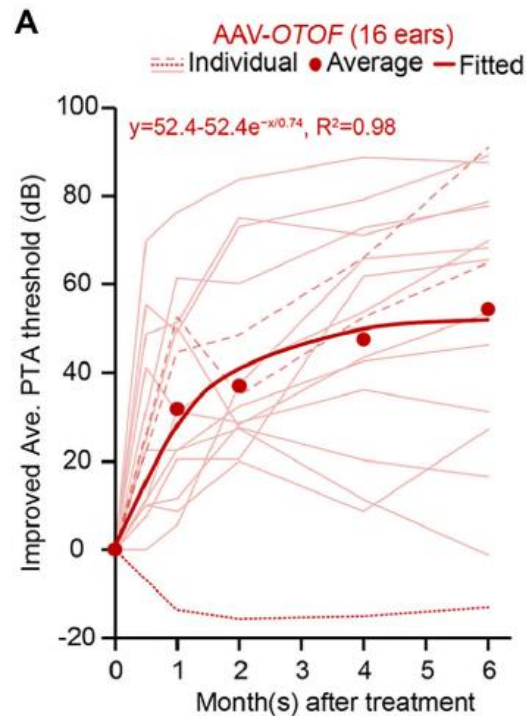
[Yi-Lu Li](#)¹, [Yi-Hui Lin](#)², [Hui-Mei Yang](#)¹, [Yeou-Jiunn Chen](#)³, [Jiunn-Liang Wu](#)¹



Peng et al, 2018

les essais de thérapie génique pour DFNB9

- ABRs: tout reste à faire
- variabilité seuils :



Fan-Gang Zeng et al, 2025

Objectifs remplis ?

Quels en seraient les
bons critères ?

Conclusions

- limitations intrinsèques aux thérapies géniques
- peu d'essais cliniques
- pas de critère solide pour comparer les performances à celles de l'implant cochléaire
- réflexions très primaires à ce sujet, critères de jugement et rendus de conclusions des essais très commerciaux