



SENSGENE | FILIÈRE
DE SANTÉ
MALADIES
RARES

**SORBONNE
UNIVERSITÉ**
CRÉATEURS DE FUTURS
DEPUIS 1257

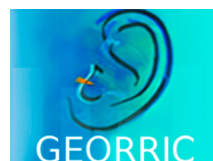


**Hôpital Necker
Enfants malades
AP-HP**



**Hôpital
Pitié-Salpêtrière
AP-HP**

Neuropathie auditive chez l'enfant et l'adulte : réglages



Jonathan Flament

1. AP-HP Sorbonne Université, GH Pitié-Salpêtrière, Service ORL
Unité fonctionnelle Implants auditifs et explorations fonctionnelles
2. Service ORL, Unité Audiophonologie, Hôpital Necker, Paris
3. LEA Audika 75005 Paris

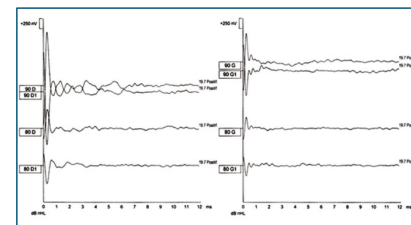
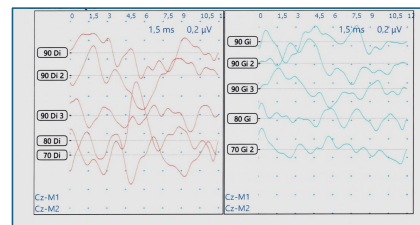
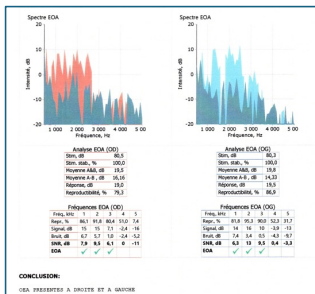
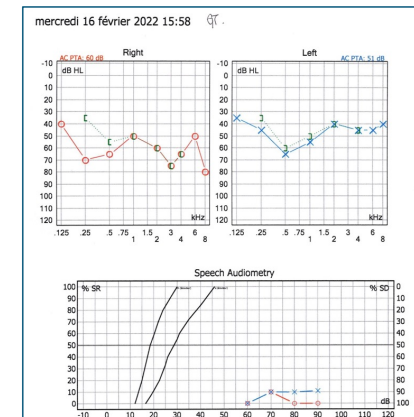
SFA | Société
Française
d'Audiologie



Les neuropathies auditives

Le terme « **neuropathie** » est introduit par Starr et al. en 1996 : **profil de surdité atypique**

- Une discordance entre audiométrie tonale et vocale
- Des résultats aux tests électrophysiologiques non cohérents :
 - Otoémissions acoustiques (OEA) présentes
 - Potentiels évoqués auditifs (PEA) anormaux ou absents
 - Potentiels microphoniques cochléaires conservés



Starr et al., Brain, 1996
Tobias Moser & A. Starr (2016)



Effet auditif sur le filtrage cochléaire

Problème de codage temporel et de synchronisation du signal auditif.

Les conséquences perceptives

Dégradation de :

- Mélodie et contour intonatif
- Localisation
- Intelligibilité dans le silence
- Intelligibilité en écoute complexe



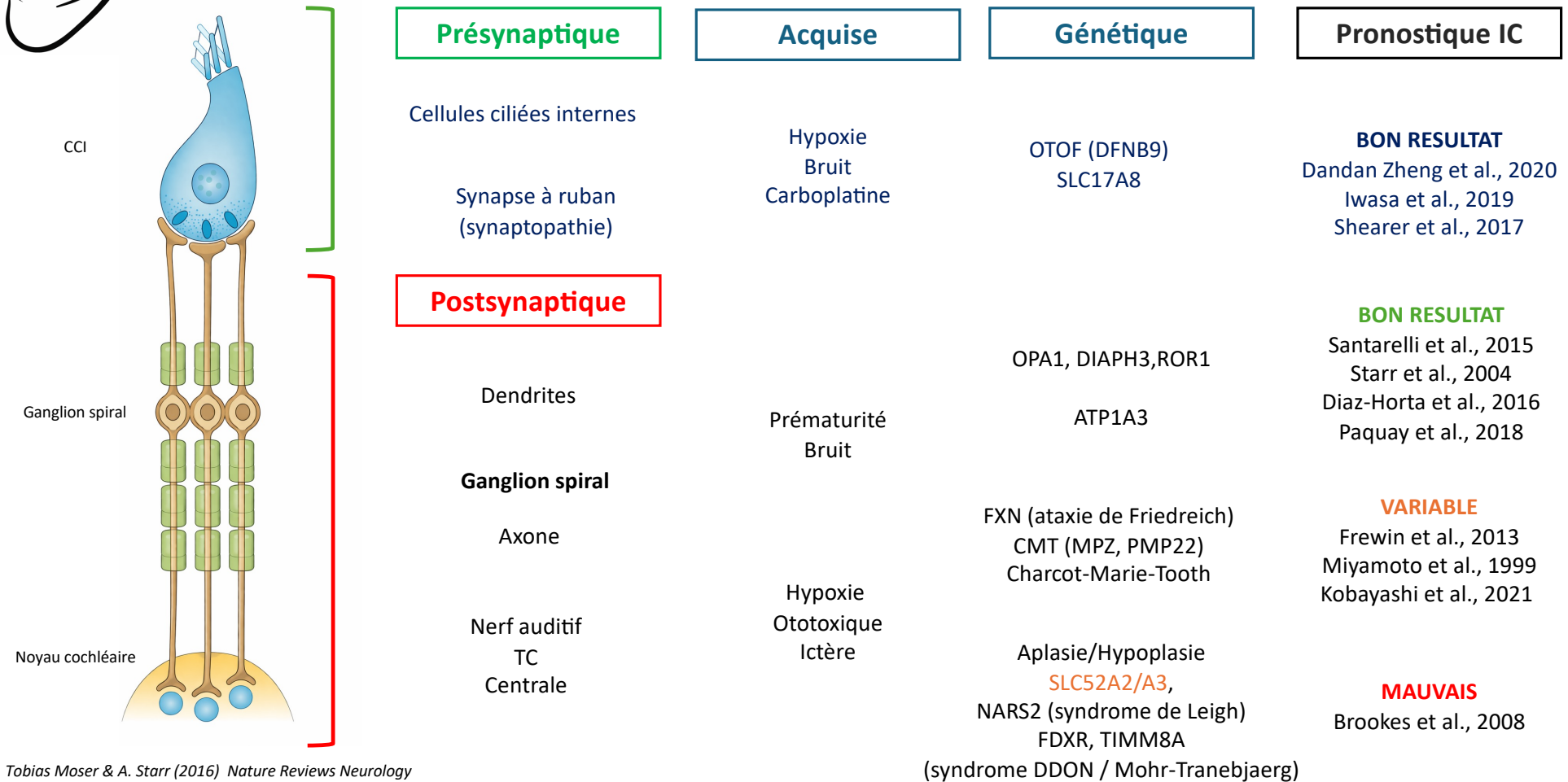
Neuropathies auditives et implant cochléaire

Comment prévoir le résultat avec un implant cochléaire ?

Etiologie
Notamment génétique ++++



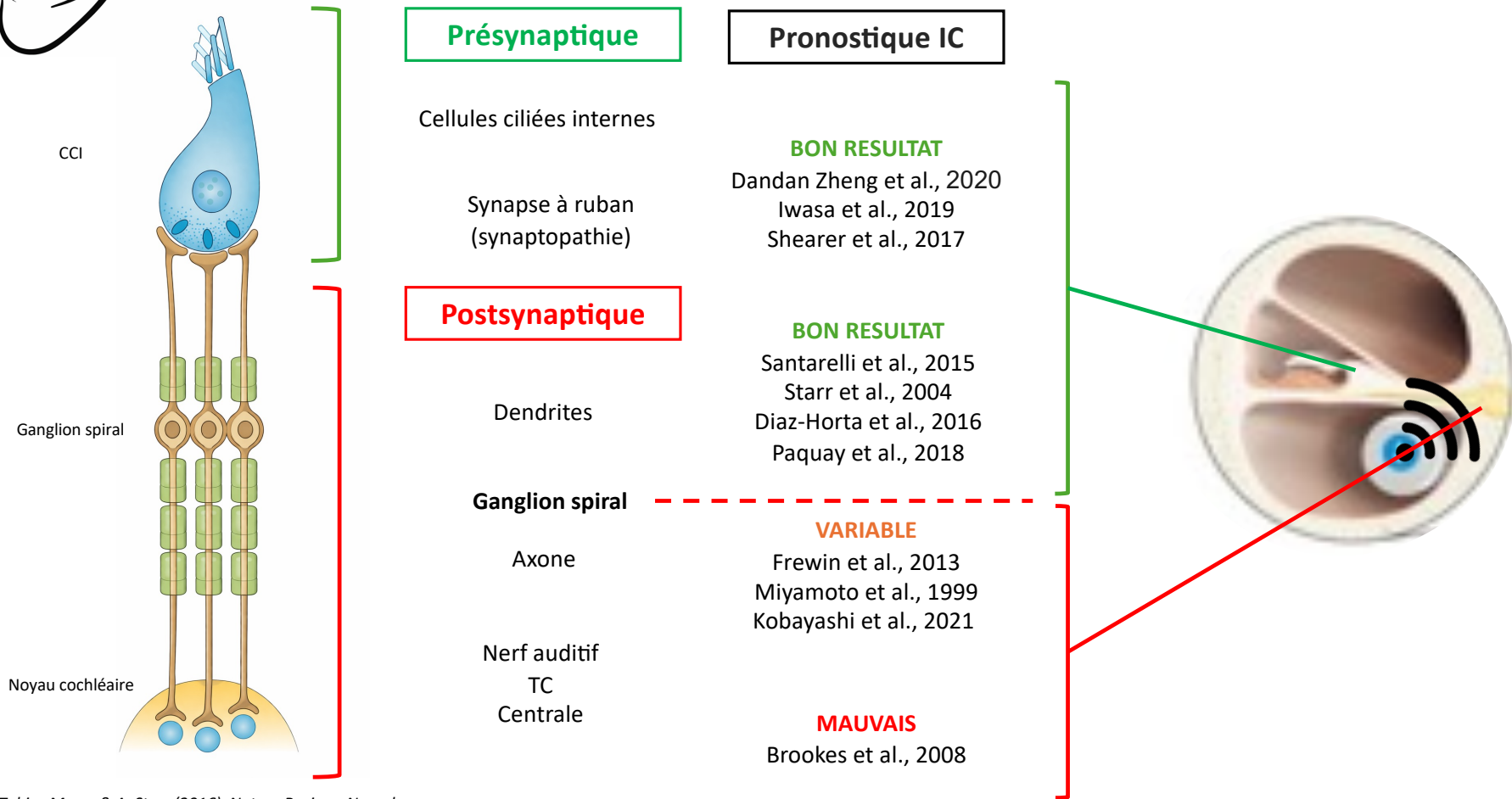
Trouble du spectre de la neuropathie auditive



Tobias Moser & A. Starr (2016) Nature Reviews Neurology



Trouble du spectre de la neuropathie auditive





Neuropathies auditives et implant cochléaire

Comment prévoir le résultat avec implant cochléaire ?

Etiologie
Notamment génétique ++++

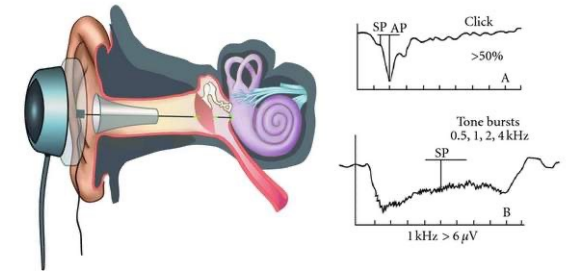
Les tests
électrophysiologiques



Electrophysiologies : EchoG et PEA électriques (eABR)

ECochG : Enregistre les potentiels électriques générés par la cochlée et le nerf auditif à une stimulation acoustique

- Confirme la dissociation : cochléaire - neuronale (CM présents vs PEA altérés)
- Aide au phénotypage pré vs post-synaptique :
 - valeur pronostique IC
 - choix de la stratégie de stimulation (vitesse/stratégie)
- Monitoring per-opératoire de l'insertion (suivi des potentiels CM et SP)





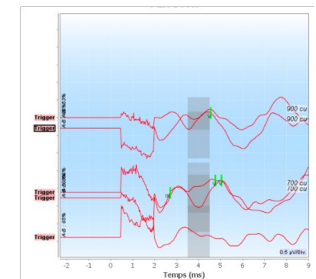
Electrophysiologies : EchoG et PEA électriques (eABR)

ECochG : Enregistre les potentiels électriques générés par la cochlée et le nerf auditif

- Confirme la dissociation : cochléaire - neuronale (CM présents vs PEA altérés)
- Aide au phénotypage pré vs post-synaptique :
 - valeur pronostique IC
 - choix de la stratégie de stimulation (vitesse/stratégie)
- Monitoring per-opératoire de l'insertion (suivi des potentiels CM et SP)

PEA électriques (eABR) : mesure des potentiels évoqués auditifs du tronc cérébral à une stimulation électrique

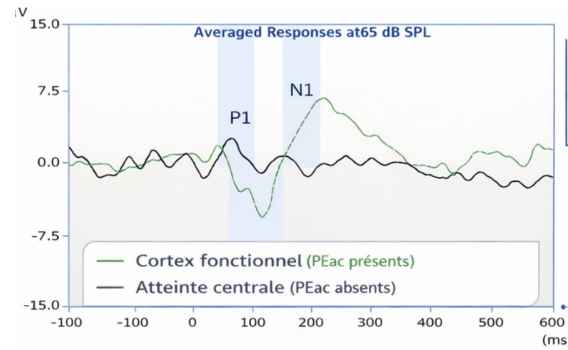
- **eABR présents et reproductibles** : Bon pronostic implant cochléaire
- **eABR altérés ou absents** : Pronostic IC plus incertain
- Aider au réglage (mapping/fréquence) et évaluer les interactions entre les canaux d'électrodes





PEAc (potentiels évoqués auditifs corticaux)

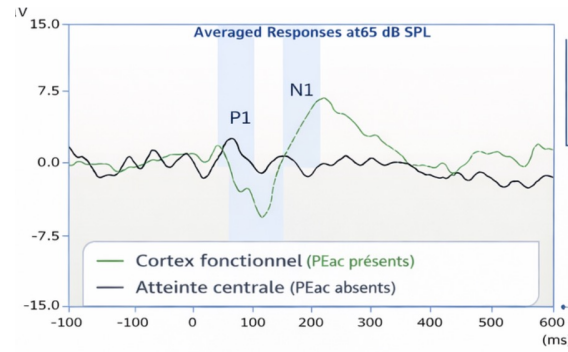
- **Ce que mesure le PEAc :**
 - Perception auditive au niveau du cortex : indépendante de la synchronisation périphérique
- **Intérêt :**
 - Évaluation objective de la maturation corticale
 - Utilisable même si PEA absents
 - Stimuli vocaux : m/g/t/s (250- 3250 Hz)
- **Valeur clinique dans la neuropathies auditives:**
 - PEAc présents → bon pronostic
 - PEAc absents → pronostic incertain





PEAc (potentiels évoqués auditifs corticaux)

- **Ce que mesure le PEAc :**
 - Perception auditive au niveau du cortex : indépendante de la synchronisation périphérique
- **Intérêt :**
 - Évaluation objective de la maturation corticale
 - Utilisable même si PEA absents
 - Stimuli vocaux : m/g/t/s (250- 3250 Hz)
- **Valeur clinique dans la neuropathies auditive:**
 - PEAc présents → bon pronostic
 - PEAc absents → pronostic incertain



Suivi après implantation : Onde P1

- Amélioration : Diminution latence + augmentation amplitude → plasticité
- Pas d'amélioration : limitation fonctionnelle



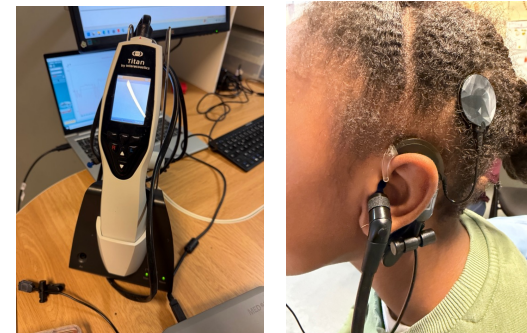
Implant cochléaire : eSRT

- **Mesure objective : eSRT**

Electrically evoked Stapedius Reflex Threshold : seuil du réflexe stapédien évoqué électriquement.

- Repère objectif pour calibrer les niveaux C/M
- Très utile si patient est peu fiable
- Valable chez l'adulte et l'enfant (Andrade KC et al., 2013, Wolfe & Kasulis, 2008).

**Problématique :
absence de réflexe stapédien dans la plupart
des neuropathies**



Brickley et al., 2005; Buckler et al., 2003 Andrade KC et al., 2013, Wolfe & Kasulis, 2008



Réglages



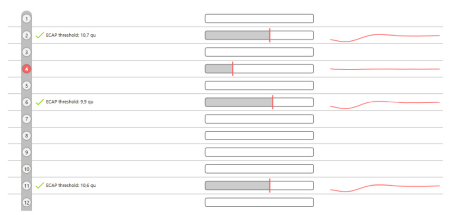
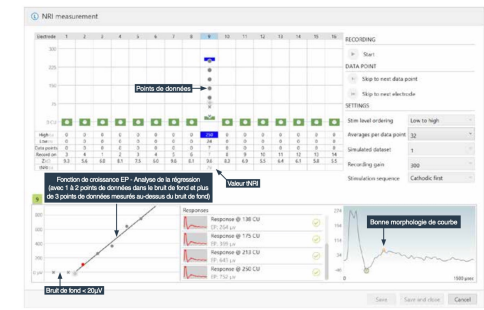
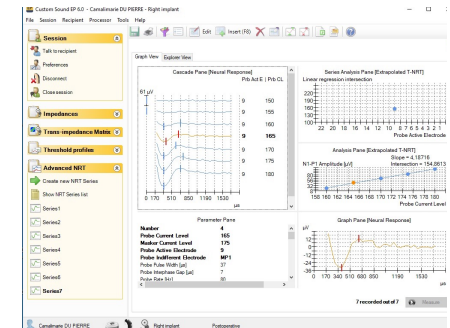
Réglage : Tableau clinique

- La psychoacoustique est souvent **variable / peu fiable** au début
- L'enjeu du réglage est de vérifier que le **nerf répond** et que la stimulation est « **utile** »



Implant cochléaire : Stratégie de réglage - eCAP

- **Mesure objective : eCAP (NRT/NRI/ART)**
- **Présence d'excitabilité neurale**
eCAP présent = nerf stimulable
- **Cartographie spatiale personnalisée**
eCAP par électrode → “zones faibles” vs “zones bonnes”
- **Aide au mapping**
Réglage T/C (ou MCL) quand le patient ne sait pas répondre
Le profil des seuils C/M peut être corrélé au profil des seuils NRT, pas leurs valeurs





Implant cochléaire : Stratégie de réglage - eCAP

- **Mesure objective : eCAP (NRT/NRI/ART)**

Eur Arch Otorhinolaryngol

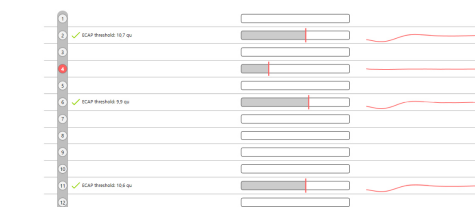
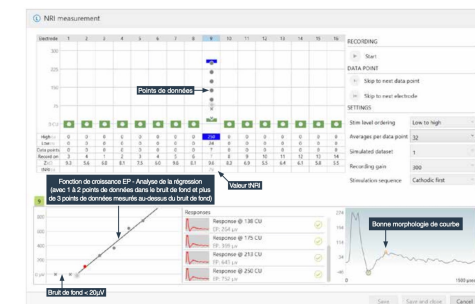
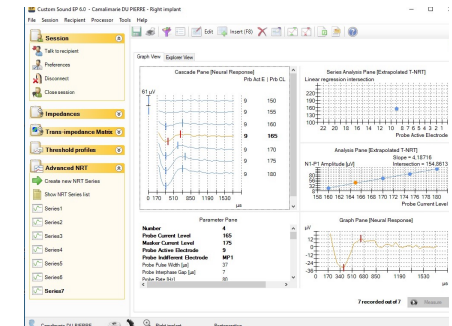
Effects of electrical stimulation rate in genetically confirmed pre- and post-Synaptic auditory neuropathy in children

[Majid Karimi](#)¹, [Mohsen Ahadi](#)², [Mohammad Ajalloueyan](#)³, [Nader Saki](#)⁴, [Saeid Morovati](#)⁵, [Golshan Mirmomeni](#)⁶

2026

Neuropathie présynaptique : eCAP souvent préservé

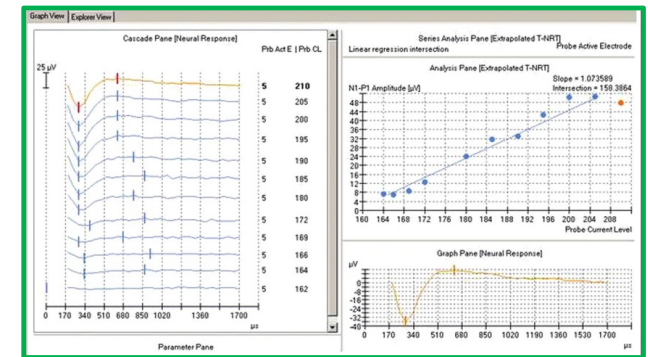
Neuropathie postsynaptique: eCAP parfois difficile à obtenir ou absent



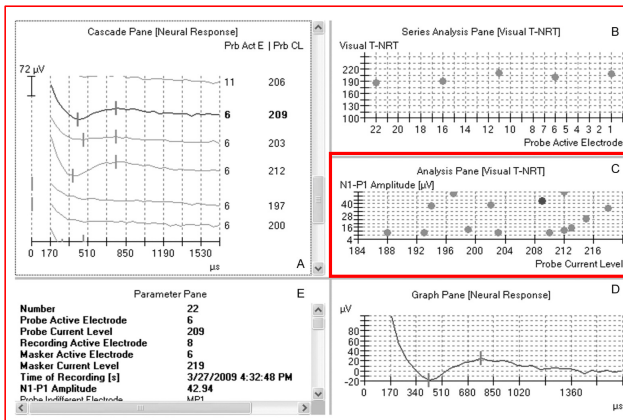


Implant cochléaire : Stratégie de réglage - eCAP

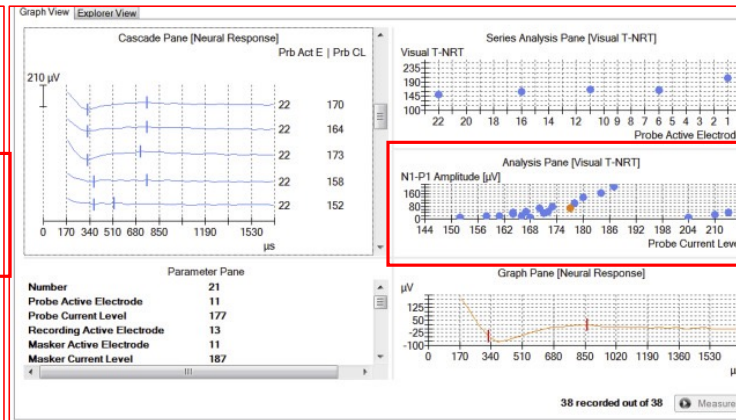
- **Mesure objective : eCAP (NRT/NRI/ART)**
- **La forme de la réponse :**
 - Amplitude N1-P1 : bonne croissance de la réponse (pente forte)
 - Forme de l'eCAP : bien défini



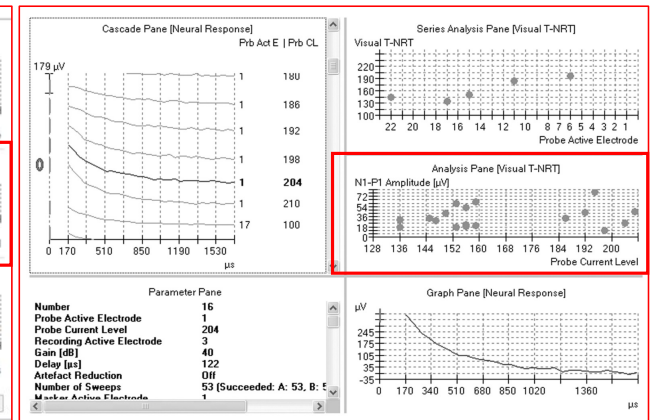
eCAP normal



Hétérogène



Saturation



Morphologie atypique



Implant cochléaire : Stratégie de réglage - eCAP

- **Mesure objective : eCAP (NRT/NRI/ART)**

eCAP absent : prudence - stimulation lente

eCAP hétérogène : désactivation électrodes ?

Nécessité d'un réglage individualisé basé sur eCAP + génétique



Implant cochléaire : tests objectifs

ECochG → site lésionnel

eCAP → excitabilité

eABR → synchronisation

PEAc → traitement cortical auditif

eSRT → confort (C/M)



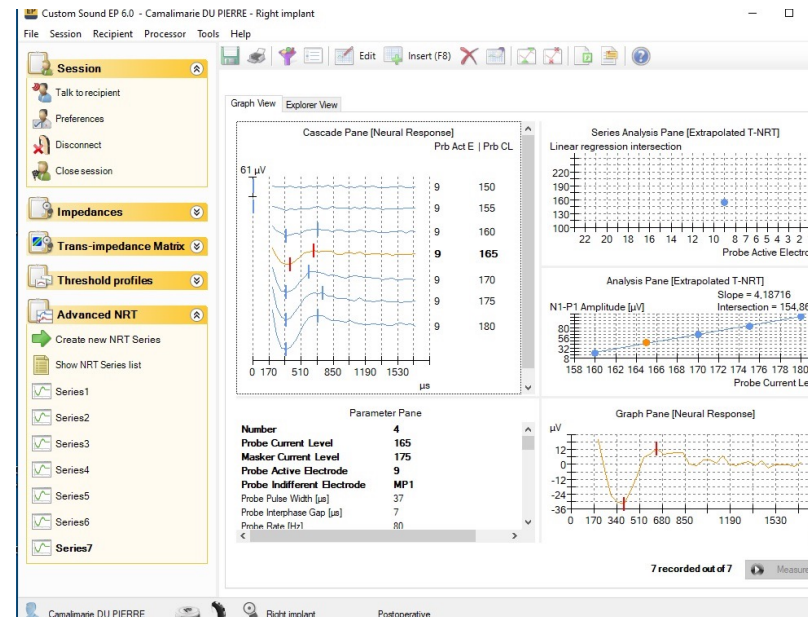
Réglages



Bonne progression

- **Stratégie recommandée : ACE**
→ bon compromis temporel/spectral
- **Maxima 8 à 10**
- **Fréquence : 720–900** parce que :
 - le nerf répond bien
 - problème synaptique est bypassé
 - Vérifier avec les eCAP
- **Réglage progressif :**
→ adaptation progressive

Logiciel Cochlear EP





Bonne progression

- **Stratégie recommandée : ACE**
 - bon compromis temporel/spectral
- **Maxima 8 à 10**
- **Fréquence : 720–900** parce que :
 - le nerf répond bien
 - problème synaptique est bypassé
 - Vérifier avec les eCAP
- **Réglage progressif :**
 - adaptation progressive

Performances faibles

- **Fréquence: 250 Hz** (point le plus important)
- **Maxima : à personnaliser**, souvent plus faible si confusion
- Modifier la largeur impulsion si nécessaire
- **Stratégie : ACE ou SPEAK** (stimule moins vite) :
 - permet de **réduire la surcharge temporelle**

Objectif :

- Améliorer la perception en réduisant le chaos temporel
- Améliorer synchronisation perçue

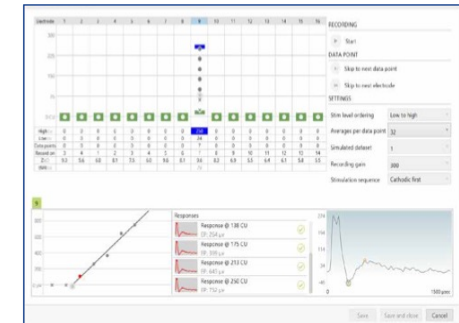


Réglages



Réglages chez AB

- Stimulation plus lente : vitesse diminuée (LP/PW ~75 μ s si besoin)
- T subjectifs sécurisés : audibilité stable, éviter sur-stimulations.
- Vérifier la réponse des NRI



Performances faibles

- HiRes séquentiel (mono-électrode) : signal plus simple (HiRes-S)
 - Densité spatiale : désactivation 1 électrode / 2 pour diminuer l'overlap
 - Traitement du signal : ClearVoice + sensibilité adaptée pour améliorer le RSB et le confort
-
- MAPs progressives + suivi très régulier



Bonne progression

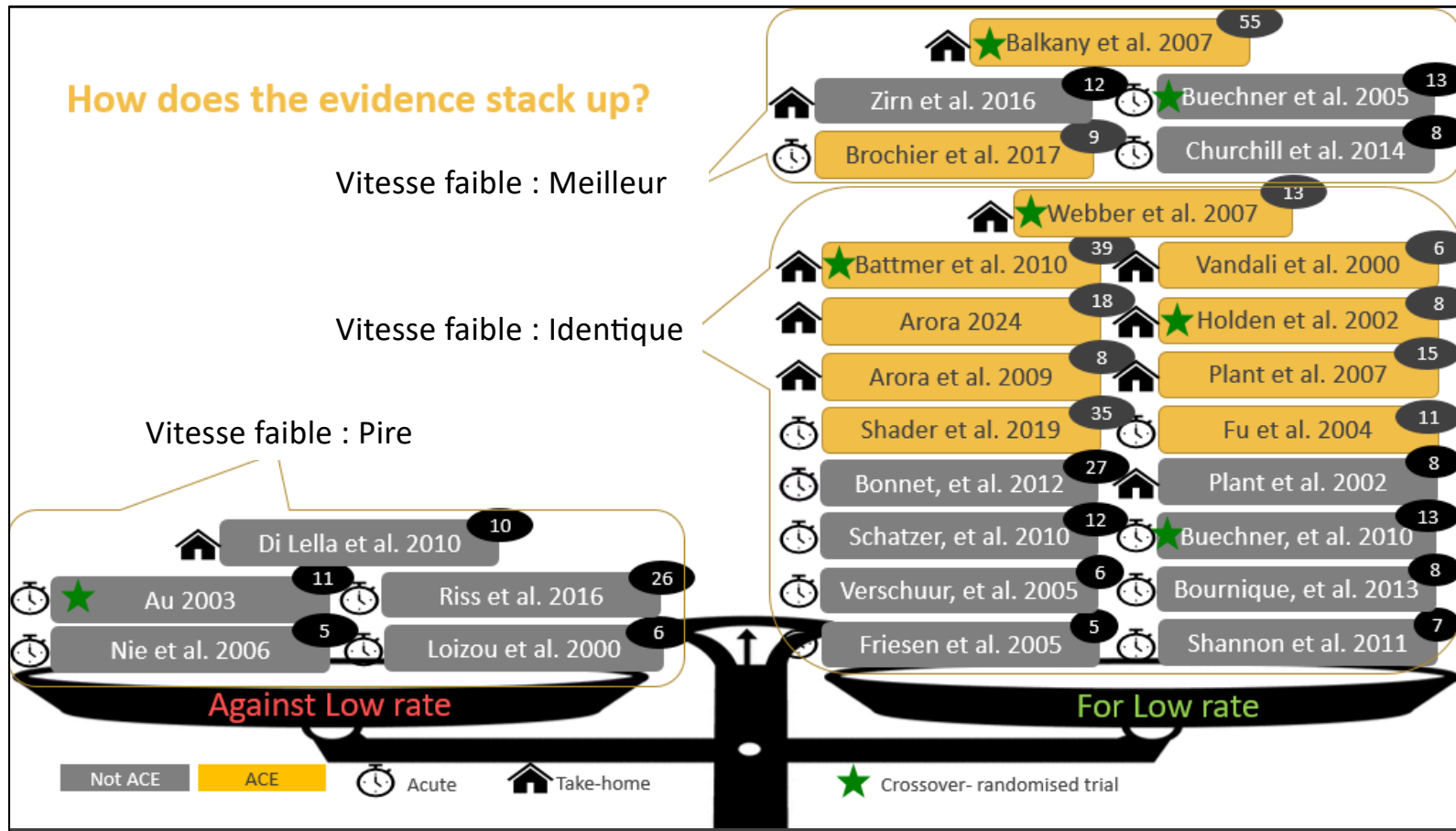
- **Stratégie recommandée** : FS4 / FS4p (FineHearing)
→ bon compromis
- **T ≈ 8%**
→ si mesures instables et peu fiables
- **Maplaw** : de 500 à 1000
- **Réglage progressif** :
→ adaptation progressive

Performances faibles

- **Stratégie** : FSP ou HD-CIS :
 - Réduire la vitesse de stim (pps) : entre 600 et 1000
 - **Réduire la surcharge temporelle**
- **Réglages des MCL avec PULSE plus large**
- **T mesurés et sous-corrigés** : diminue le bruit fond
 - Signal plus propre et contrastée
- Temps d'adaptation



Réglage: EBP





Systèmes FM : EBP

- Plusieurs études ont démontré l'avantage du système FM dans la prise en charge des neuropathies auditives.
- Associer très **précocement** l'utilisation de systèmes FM ou de microphones déportés
- **Amélioration du rapport signal/bruit**



roger

Neuroscience 171 (2010) 552–555

SUCCESSFUL TREATMENT OF AUDITORY PERCEPTUAL DISORDER IN INDIVIDUALS WITH FRIEDREICH ATAXIA

G. RANCE,¹ L. A. CORBEN,² E. DU BOURG,² A. KING³ AND M. B. DELATYCKI⁴

¹Department of Otolaryngology, The University of Melbourne, Parkville, Victoria 3010, Australia

²Bruno LeRoy Centre for Genetic Health Research, Parkville, Victoria, Australia

³Australian Hearing, Victoria, Australia

2008). This pattern is consistent with histologic evidence showing preserved cochlear structures in conjunction with specific auditory nerve damage in individuals with FRDA (Spoendlin, 1974).

Disruption of neural synchrony can have significant effects on auditory perception in listeners with FRDA. Recent work from our laboratory has revealed impaired temporal resolution (the ability to perceive rapid temporal

Auditory Processing Deficits in Children With Friedreich Ataxia

Gary Rance, PhD¹, Louise Corben, PhD², and Martin Delatycki, PhD^{2,3}

Journal of Child Neurology
27(9) 1197–1203
© The Author(s) 2012
Reprints and permission:
sagepub.com/journalsPermissions.nav
DOI: 10.1177/0883263812448963
http://jcn.sagepub.com
SAGE

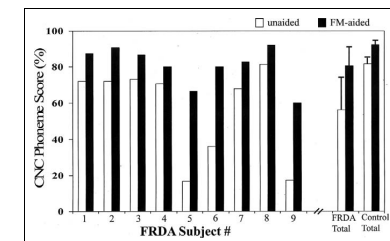


Figure 5. Unaided and FM-aided speech perception scores (CNC words at 0 dB SNR) for each of the Friedreich ataxia subjects. Also shown are the mean \pm 1 SD scores for the Friedreich ataxia and matched control groups. Abbreviations: CNC, consonant-nucleus-consonant; FRDA, Friedreich ataxia; SD, standard deviation; SNR, signal-to-noise ratio.



MESSAGES CLÉS

- La neuropathie auditive est une entité hétérogène → diagnostic étiologique essentiel
- Les explorations objectives permettent de guider le pronostic et les réglages
- L'implant cochléaire peut être très performant dans certaines étiologies
- **Le réglage doit être individualisé :**
 - Guidé par les profils **génétiques et neuronaux**
 - **La fréquence de stimulation → paramètre clé (EBP)**
- Le réglage doit être dynamique dans le temps

SFA société Française d'Audiologie



Scannez-moi !



**11-12
SEPT.
2026**

**Le Corum - Palais des congrès
Montpellier, France**

**Surdités unilatérales
et asymétriques : de la
recherche à la clinique.**

**SAVE
THE
DATE**

