



76 – novembre 2019
Spécial 20 ans d'Oreille et Vie

Bulletin de liaison

EDITO

Chers adhérents,

Voici votre nouveau bulletin d'information dont le contenu est largement consacré aux 20 ANS de l'association Oreille et Vie, notamment avec un résumé des conférences du Professeur Christine Petit et du Professeur Benoit GODEY, qui nous ont fait l'honneur de célébrer cet événement avec nos adhérents, les nombreux bretons qui avaient répondu à notre invitation et les adhérents des associations du BUCODES SURDIFRANCE. En effet notre Union d'associations avait décidé d'organiser son assemblée générale à Lorient pour cette occasion.

1

Nos activités sont toujours bien chargées. Après le festival interceltique cet été, nous sommes toujours à l'œuvre pour assurer le fonctionnement de l'association : demandes de subventions, recherche d'orthophonistes pour des séances de lecture labiale, préparation de la Journée Nationale de l'Audition 2020, les permanences au siège, les différents contacts. Bref une activité passionnante que les membres du bureau se partagent en fonction des disponibilités et des compétences.

Nous étions également cinq adhérentes de l'association à nous déplacer à Paris pour le congrès BUCODES SURDIFRANCE où nous avons passé deux jours intenses avec de multiples mini-conférences.

Le 24 Novembre prochain, ce sont les associations bretonnes qui se rencontrent une nouvelle fois à Hennebont pour travailler sur des sujets communs et nous aurons le plaisir d'y accueillir le nouveau Président du Bucodes SurdiFrance, Yann GRISSET, qui vient assister à cette rencontre, rendu curieux par cette énergie déployée par les associations bretonnes. Sachez que ces rencontres sont ouvertes à tous les adhérents, aussi, si vous souhaitez y participer n'hésitez pas à le faire savoir auprès d'Oreille et Vie.

Je vous dis à très bientôt et je vous souhaite à tous de très belles fêtes de fin d'année.

Nelly SEBTI

Présidente d' Oreille et Vie

INTRODUCTION A LA CONFERENCE

En obtenant du Professeur Christine PETIT la promesse d'une conférence à l'occasion des 20 ans d'Oreille et Vie et en recevant l'Assemblée Générale du Bucodes, l'association a permis à de nombreuses personnes du département et du Bucodes de profiter, le 25 mai, d'une information de qualité au niveau de la recherche sur les surdités, considérées sous l'angle de la génétique, et des espoirs thérapeutiques qui se dessinent

Le Professeur Benoît Godey a aussi fait l'honneur à l'association de venir présenter les espoirs que représente aujourd'hui, pour les personnes atteintes de surdité profonde, l'implantation cochléaire.

Ce sont près de 250 personnes qui se sont retrouvées au Méga CGR de Lanester pour écouter ces éminents professeurs. Une assemblée importante quand on sait la difficulté à rassembler autour de la surdité. Mais dès la veille les membres des associations de malentendants et devenus sourds, venus de toute la France pouvaient suivre les ateliers proposés sur les implants cochléaires ainsi que les nouveautés en outils numériques et de communication.

Pour ce bulletin la rédaction s'est attachée à reproduire largement les informations données lors de la conférence du 25 mai.



Madame Nelly SEBTI, présidente d'Oreille et Vie accueille les participants et conférenciers.

2

Bonjour à tous, je vous remercie de votre présence à cette conférence. Avant de laisser la parole à nos deux invités, je souhaitais excuser l'absence de plusieurs personnalités du département du Morbihan. J'accueille Mme Claudine DE BRASSIER, maire adjointe à la ville de Lanester, en charge des personnes handicapées et M. Jean-Marc LEAUTE, le président de la commission accessibilité de Lorient agglo.

Je vous présente :

- Madame Christine Petit, spécialiste de l'audition et des surdités. Elle a été lauréate du prix Kavli pour les neurosciences en 2018
- Le Professeur Godey que beaucoup connaissent. Il est médecin-chef au service O.R.L. du CHU de Rennes. Il a réalisé nos implantations.

Nous avons fait appel à Monsieur Fortin, ergonomiste, hygiéniste du travail. Il a accepté de réguler les échanges de notre conférence. Comme Madame DE BRASSIER doit partir, je vais lui proposer de faire une introduction.

Le mot de Mme Claudine DE BRASSIER

Merci beaucoup Madame la Présidente. Je vous demande de l'applaudir. Les présidentes organisent beaucoup de choses. Un grand merci à elle et à l'association Oreille et Vie. Bravo pour l'organisation du congrès et pour l'accueil sympathique et chaleureux.

J'ai l'honneur de vous accueillir au nom de la ville de Lanester. Elle s'engage pour toutes les accessibilités, pour tous les handicaps, et en particulier des handicaps invisibles. Je remercie Madame Guigo, membre de la commission communale d'accessibilité de la ville de Lanester. Elle œuvre beaucoup pour faire progresser l'accessibilité.

C'est un honneur d'avoir sur le territoire de Lanester le professeur Petit. Madame, je suis

impressionnée par votre cursus. Merci beaucoup de votre présence aujourd'hui.

Je vous souhaite à toutes et à tous de garder cette vivacité, et cette énergie que vous avez dans vos engagements pour faire progresser l'accessibilité des personnes sourdes et malentendantes. On a un travail énorme à faire dans chacune de nos villes, de nos associations, nos départements, nos régions. Ne lâchez rien ! On a besoin de vous.

Quand on est entendant, on ne peut pas réaliser toutes les difficultés que vous avez au quotidien. Sans vous, on ne peut pas faire progresser l'accessibilité. Je vous souhaite une très belle conférence à tous. Je suis sûre que je vais apprendre beaucoup de choses ce matin. Bonne journée, bon congrès!

GENETIQUE ET SURDITE

Résumé de la conférence du professeur Christine PETIT

Au cours de sa conférence, Madame Petit a souhaité présenter **les avancées réalisées au cours des 30 dernières années de recherche** menées avec des collègues spécialisés dans de nombreuses disciplines telles que la médecine, la physique, la chimie, la génétique, etc. Ces recherches ont été conduites dans le but d'essayer de **comprendre le fonctionnement du système auditif au niveau des mécanismes moléculaires** et de **découvrir à quoi correspondent les atteintes de l'audition, compte tenu de ces mécanismes moléculaires et cellulaires.**

➤ **La finalité** de ces recherches impliquait donc d'abord de **se doter d'un ensemble de connaissances indispensables**, de façon à pouvoir développer d'authentiques thérapies **et de répondre**, parallèlement au progrès des prothèses, qui constituent déjà des aides considérables, à **cette demande récurrente : retrouver son audition lorsqu'elle est dégradée.** Et tout ceci **en tenant compte**, bien sûr, **du fait que le bruit est l'agent agresseur majeur du système auditif**, qu'il s'agit d'un agent environnemental, et que son impact sur l'audition ne fait malheureusement que croître.

Les avancées scientifiques ainsi réalisées ont déjà permis d'améliorer la prise en charge des atteintes auditives. Et le développement de thérapies curatives de la cochlée, l'organe sensoriel de l'audition, est déjà amorcé. **Ces recherches, en effet, ont été menées essentiellement sur le système auditif périphérique, c'est-à-dire : la cochlée et les neurones qui envoient dans le cerveau les messages codés par les cellules sensorielles auditives.**

Sans cette recherche fondamentale, il n'y avait pas de développement possible en termes d'application médicale. Mais, comme il ne peut pas y avoir de passage immédiat de l'une à l'autre, l'effort qui doit être fait pour convertir les avancées de la recherche fondamentale en termes de bénéfices pour les personnes atteintes de troubles de l'audition doit consister en **l'apprentissage d'une autre façon de voir** qui, tout en utilisant les mêmes techniques qu'avant, puisse adopter une méthodologie et des approches différentes.

Si l'on compare l'animal et l'homme, on peut dire que **l'audition est devenue chez l'homme le premier système sensoriel de la communication**, et pas dans d'autres espèces. Chez l'homme, sans doute en raison du développement du langage, il y a environ 50 000 ans, et en raison du



Madame Christine Petit et M. Fortin
En arrière plan l'écran de transcription

développement concomitant de la musique, elle s'est constituée comme le système le plus important de la communication entre individus.

➤ **Le système auditif**, on le sait, comporte d'abord l'oreille externe, qui collecte les sons, et l'oreille moyenne, avec ses trois osselets, qui les transmettent. Les ondes sonores pénètrent ensuite dans l'oreille interne, où elles sont traitées par la cochlée.

- Les atteintes des deux premières structures sont responsables des **surdités de transmission**. Elles ne sont jamais très profondes.

- Les autres atteintes, celles de l'oreille interne, sont des **atteintes de perception**. Leur sévérité peut être graduée de légère à profonde.

L'organe sensoriel auditif est en effet la cochlée. Le son est codé au sein de la cochlée puis il va être transmis, à travers un ensemble de relais fort complexes, jusqu'au **cortex cérébral auditif**. Ce traitement devient de plus en plus sophistiqué et il intègre assez tôt les réponses à d'autres stimulations sensorielles. Ceci est tout à fait essentiel : la communication mettant en œuvre **les différents sens** est très utilisée. On pourrait parler à ce propos du langage parlé complété, de la lecture labiale, etc.

La surdité neurosensorielle peut atteindre en théorie n'importe laquelle de ces structures de la perception, Mais en pratique, lorsqu'il s'agit d'atteintes précoces, il s'agit d'atteintes cochléaires pour la plupart. Même si, parfois, il existe aussi des atteintes centrales associées à celles de la cochlée.

Dans le canal cochléaire se trouve l'épithélium sensoriel, c'est-à-dire un ensemble de cellules parmi lesquelles **les cellules sensorielles auditives, qui ont été appelées à tort « cellules ciliées »**. Car ce ne sont pas des cils qu'elles portent à leur extrémité et qui reçoivent les sons. Ce sont des structures qui ressemblent à des cils. Mais ce sont en fait des **microvillosités** beaucoup plus semblables à celles que nous avons dans l'intestin mais qui sont beaucoup moins mobiles.

4

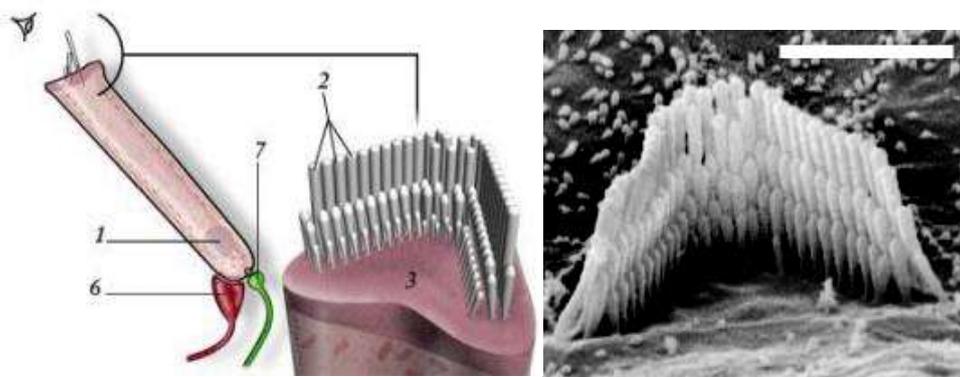
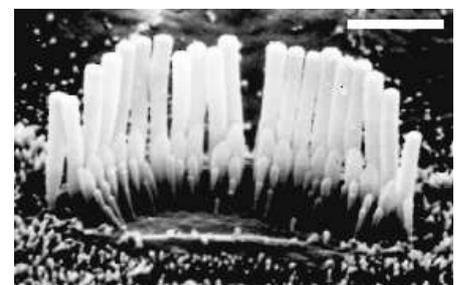


Schéma d'une cellule ciliée externe et photo de l'organisation de la touffe ciliaire.

Les cellules ciliées internes sont les seules véritables cellules sensorielles. Elles sont très peu nombreuses : 3500 chez l'homme. Elles sont stimulées au niveau de l'ensemble de ces microvillosités que l'on appelle les stéréocils. Cet ensemble de microvillosités s'appelle la touffe ciliaire. Lorsqu'elle est stimulée, la cellule sensorielle va coder les caractéristiques principales du son : son intensité, sa fréquence, et un paramètre temporel : la phase.



L'organisation de stéréocils de la Cellule Ciliée Interne est presque linéaire

Les neurones transmetteurs sont en contact avec la cellule sensorielle par l'intermédiaire des synapses¹. La cellule sensorielle, stimulée par le son, va libérer un neurotransmetteur chimique qui stimule à son tour le neurone qui forme une synapse avec elle. Ce neurone envoie alors le message codé dans les voies auditives.

Il y a d'autres cellules ciliées : ce sont **les cellules ciliées externes**. Elles portent également une touffe ciliaire. **Elles aussi vont être stimulées par le son, mais elles n'envoient quasiment aucun message au cerveau.** Elles sont pourtant très importantes. Si l'on perd entièrement la fonctionnalité des **cellules ciliées internes**, on est atteint d'une **surdité profonde**. Si on perd exclusivement la fonctionnalité des **cellules ciliées externes**, on souffre d'une **atteinte auditive de modérée à légèrement sévère**.

Comparable à un microphone, la cochlée transforme l'énergie acoustique en signal électrique. Les cellules ciliées internes convertissent le signal et le transmettent au cerveau, les cellules ciliées externes participent à cette conversion mais pas à la transmission. La cochlée analyse la fréquence des sons et joue aussi un rôle d'**amplificateur**, de sorte que chez les gens qui entendent « trop » bien, cela génère des distorsions désagréables : si l'on présente deux fréquences proches, la cochlée génère deux autres sons. Ce phénomène est essentiellement dû aux cellules ciliées externes.

➤ **Les atteintes de l'audition interviennent pour la plupart avec l'âge, au-delà de 50 ans.** Et, avec le vieillissement de la population, la perte auditive devient un problème majeur de santé publique mondial. Chez les personnes vieillissantes, la presbycusie est fréquente. L'OMS indique qu'elle atteindra 450 millions de personnes avant 2050. Elle est due à des facteurs génétiques et environnementaux (le bruit).

Une **conséquence** qui a été pointé récemment, c'est le **retentissement sur la cognition**.

À cela s'ajoutent **les risques de surdité provoqués par l'exposition au bruit**, soit dans un cadre professionnel à cause de nuisances sonores mal maîtrisées, soit dans un cadre récréatif. Et l'on sait maintenant que l'effet de l'intensité sonore est multiplié par le temps d'exposition. La cochlée peut donc se trouver fortement atteinte par le cumul de ces effets.

Les atteintes auditives forment par ailleurs le déficit sensoriel le plus fréquent : 420 millions de personnes à travers le monde souffrent d'une atteinte auditive handicapante. Aujourd'hui, l'organisation mondiale de la santé se penche très sérieusement sur cette question.

- Pour les adolescents, et les adultes jeunes, l'OMS souligne que 1,1 milliard d'entre eux risquent de développer une surdité à cause de l'exposition à une origine sonore, notamment dans des lieux où la nuisance sonore est mal maîtrisée, et notamment à cause de la musique écoutée à forte intensité.
- L'exposition au bruit dans les milieux professionnels, peut avoir des conséquences désastreuses.

Aujourd'hui, la communauté scientifique et médicale s'intéresse à la surdité liée au bruit. Et ceux qui publient les études les plus documentées dans le cadre du travail sont les scientifiques chinois.

On retiendra donc que **les atteintes d'audition constituent un problème de santé majeur, et transgénérationnel**.

Mais environ un enfant sur 700 est, à la naissance, atteint d'une surdité profonde d'origine génétique. Et c'est par le biais de la génétique que le problème des mécanismes moléculaires de l'audition a été abordé. Car le très petit nombre de cellules sensorielles dont nous disposons imposait pratiquement cette méthode. La génétique permet en effet, à partir d'un gène reconnu comme responsable d'une atteinte auditive, d'aller à la protéine, c'est-à-dire la molécule codée par ce gène, et de comprendre ensuite le rôle joué par celle-ci dans la cochlée. En outre, la génétique ne subit aucune contrainte du fait du nombre de cellules qui sont impliquées dans une fonction donnée. Même

¹ La synapse est la zone de contact entre deux neurones (cellules nerveuses) ou entre un neurone et une autre cellule. Elle est le lieu d'échanges moléculaires essentiels pour le passage de l'influx nerveux (le signal électrique).

si une seule molécule est impliquée, on peut suivre la transmission du gène défectueux qui la code à travers les générations successives².

On a ainsi pu passer de l'idée de "**surdité neurosensorielle**" au singulier, mais dont on savait qu'elle comportait sans doute plusieurs atteintes distinctes, à la notion d'**ensemble de surdités neurosensorielles** qui, actuellement, comporte environ **130 formes de surdités héréditaires précoces** dont on connaît le gène impliqué, le rôle de la protéine codée par ce gène et le mécanisme défectueux.

Mais comme **il est impossible d'accéder à ce mécanisme chez l'homme**, faute de pouvoir observer directement sa cochlée, et à cause de l'insuffisance des informations apportées par les tests audiométriques, **il a fallu recourir à des modèles animaux des surdités humaines. En l'occurrence, ceux fournis par des souris de laboratoire.** On peut inactiver chez elles tel ou tel gène que l'on sait défectueux chez l'homme et responsable d'une forme de surdité. Les souris ainsi traitées deviennent sourdes et l'on peut déchiffrer chez elles les mécanismes de chacune de ces atteintes.

Ces atteintes sont le plus souvent situées au niveau de la touffe ciliaire ou des synapses qui opèrent la jonction avec les neurones. **Une protéine s'est révélée particulièrement intéressante et porteuse d'espoirs : l'otoferline.** On peut donc envisager le développement de thérapies pharmacologiques et cellulaires : elles pourraient prévenir la mort des cellules sensorielles comme donner naissance à des thérapies géniques.

➤ **Le diagnostic moléculaire** s'est développé de façon efficace dans certains pays. Cela permet, pour les surdités précoces, d'indiquer le risque de récurrence. C'est-à-dire celui d'avoir un autre enfant atteint de surdité dans les familles. La description clinique de chaque forme de surdité est en marche.

La prévention de la perte auditive liée à certains médicaments est possible. On connaît les gènes qui en sont responsables. On sait aussi que certaines formes de surdité vont bénéficier d'une façon remarquable de l'implantation cochléaire. D'autres, moins. Et pour d'autres encore, il est possible que l'implantation soit même délétère sur les restes auditifs. Enfin, pour une personne majeure, la compréhension de la signification des tests auditifs chez l'homme a été précisée.

➤ **En matière de thérapies pharmacologiques**, des tests ont été entrepris afin de développer des médicaments qui, dans certaines situations, pourraient prévenir la mort des cellules sensorielles. **Pour ce qui est de la thérapie génique**, la thérapie cellulaire commence tout juste à poser les bases nécessaires de la connaissance qui lui permettra d'avancer. On pense pouvoir utiliser **des vecteurs pour transférer**, là où il le faut, c'est à dire **dans les cellules défectueuses, l'ADN ou l'ARN thérapeutique**, autrement dit les séquences de nucléotides qui vont avoir une action thérapeutique.

Jusqu'ici, on s'est principalement intéressé à **deux types de thérapie génique** :

- La première est **la thérapie par remplacement du gène**. Si l'on est atteint d'une surdité profonde à la naissance, bien souvent, c'est parce que les deux copies du gène sont atteintes. Pour chaque gène, on a, en effet, deux copies (*une par parent, NDLR*). Or, la surdité congénitale profonde, dans 90 % des cas, correspond à une atteinte des deux copies, qui sont des allèles (*les versions, NDLR*) du gène. Il s'agit donc de remplacer chaque copie défectueuse par une copie normale du gène. C'est ce que l'on a déjà commencé à mettre en œuvre.

- La seconde est **la thérapie génique par surexpression**. Suite à l'atteinte du gène, les protéines sont également atteintes. Si l'on peut faire hyper-exprimer la protéine normale, on va pouvoir diluer la protéine anormale et restituer une audition.

² Un tel travail a pu être mené sur une grande échelle auprès de familles atteintes de surdité congénitale tout autour du Bassin Méditerranéen.

Un gros travail a été fait en amont sur les vecteurs viraux. Il faut trouver les **bons virus**, ceux qui vont pénétrer dans la cellule défectueuse et la réparer. Une partie de ce travail concernant les cellules sensorielles auditives a été effectué, avec de bons résultats chez la souris. Le défi, bien entendu, reste le passage à l'homme.

Les virus que l'on privilégie aujourd'hui sont les **virus associés aux adénovirus ou AAV**. On dispose d'une palette de ce type de virus. Leur ADN est situé dans une enveloppe, que l'on appelle une capsid. Le virus va venir se coller à la cellule à traiter et y transférer l'ADN thérapeutique dont il est porteur. C'est une approche chirurgicale, en quelque sorte, mais beaucoup plus légère que la pose d'un implant cochléaire puisqu'elle ne consiste qu'en l'injection de ce virus, que l'on appelle « recombinant » car il va contenir et transférer le gène thérapeutique. Bien sûr, il est rendu inoffensif car il a été débarrassé de toutes les séquences qui lui permettaient de se répliquer et de coder sa propre capsid. C'est donc un virus qui n'en est plus vraiment un.

Les **premiers résultats**, publiés en **2012**, ont été ceux de la **restauration partielle de la fonction auditive, chez la souris, dans un modèle de surdité humaine** : une surdité profonde, en l'occurrence, avec atteinte de la synapse.

Les recherches menées à partir de là ont permis **ensuite** d'obtenir une **réversion totale**. Et des résultats encore plus intéressants ont été obtenus par la suite **en injectant le gène thérapeutique**, découpé en deux morceaux, **en combinant l'action de deux virus** injectés en même temps. L'aspect spectaculaire, c'est que la cellule interne ainsi traitée reconstitue la protéine qui lui faisait défaut et que **la réversion est stable**.

Ces résultats ont été obtenus en pratiquant les injections sur des souris âgées d'un mois. Car toutes les souris naissent sourdes. Or, le bébé humain commence à entendre dans l'utérus à partir du sixième mois. Si les souris ont été injectées à un mois, cela correspond, chez l'homme, à un enfant d'un an. On est donc en droit d'attendre une réversion majeure du seuil auditif chez les enfants qui ont été atteints de surdité profonde par l'altération du gène en question lorsqu'il sera ainsi traité. Il y a consensus au niveau international pour dire que **ce sera sans doute la première surdité génétique humaine qui fera l'objet d'essais thérapeutiques**.

Concernant le **syndrome de Usher** (surdité avec atteinte de l'équilibre et perte de la vue) on a pu, chez la souris, obtenir une **restauration partielle de l'audition, mais totale de l'équilibre**.

Pour ce qui est de l'adulte, on doit tenir compte du fait qu'il existe à la fois des **facteurs génétiques et des facteurs environnementaux**. Des premiers résultats ont été obtenus dans un déchiffrement des facteurs génétiques.

Dans environ 17 % des cas, lorsque la surdité de l'adulte est sévère et qu'elle survient après 40 ans, les gènes impliqués sont les mêmes que ceux qui sont responsables des surdités précoces. Mais l'atteinte est différente. Ce sont des modifications, des mutations qui sont un peu plus légères. Cela explique que l'atteinte auditive survienne plus tard dans la vie.

Mais **on a des pistes pour considérer comme possible le traitement génétique de ces formes tardives sévères**. Il y a des résultats en ce domaine, mais qui n'ont pas encore été publiés.

Madame Petit a conclu sa conférence en rendant hommage au travail de ses nombreux collègues, parmi lesquels Sophie Boucher et Paul Avan, ainsi que tous ceux qui ont travaillé avec elle sur les surdités héréditaires dans le bassin méditerranéen. Elle a terminé en remerciant les sponsors (dont la liste est apparue sur l'écran) dont l'aide a été primordiale tout au long de ces années de recherche.

Echange avec le public

M. Fortin : Merci pour cet exposé. Il illustre très bien tout le parcours depuis la recherche fondamentale, jusqu'à la mise en application auprès de vos confrères cliniciens, auprès des hôpitaux. Je dois dire que je suis impressionné par le chemin parcouru... depuis les côtes méditerranéennes jusqu'ici, dans le golfe du Morbihan. Et jusqu'à l'intérieur de nos oreilles. Vous expliquiez que pour qu'une pathologie héréditaire de l'oreille s'exprime chez un individu, il faut qu'il ait des parents qui ont une copie défectueuse d'un gène. Est-ce que l'on peut apparenter cela au mécanisme de la transmission des yeux bleus ? Par exemple : j'ai un papa aux yeux marron, une maman aux yeux marron, et moi, je suis né avec des yeux bleus : un gène récessif s'exprime. Est-ce que l'on peut faire un parallèle avec ce phénomène ?

Professeur Petit : Oui, on peut. J'ai évité d'utiliser des termes trop techniques. Je vous remercie de votre question. La surdité congénitale héréditaire, dans 90 % des cas, correspond à la situation suivante : deux parents entendent normalement. Ils possèdent chacun une copie du gène normal. Mais l'autre copie est altérée. Ils transmettent une des deux copies à leurs enfants. Ceux des enfants qui ont reçu les deux copies normales entendent normalement. Ceux qui ont reçu une copie normale de l'un des parents et une copie altérée de l'autre parent entendent eux aussi normalement. Ceux qui ont reçu les deux copies altérées seront atteints de surdité. C'est le même mécanisme que pour les yeux bleus.

M. Fortin : Voici deux autres questions. Est-ce que, pour vous, c'est important de faire un diagnostic génétique ? Est-ce que, pour les personnes qui nous écoutent, il est possible de faire un diagnostic génétique ?

Professeur Petit : Examinons cette situation : un premier enfant naît avec une surdité. Pour les parents, la question est toujours de savoir s'il y a un facteur héréditaire et, par conséquent, s'il y a un risque pour le prochain enfant. Pour ce qui est des formes récessives de surdité, d'après notre expérience, on détecte autour du bassin méditerranéen, dans 90 % des cas, un gène responsable de la surdité. Ce qui veut dire que l'on dispose là d'une très bonne couverture pour les formes récessives. C'est d'un grand intérêt quand on en arrive à la thérapie. Car on ne pourra bien sûr traiter par thérapie génique que les personnes dont le gène responsable a été formellement identifié.

La physiopathologie permettait de savoir à peu près quel était le bénéfice que l'on pouvait attendre d'un implant cochléaire. Or, il y a énormément d'informations qui peuvent être tirées d'un diagnostic moléculaire bien fait. C'est donc beaucoup plus compliqué.

Si l'on passe maintenant à la surdité de l'adulte, il faut absolument avoir à l'esprit que le diagnostic moléculaire a besoin de connaissances beaucoup plus larges que celles dont on dispose aujourd'hui. Les premiers résultats que j'ai partagés avec vous indiquent que l'on a souvent affaire à des atteintes qui sont, comme chez l'enfant, des atteintes d'un seul gène. Dans la perspective d'une thérapie génique, la personne ainsi diagnostiquée devrait être éligible à cette thérapie.

Nous avons pour objectif, concernant les atteintes héréditaires de l'audition, de déterminer si elles sont certainement responsables de surdité, si elles le sont peut-être ou si on peut rejeter cette hypothèse. Et si on pense qu'elles le sont peut-être, encore faut-il que cette estimation soit faite avec un certain ratio de fiabilité. Pour bien diagnostiquer les atteintes chez l'adulte, il faut pouvoir établir ce type de registre. Mais les mutations que l'on peut observer sont beaucoup plus subtiles. Et là, je souhaite tirer la sonnette d'alarme.

Le diagnostic moléculaire, celui de la surdité moléculaire de l'adulte, ne va pas pouvoir être fait par les seuls généticiens parce qu'il faut pouvoir, selon le type de mutation que l'on trouvera, prédire quelle est l'atteinte subie par la protéine. Et d'abord savoir si cette protéine est bien présente, et, si elle est présente, se poser la question de savoir si elle est partiellement fonctionnelle ou si elle ne l'est pas du tout.

Pour valider les mutations, on est obligé de pénétrer dans les systèmes cellulaires, dans des systèmes d'expression de la protéine, dans des moteurs moléculaires, pour lesquels il faut voir si la recherche avance partout avec la même vitesse. Nous avons parfois mené des expériences sur des modèles animaux, nous n'en sommes pas encore au passage à l'homme.

Il y a une véritable stratégie à mettre en œuvre. Et, pour l'instant, cela ne relève pas du diagnostic médical. Je pense qu'il faut d'abord une réflexion de toute la communauté scientifique qui devra s'appuyer bien davantage sur les laboratoires de recherche fondamentale, sur les travaux des biochimistes en particulier, pour développer le diagnostic moléculaire. Car il faudra alors pouvoir dire avec assurance : "C'est bien cette mutation, et celle-ci seule qui est responsable de la surdité qui apparaît chez cet adulte. Et l'on va peut-être pouvoir la traiter par thérapie génique."



M. Fortin : Je vous remercie. Il y a encore beaucoup de questions, je ne vais pas pouvoir toutes vous les poser. Je vais vous les laisser. Une dernière posée par un médecin. « Dans le cadre d'une presbycusie, est-ce que celle-ci entraîne systématiquement une dégénérescence cognitive si la perte d'audition n'est pas compensée ? »

Professeur Petit : La question est excellente. Récemment, nous nous sommes aperçus qu'il y avait un facteur de risque. Et oui, je crois qu'on peut parler de baisse des fonctions cognitives. Les travaux sur lesquels ces conclusions reposent ont été faits sur des personnes d'âge moyen, chez lesquelles une perte auditive importante a été diagnostiquée. **Le premier facteur de risque de baisse cognitive est la déficience auditive.**

Aujourd'hui, le défi est le suivant : est-ce que c'est l'atteinte périphérique qui est responsable de la baisse de la cognition ? En particulier en coupant votre lien social, que vous mettez beaucoup plus d'énergie à préserver qu'avant, ce en quoi je pense que vous avez raison.

Est-ce que c'est une conséquence de l'atteinte périphérique ? Auquel cas, être appareillé, et, dans le futur, bien traité, cela va-t-il permettre de freiner la baisse de la cognition, et peut-être même de n'avoir plus aucun problème cognitif ?

Ou bien, est-ce que les causes les plus fréquentes de l'atteinte cochléaire avec l'âge sont les mêmes que les causes les plus fréquentes de la perte de cognition ?

D'abord, il n'y a rien d'automatique. C'est un facteur de risque à 7 %. Nous ne sommes pas du tout dans le fait d'avoir une perte d'audition égale à une perte de cognition. Mais si l'on a compris à quoi correspond ce facteur de risque, et en quoi on peut éviter le déclin cognitif, il y aura un effort supplémentaire qui sera fait pour la compensation de l'audition.

Le problème est pris à bras-le-corps. Vous imaginez bien qu'il intéresse en premier chef les compagnies qui vendent des implants, les compagnies qui vendent des contours d'oreille.

La solution, qui repose sur des travaux qui vont impliquer des cohortes considérables de patients, arrivera d'ici deux ou trois ans, pas avant. Car, concernant les facteurs de risque, il faudra mener des études qui vont impliquer des dizaines de milliers de personnes. Grâce à cela, nous aurons à terme une réponse qui donnera des indications à l'ensemble de la population.

J'ai caricaturé la question en me demandant si c'était l'atteinte périphérique qui était responsable de l'atteinte centrale, ou si les mêmes causes sont co-responsables dans les deux cas. Il y a fort à parier que l'on conclura à un mélange des deux, dans des proportions variables d'un individu à l'autre.

M. Fortin : Je vous remercie beaucoup pour l'ensemble de votre intervention.

LES IMPLANTS COCHLEAIRES

Résumé de la conférence du Pr Benoît Godey



Je remercie l'association Oreille et Vie, Madame Guigo et Madame Sebti qui m'ont invité. J'y suis sensible. Je considère la collaboration avec vos associations comme extrêmement importante. Dans le processus de prise en charge du déficit auditif, l'expérience que vous avez, et que vous pouvez transmettre aux autres patients, à des nouveaux patients, est absolument fondamentale. Je suis donc heureux d'être présent ici. Et je suis aussi très honoré de parler après le professeur Christine Petit, une référence mondiale dans la prise en charge de la surdité génétique.

Je vais vous présenter ce que l'on peut savoir des nouveautés de l'implant cochléaire en 2019.

Madame Christine Petit vous a expliqué comment fonctionne l'oreille. J'en viens à la **prise en charge d'une surdité**.

- Si l'on a une atteinte du tympan ou des osselets, il est possible de réparer la surdité chirurgicalement.
- Si l'on a une atteinte partielle de l'oreille interne, on va mettre en place une prothèse auditive qui va capter les sons, les amplifier, les délivrer à la cochlée. On espère évidemment beaucoup des thérapies géniques que Madame Petit a présentées.
- Mais aujourd'hui, **si la cochlée n'est plus capable de recevoir des sons amplifiés pour redonner une compréhension correcte, on envisage de mettre un implant cochléaire.**

Description de l'implant cochléaire

C'est un dispositif avec deux parties :

- Une partie à l'extérieur, le processeur. Il comporte un microphone qui enregistre les sons, les analyse d'un point de vue numérique, les divise en bandes de fréquences. Cela est transmis à l'antenne, et le signal auditif est transmis à la partie interne.
- Il y a une capsule placée sous la peau d'où part un câble, et une électrode que l'on place dans la cochlée. L'électrode comporte entre 12 et 20 plots de stimulation. Chaque plot stimule le nerf de l'audition, et permet l'activation de toutes les voies neurologiques permettant au cerveau de recevoir l'information qu'elles transmettent et de la décoder comme perceptions auditives.



Le premier essai de placement d'une électrode près de la cochlée a été réalisé en 1957. Entre les années 60, et les années 70, les premiers prototypes de systèmes intra-cochléaires ont été conçus. Les implants cochléaires comportant de 12 à 22 électrodes, suivant les marques, ont été conçus à partir des années 80. Les centres d'implantation cochléaire se sont créés entre les années 90 et les années 2000, sur l'ensemble du territoire en France.

Où est-ce que nous en sommes aujourd'hui ?

Les centres d'implantation couvrent l'ensemble du territoire français. Et, ces dernières années, on a connu des évolutions technologiques. Il y a eu également des progrès dans la mise en place des implants cochléaires. Je vais vous expliquer ce que l'on peut attendre dans les années à venir en matière d'implantation cochléaire.

Principe de fonctionnement de l'implant

Le but est de capter les sons grâce à un microphone, et, d'envoyer de micro-impulsions électriques qui vont stimuler les neurones de l'oreille interne pour activer les voies auditives.

Les parties externes sont toutes faites sur le même principe : un microphone, un système électronique pour analyser le son, le processeur, et une antenne qui, par aimantation, envoie l'information à l'implant, la partie interne.

Les processeurs ont évolué. Dans les années 70, c'était une valise que l'on portait. Dans les années 80, ce n'était plus qu'un boîtier porté à la ceinture. Depuis les années 2000, ce sont des systèmes de contours d'oreille, placés au niveau de l'oreille, avec une antenne déportée. Depuis quelques années, différents fabricants proposent aussi des dispositifs sous forme de capsules qui se mettent au niveau de l'oreille, sans jonction avec l'antenne.

Cette évolution a permis d'obtenir des processeurs qui sont résistants à l'eau.

Les processeurs sont donc plus miniaturisés qu'il y a une dizaine d'années et leur puissance a été améliorée : ils sont capables d'envoyer des signaux de plus en plus riches. Ces dernières années, les implants cochléaires ont bénéficié des évolutions qui ont eu lieu dans le domaine de la prothèse auditive, avec notamment des micros directionnels. Le fait d'avoir une bonne connectivité permet de faire communiquer un implant avec une prothèse. Les implants peuvent bénéficier de connexions avec une boucle magnétique. Et vous avez aujourd'hui des micros FM ou des systèmes Bluetooth.

Les parties internes ont, elles aussi, évolué ces dernières années. Elles doivent obligatoirement comporter un aimant pour recevoir l'information. Il y a une partie électronique pour décoder le son, et le transformer en micro-impulsions électriques. Et il y a un porte-électrode, un câble dans lequel fait passer autant de fibres que le nombre de contacts de stimulation voulus. Au bout de ce porte-électrode, il y a un faisceau d'électrodes que l'on fait pénétrer dans la cochlée et qui permet de la stimuler.

Les fabricants ont mis en place plusieurs **types d'électrodes**. Il y a des électrodes qui vont entrer dans la cochlée en suivant son anatomie. D'autres épousent automatiquement la forme de la cochlée. Ces deux types d'électrodes ont des indications différentes selon les caractéristiques des surdités. Les fabricants mettent à notre disposition différents types d'électrodes et nous les adaptons à la surdité de chacun. Avant d'envisager une implantation, on fait un scanner de l'oreille : il permet de visualiser la cochlée. On mesure sa taille, on regarde s'il y a des anomalies particulières et, en fonction des examens, on décide du type d'électrodes qu'il est préférable de sélectionner.

Qui peut se voir proposer un implant cochléaire ? Quelles sont les indications ?

L'indication, c'est le fait de ne pas avoir une bonne compréhension auditive dès lors que l'on ne peut pas lire sur les lèvres. Ce sont les patients qui viennent nous consulter. Ils nous précisent qu'ils ont des grandes difficultés pour téléphoner, pour comprendre, et des difficultés pour écouter la radio.

Nous sommes dans un domaine médical pour lequel l'indication qui autorise à mettre l'implant a été définie au Journal Officiel. La Haute Autorité de Santé a donné des recommandations pour fixer les indications de mise en place d'un implant cochléaire. Le texte de loi dit que l'on peut poser un implant dès lors que la compréhension, à 60 dB, au maximum de réglage de la prothèse auditive, est de moins de 50 %. Cela signifie que si l'on vous parle à voix forte, que votre appareil est réglé au maximum et que, dans la phrase prononcée, vous avez compris moins de 50 % des syllabes, on considère que la compréhension de cette phrase devient extrêmement difficile.

Chez les adultes, nous avons des listes de mots pour faire les tests. Chez un enfant susceptible d'être implanté, par définition, il n'y a pas d'acquisition du langage, puisqu'il est atteint d'une surdité. Cela se fait donc en fonction du seuil de l'audition. Si l'enfant est équipé d'un appareil auditif, et si cet enfant ne peut pas entendre des sons inférieurs à 50 dB, il est possible de lui placer un implant cochléaire. Ce sont les enfants qui sont sourds sévères ou profonds, qu'ils soient sourds de naissance ou qu'ils soient

devenus sourds, que l'on peut implanter.

Chez les adultes, ce sont ceux dont la surdité a été évolutive qui peuvent bénéficier de l'implant. Aujourd'hui, on considère en effet que l'implantation cochléaire d'une personne adulte sourde profonde depuis la naissance ne donnera pas un résultat satisfaisant. Concernant les enfants, l'indication dépend de l'âge de l'implantation. Avec l'expérience acquise, on sait que l'âge d'implantation est un facteur très important. En effet les premières implantations ont été réalisées, dans les années 80, sur de jeunes hommes adultes ou sur de grands enfants souffrant de surdités congénitales profondes, depuis la naissance. Les résultats de ces implantations n'ont pas été satisfaisants.

Peu à peu, on a réalisé des **implantations chez des enfants de plus en plus jeunes**. On a considéré qu'il fallait implanter avant cinq ans puis on s'est aperçu que c'était mieux avant deux ans. Aujourd'hui, les recommandations internationales montrent qu'il s'agit, dans l'idéal, de réaliser l'implantation autour d'un an. Ces évolutions ont permis d'obtenir des résultats satisfaisants chez les jeunes enfants. **On ne peut pas implanter sans avoir un diagnostic de certitude**. Avant l'âge de trois mois, il est très difficile de pouvoir affirmer qu'une surdité est profonde. On attend un minimum de trois ou quatre mois d'expérience avec des prothèses auditives avant de pouvoir envisager une implantation. Elle peut se faire maintenant, avec le recul que permet l'expérience, aux alentours d'un an.

L'un des avantages de l'implantation cochléaire, c'est qu'elle se pratique avec une équipe pluridisciplinaire. Elle comprend un chirurgien, c'est lui qui met l'implant et il doit mettre en route l'évaluation auditive. Il y a une orthophoniste, qui a un rôle essentiel dans l'évaluation et le suivi. Il y a des psychologues, et des régleur, des audioprothésistes activer et règlent activer l'implant pour obtenir la meilleure stimulation possible. Et **il est important que le centre d'implantation soit en lien avec des structures telles que les associations**. Pour les enfants, il est important d'établir une connexion solide avec les centres qui les prennent en charge, notamment les CAMSP, les SSEFIS.

12

Le **bilan avant l'implantation** comprend d'abord une évaluation auditive. On mesure son audition et sa compréhension, on regarde si l'indication correspond à une intelligibilité de moins de 50 % à 60 dB, et cela, lors d'un test réalisé avec une voix forte et un réglage maximum des audioprothèses.

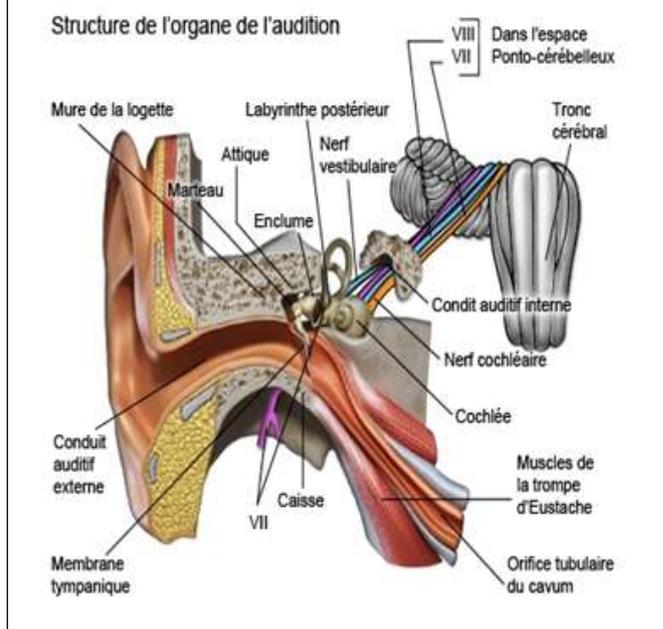
- On fait une évaluation orthophonique : elle permet de voir comment se fait la communication de la personne.

- L'évaluation psychologique va évaluer la motivation et l'environnement de la personne.

- L'évaluation génétique est très importante. Elle est systématique chez les enfants, proposée chez les adultes. On regarde si des pathologies sont associées à la surdité. On fait un bilan radiologique pour voir si l'implantation est réalisable.

Dans le cas d'un scanner normal, « l'escargot » cochléaire doit faire 2,5 tours. Mais on peut se trouver face à une toute petite cochlée, elle peut être mal formée ou encore ossifiée. Cela peut correspondre à des contre-indications : en cas d'ossification, on ne peut pas mettre d'implant. Parfois, nous n'avons pas de contre-indication mais des difficultés se présentent, qu'il faut connaître avant la réalisation du geste chirurgical.

Schéma de l'oreille dans lequel figure, à droite, le tronc cérébral qui reçoit les informations du nerf auditif. On voit le nerf cochléaire, le plus à droite du faisceau, le nerf vestibulaire à sa gauche. Ces nerfs véhiculent les informations auditives et celles de l'équilibre. On voit également le nerf facial en 3^{ème} position.



En plus d'un scanner, on réalise une I.R.M pour de visualiser le nerf auditif.

Les objectifs des différents bilans

Le bilan auditif permet de vérifier le niveau de sortie de la prothèse auditive ainsi que le niveau de surdité et on regarde si cela correspond à l'indication d'un implant cochléaire. Chez l'enfant, puisqu'on ne peut pas mesurer la compréhension, on regarde le seuil de récupération de l'audition et on estime le niveau de perception qu'on pourra atteindre avec la prothèse auditive.

Lors du bilan orthophonique, on établit comment l'audition est utilisée. Est-ce que la personne utilise la lecture labiale ? A-t-elle une appétence à communiquer ? Fait-elle attention à son environnement ? Quel est le mode de communication ? Nous avons tous une communication qui est à la fois auditive, visuelle, gestuelle. Mais chacun de nous met des proportions différentes dans ces différents moyens de communication. L'orthophoniste fait aussi un bilan vocal, associé à un bilan linguistique.

Le bilan neuropsychologique est, lui aussi, très important. Il évalue la motivation de la personne concernée, ainsi que la motivation de la famille. En effet la mise en place d'un implant cochléaire consiste en un processus assez long. Il y a un bilan, une intervention, des réglages, etc. De sorte que si la personne concernée n'a pas l'énergie, ne se sent pas la capacité, n'a pas envie... il est préférable de ne pas aller au bout du processus. La motivation du patient est un élément extrêmement important. La neuropsychologue fait aussi un bilan cognitif. Chez l'enfant, on regarde son développement, et les prérequis de communication. Chez les grands enfants, on regarde la scolarité.

À la fin du bilan, on fait une synthèse. Pour les adultes, elle est faite par les membres du centre d'implantation cochléaire qui ont réalisé le bilan : le médecin, l'orthophoniste, le ou la psychologue, l'audioprothésiste. Ils donnent leur avis sur le fait de savoir s'il est pertinent ou pas de mettre un implant. Ensuite, le patient est revu. On lui donne l'information et c'est lui qui décide s'il souhaite ou non qu'on procède à cette implantation.

Pour les enfants, ce bilan est coordonné avec les centres qui les prennent en charge, CAMSP, SSEFIS lors de réunions de synthèse. Nous n'agissons jamais sans l'avis du centre qui prend en charge l'enfant.

Quelles sont les contre-indications ?

Elles peuvent être audiologiques. Certaines personnes ont une surdité très importantes, mais conservent une intelligibilité de la parole. Les résultats, dans ce cas, peuvent être estimés aussi bons avec la prothèse qu'avec l'implant. On considère alors que s'il n'y a pas d'amélioration prévisible grâce à l'implant par rapport à ce qu'on peut obtenir de la prothèse, il n'y a pas de raison d'implanter.

On peut avoir des contre-indications médicales : le nerf peut être malade, la cochlée peut ne pas recevoir l'information.

Les contre-indications peuvent être psychologiques si un patient a un niveau auditif qui peut correspondre à une implantation mais n'est pas motivé, on considère qu'il ne faut pas l'implanter.

Pour la réalisation de l'implantation chez les enfants, il y a toute une préparation mise en œuvre en collaboration avec les parents et les institutions. On prépare l'enfant à ce qui va se passer en le faisant participer à des jeux symboliques : il va être hospitalisé, va rencontrer des médecins, avec des masques. Il va aller en salle d'opération, pour qu'il ne soit pas étonné de tout cela. On accompagne l'enfant avec des orthophonistes jusqu'au bloc opératoire. Aujourd'hui, les implantations chez l'enfant se font de préférence avant l'âge d'un an : l'accompagnement est plus simple avec les bébés.

L'intervention chirurgicale se fait en ambulatoire dans la majorité des cas. Le patient entre le matin et, sauf complications, il peut rentrer chez lui le soir. On dispose d'anesthésies spécifiques ce qui permet au patient de sortir relativement tôt. Mais s'il y a le moindre problème, la personne est gardée à l'hôpital, notamment s'il y a des douleurs, des problèmes d'équilibre.

On fait une petite incision derrière l'oreille, on fraise l'os, la mastoïde, que l'on traverse. On passe sous le tympan et on arrive au niveau de l'oreille interne. On ouvre une petite fenêtre de la cochlée, la

fenêtre ronde. Et, délicatement, on fait pénétrer l'électrode dans la cochlée. L'ensemble de l'opération se fait sous microscope.



Lors de l'opération, on réalise un monitoring du nerf facial : il passe dans l'oreille. Toute opération de l'oreille peut présenter un risque d'abîmer ce nerf, un risque cependant très faible. Pour éviter toute lésion, on met des électrodes sur le visage du patient pour étudier le fonctionnement du nerf pendant l'opération. À la fin de l'opération, on procède à des tests sur l'implant : on active chaque électrode pour voir si le courant passe bien entre l'implant, le corps de l'implant, et l'électrode. On regarde si, dans la cochlée, les électrodes sont correctement activées, on mesure l'impédance de chaque électrode et on envoie des micro-impulsions. C'est à dire qu'on regarde si tout fonctionne bien. Et au réveil, on fait une radiographie pour vérifier que l'électrode est bien positionnée dans la cochlée. Puis le patient retourne chez lui.

On active l'implant quelque temps après selon des délais variables suivant les centres. Autrefois, on ne le faisait qu'environ un mois après l'opération car on souhaitait attendre que tout soit bien cicatrisé. Maintenant, on procède plutôt aux activations 15 jours environ après l'intervention chirurgicale. Certains centres réalisent même l'activation dès le lendemain.

Il s'agit de mettre en place la partie externe et d'activer la partie interne. Lors de la première activation, l'audioprothésiste règle l'intensité de l'impulsion sur chaque électrode. La personne devra ensuite subir d'autres réglages permettant d'augmenter progressivement la puissance de stimulation. Ainsi, le patient est revu régulièrement dans le service. Le principe de ces réglages, c'est d'augmenter progressivement la puissance afin que le son soit le meilleur possible sans qu'à aucun moment il devienne désagréable. C'est le travail de l'audioprothésiste.

À côté des réglages, il y a **la rééducation orthophonique**. Elle est indispensable : on ne peut pas avoir des résultats satisfaisants sans cette rééducation.

Sa durée et son importance sont très variables. Au bout de quelques séances, certaines personnes se débrouillent très bien. Pour d'autres, il faut des durées plus longues. En moyenne, il faut compter deux à trois ans. Le but, c'est de faire travailler l'oreille, et surtout le cerveau, pour qu'à partir des informations qu'il reçoit, et qui sont différentes de celles d'une audition naturelle, il puisse apprendre à reconnaître des bruits, puis des syllabes, puis des mots, qui vont former des phrases. C'est un entraînement très régulier et absolument indispensable. Chez les adultes, la rééducation se fait chez les orthophonistes, dans leur cabinet, à côté de la maison. Chez les enfants, c'est dans les centres, dans lesquels les orthophonistes se déplacent.

Que dire des résultats ?

Chez l'enfant, il s'agit de permettre l'oralisation. On sait que la capacité de développer une compréhension de la parole sera de meilleure qualité, lors d'une surdité sévère et profonde, avec un implant cochléaire qu'avec une prothèse auditive. Le but, c'est que l'enfant puisse développer une voix d'une qualité telle qu'elle soit comprise par les autres.

Chez l'adulte, le but est d'améliorer la communication. Le prérequis indispensable, c'est la rééducation orthophonique. Le but, c'est de percevoir des sons, d'améliorer la compréhension de la parole et, par ce biais, d'améliorer les interactions du patient, qu'elles soient sociales ou professionnelles.

Ces résultats sont variables d'une personne à l'autre : on ne peut pas faire de prédiction.

Lorsque les personnes qui nous consultent disent : "J'ai une intelligibilité de 30 %. Quel pourcentage est-ce que je vais gagner ?" On ne peut pas leur donner de score. Il y a des situations très difficiles, notamment dans le bruit. Pour certaines personnes, l'intelligibilité obtenue est pratiquement équivalente à celle des normo-entendants. Pour d'autres, il y a une amélioration de la perception et de la lecture labiale. Il y a donc une très grande variabilité dans le domaine des résultats.

Le but, c'est la satisfaction du patient. C'est pourquoi, lors du bilan, on s'attache à savoir comment le patient se projette après une implantation. Qu'est-ce qu'il souhaite ? Quel est le but qu'il se fixe ? Il faut

regarder si ce souhait a des chances d'être exaucé. Notre souhait, à nous, thérapeutes, ce n'est pas d'atteindre un pourcentage déterminé de compréhension. Mais de faire en sorte que le patient puisse approcher du résultat qu'il peut espérer.

Chez l'enfant, il y a une grande différence de résultats selon l'âge de l'implantation. Le but, c'est d'améliorer la compréhension de la parole, la production vocale afin de l'insérer dans un cursus scolaire traditionnel, pour donner par la suite à cet enfant les meilleures chances de développement professionnel. Chez l'enfant, comme chez l'adulte, il y a des situations qui sont difficiles. Notamment lorsqu'il y a des retards, ou des handicaps associés.

Lorsque l'on regarde l'incidence de l'âge d'implantation, on constate que cet âge joue un rôle majeur dans les résultats obtenus. Actuellement, pour l'ensemble des pays, il y a une recommandation : s'il existe une possibilité d'implanter l'enfant vers l'âge d'un an, on le fait sans hésiter. À deux ans et trois ans, il y a de bons résultats. Mais à un an, on a un maximum de chances de donner à l'enfant une intelligibilité, une compréhension la plus proche possible de celle des entendants.

Concernant les adultes ou les adolescents sourds congénitaux, la situation est beaucoup plus rare. La plupart des jeunes adultes actuellement implantés l'ont été à un âge précoce. Mais certaines personnes nous consultent avec une surdité profonde congénitale. Or la communication, chez elles, s'est structurée d'une autre façon. Notamment sur un mode visuel.

Il faut leur donner l'information suivante : une fois implantée, la personne pourra percevoir des bruits, mieux lire sur les lèvres. Mais en aucun cas, l'implantation, chez un adulte jeune souffrant d'une surdité profonde congénitale, ne pourra changer le mode de communication auquel il est habitué. La personne en question conservera un mode de communication de type visuel. Il est important de lui donner honnêtement ce type d'information. Si, dans ce cas, la demande, c'est d'obtenir une compréhension spontanée sans lecture labiale, il est important de répondre que l'implantation ne pourra pas donner ce résultat.

L'implantation bilatérale est maintenant possible en France chez l'adulte depuis 2009 avec prise en charge par la sécurité sociale. Et c'est aussi le cas, depuis 2011, chez l'enfant. Les deux oreilles sont importantes pour la stéréophonie.

L'implantation bilatérale donne de meilleurs résultats en termes de compréhension, notamment dans le bruit, bien que cela reste une situation difficile, même avec un implant de chaque côté. Mais la compréhension est tout de même meilleure. Et cela permet de localiser l'origine des sources sonores, et de mieux comprendre lorsque l'on vous parle, d'un côté comme de l'autre.

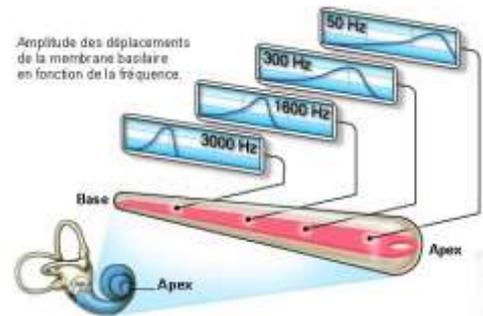
Il est rare, cependant, que l'on mette un implant cochléaire d'emblée sur les deux oreilles. On le fait lorsqu'il n'y a plus du tout de résultats avec la prothèse auditive. Cela peut être le cas de certains enfants. Chez les adultes, c'est beaucoup plus rare. En général, la personne consultante a été appareillée et elle a souffert d'une diminution progressive de l'audition. Il est rare que cette personne en arrive à un stade où l'on ne puisse constater aucun bénéfice de la prothèse auditive. Cela se produit généralement dans le cas de surdités qui arrivent très rapidement, après des traumatismes, ou des infections. Le plus souvent, on met l'implant sur la plus mauvaise oreille. On garde le bénéfice de la prothèse auditive pour l'autre. Si l'implant devient plus performant que la prothèse qui est restée sur cette autre oreille, et si le patient le souhaite, on peut mettre un implant cochléaire sur la seconde oreille.

Concernant la **stimulation électroacoustique**, lorsque l'on mettait les implants avant les années 2005, on introduisait totalement l'électrode dans la cochlée, de façon très minutieuse, mais cela ne permettait pas de conserver des fonctions auditives internes.

Aujourd'hui, les fabricants font des électrodes très fines qui permettent de garder certaines des fonctions de l'oreille interne, notamment la perception des sons graves. Certains patients n'ont plus d'audition sur les fréquences moyennes et les fréquences aiguës. Par contre, leur perception des sons

graves est encore performante. En pareil cas, on a maintenant la possibilité d'introduire l'électrode de façon a-traumatique. On procède alors à une insertion très lente. On arrive à garder ainsi une cochlée stimulée par l'implant cochléaire pour les sons moyens et aigus, mais qui garde des fonctions auditives pour les sons graves.

Il y a en effet une organisation des fréquences précises. À la base de cette cochlée (qui est figurée déroulée), nous avons les sons aigus à la base et on va vers les sons graves situés vers l'apex. On fait pénétrer l'électrode jusqu'aux fréquences médianes et on ne va pas jusqu'à atteindre la zone des sons graves, pour en conserver la perception auditive naturelle.



Les études que nous avons réalisées, qui sont concordantes dans toutes les équipes, montrent que lorsque l'on garde les sons graves, la compréhension est de meilleure qualité, et le son perçu par le cerveau possède une meilleure musicalité, une meilleure prosodie, c'est-à-dire la capacité d'entendre l'aspect musical des phrases. Il peut donc y avoir un bénéfice certain à procéder de cette façon.

Remarques diverses

• Implants cochléaires et acouphènes

Un certain nombre de patients qui peuvent présenter une oreille bonne, voire normale, et une autre qui n'entend plus rien, souffrent d'acouphènes très importants.

Le meilleur traitement, c'est de lui envoyer du son. Chez les personnes qui disposent d'une oreille normale et d'une autre oreille qui n'entend plus et pâtissent d'acouphènes invalidants, la mise en place d'un implant permet de masquer en partie ces acouphènes et d'améliorer le bien être du patient.

L'acouphène est dû fait que, si un organe sensoriel n'envoie plus d'informations à la partie du cerveau qui sert à décoder ces informations, le cerveau va, en quelque sorte, « compenser » et générer de fausses informations. S'agissant de l'audition, si le « décodeur » cérébral n'est plus contrôlé, il va générer des acouphènes.

Aujourd'hui, en France, nous n'avons pas encore l'autorisation administrative d'installer l'implant cochléaire dans ces situations. Mais des études ont montré qu'il y avait un bénéfice à en attendre. L'implant mis sur la mauvaise oreille ne gêne pas la bonne oreille. On pouvait en effet craindre qu'un dispositif qui engendre des sons artificiels gêne la bonne oreille. Mais ce n'est pas le cas. Pour ces patients, on pourra peut-être proposer un implant cochléaire dans le futur. C'est ce que l'on attend pour les années à venir, mais on sait que la fiabilité du procédé est très bonne.

- Il arrive que les implants tombent en panne ou arrivent en fin de vie. Aujourd'hui, la longévité des appareils a été améliorée : on attend d'un implant une durée de vie de 20 à 25 ans.
- On attend également des systèmes totalement implantables. Il y a deux obstacles : le microphone, qui doit être placé sous la peau et une batterie fiable de très longue durée qui reste à inventer. Un implant cochléaire consomme plus de batteries qu'une prothèse auditive ou qu'un implant d'oreille moyenne. Des prototypes ont été réalisés. On peut s'attendre à ce que, d'ici une dizaine ou une quinzaine d'années, on ait sur le marché des systèmes implantés.
- On pense aussi pouvoir utiliser l'implant cochléaire pour délivrer des produits pharmacologiques. On pourrait mettre de la cortisone sur les électrodes, pour limiter l'inflammation. Cela pourrait aider à réparer.
- Actuellement, nous sommes avancés sur des systèmes de robotique chirurgicale, qui vont permettre d'insérer les électrodes de façon plus précise moins traumatisante que peut le faire la main

du chirurgien. Il y a en effet des équipes qui travaillent sur des systèmes qui permettent d'introduire l'électrode grâce à un robot. D'ici une dizaine d'années, on pourra probablement placer l'implant avec ce système robotisé.

- Des recherches sont menées sur des stimulations optiques des neurones de l'oreille interne. Aujourd'hui, on met en place un plot de stimulation. Il envoie un courant électrique mais les courants ne stimulent pas une zone précise de la cochlée. Les plots sont limités par leur nombre et par la zone de stimulation. Pour avoir un grand nombre de stimulations, il s'agit d'introduire des fibres optiques dans l'oreille interne pour stimuler une zone plus précise. Au préalable, il faudra une thérapie génique pour, en introduisant le virus adéquat, rendre les neurones sensibles aux photons. Et ensuite, on va mettre en place des fibres optiques dans la cochlée. Aujourd'hui, nous en sommes au stade de l'expérimentation animale. On ne sait pas encore si les dispositifs actuellement testés seront applicables un jour chez l'homme.
- On attend également une amélioration des performances des implants. Depuis les années 2000, on a vu une nette amélioration de la puissance des processeurs. On s'attend donc à ce que les implants soient de plus en plus performants.

En conclusion, je dirai que l'implant cochléaire permet de réhabiliter une audition, lorsque c'est indiqué, dans des cas de surdités sévères et profondes. Cela permet d'améliorer la communication orale.

J'insiste tout particulièrement sur l'importance du suivi, et notamment sur le rôle de la rééducation orthophonique. C'est absolument indispensable.

Chez l'enfant, on obtient des nettes améliorations des résultats avec la précocité de l'implantation et aussi grâce au dépistage précoce de la surdité.

Et, bien sûr, on souhaite que, dans les années à venir, se poursuive l'amélioration des dispositifs actuels ainsi que de l'ensemble des résultats qu'on peut en espérer.

Echange avec le public

Mr Fortin : Merci, Professeur, pour votre exposé. Je retiens ceci : l'importance de la plasticité du cerveau. Et aussi plus on intervient tôt, sur un jeune enfant, plus il va pouvoir s'habituer, nourrir son cerveau avec des informations sonores. Et que plus on intervient tard, sur un enfant plus âgé, plus il lui sera difficile d'intégrer l'information.

Si l'on prend maintenant le cas d'une personne qui souffre de presbyacousie, est-ce qu'il y a intérêt pour elle à s'équiper le plus tôt possible ? Pour éviter de perdre le souvenir de sa voix, et de la voix des autres, pour mieux comprendre avec l'implant, si elle doit être implantée ?

Professeur Benoît Godey : Vous avez tout à fait raison. On se trouve souvent devant des situations où on a le sentiment d'arriver trop tard. Il est important que la personne âgée puisse maintenir une bonne communication avec son entourage, une communication qui permette le maintien des interactions sociales.

Madame Petit les a rappelées et on connaît les corrélations qui s'établissent entre le déclin social et les problèmes cognitifs. Lorsqu'une personne n'a plus de communication satisfaisante du fait de sa surdité, il est important pour elle de prendre en charge sa communication, et d'abord grâce à des prothèses auditives. Si les prothèses ne sont plus suffisantes, il faut mettre en place un implant cochléaire. Il ne faut pas que la personne se trouve privée de communication. C'est le défaut des interactions sociales qui va précipiter les choses.

Mr Fortin : J'ai une question sur la communication unilatérale : "Dans le cas d'une surdité liée à une infection, est-ce qu'il est possible de mettre en place une implantation unilatérale sur une oreille interne détériorée par cette infection ?"

Professeur Godey : Oui. C'est ce que l'on appelle les labyrinthites. Un microbe peut avoir détruit l'oreille interne. Ce n'est pas une contre-indication à l'implantation. On peut avoir des résultats équivalents aux autres implantations.

Certaines maladies, comme la méningite, peuvent amener une ossification de la cochlée. Il faut alors une intervention urgente. Si une personne a fait une méningite et qu'elle devient sourde, il faut rapidement réaliser des examens radiologiques pour vérifier qu'il n'y a pas de début d'ossification de la cochlée. Si on constate cela, c'est à une implantation en urgence qu'on doit procéder, dans la semaine qui suit.

Mr Fortin : J'ai une question de la présidente de SURDI 34. "Une personne implantée a parfois des problèmes de vertiges après l'opération. Est-ce qu'une bi-implantation accroît ce risque ?"

Professeur Benoît Godey : Oui. Il est fréquent qu'après l'implantation on ressent de l'instabilité. Le risque est de 2 % chez l'enfant. Si on met un implant cochléaire des deux côtés, le risque est multiplié par deux. Cela reste malgré tout un risque très faible. L'immense majorité des patients garde un équilibre normal. Lors d'une bi-implantation, on demande au patient s'il a souffert de troubles de l'équilibre. On fait parfois des tests pour vérifier que la première oreille garde des fonctions d'équilibre normales.

Mr Fortin : Une autre question autour du BAHA.

18

Professeur Benoît Godey : L'implant BAHA n'a rien à voir avec l'implant cochléaire. On met un implant cochléaire lorsque la cochlée ne fonctionne plus et lorsque le nerf est normal. Un BAHA, c'est une prothèse auditive dite à ancrage osseux car on la fixe dans l'os. Elle crée des vibrations osseuses qui sont transmises directement aux cellules de l'oreille interne.

Les conditions pour la mettre en place sont réunies lorsque l'on est atteint d'une surdité de l'oreille moyenne et que les cellules de l'oreille interne sont normales. Il n'y a donc pas de surdité de perception comme dans le cas d'une implantation cochléaire.

Il est possible d'envisager cette prothèse lorsque les sons ne sont pas transmis à l'oreille interne (surdité de transmission), lorsqu'il n'y a plus d'osselets ou de tympan, ou alors lorsque d'un côté on n'entend rien, et que de l'autre côté on entend. On met un BAHA sur l'oreille qui n'entend rien pour envoyer les sons sur oreille qui entend.

Mr Fortin : Une question portant sur la vie en EHPAD : "Des personnes de grand âge ont un fort désarroi lié au manque d'audition, un isolement social... les appareils auditifs ne fonctionnant pas ou plus, qu'est-ce que l'on peut leur proposer ? Est-ce que l'on peut améliorer la lecture labiale ? Quelles sont les stimulations que l'on peut mettre en place ?"

Professeur Benoît Godey : Il est difficile de répondre, car chaque situation est unique. C'est un enjeu majeur de santé publique que l'on devra résoudre dans les années à venir. Aujourd'hui, on essaye de s'organiser, dans les EHPAD, pour que les audioprothésistes puissent y passer et faire des tests auditifs. Ceci, dans le but d'appareiller les résidents qui en ont besoin. Si l'on veut faire le lien avec l'implant cochléaire, il n'y a pas de différence de prise en charge en fonction de l'âge. On doit mettre en place des prothèses auditives si c'est nécessaire. Et on peut mettre en place des implants cochléaires quel que soit l'âge.

Mais il faut alors expliquer à la personne très âgée qu'elle va devoir subir une intervention chirurgicale. On peut la faire sous anesthésie locale. On peut donc pratiquer cette implantation même si la personne a des problèmes cardiaques. Mais après l'implantation, cette personne devra investir une énergie importante dans les réglages, la rééducation. Si une personne de plus de 85 ans est très motivée, et si elle est d'accord pour faire une rééducation, on doit répondre positivement.

Mr Fortin : La rééducation dure deux à trois ans ?

Professeur Benoît Godey : En moyenne, oui, cela dure deux à trois ans. C'est parfois plus court, mais en moyenne, c'est deux ou trois ans.

Mr Fortin : Autre question : À l'issue de votre présentation, vous avez, Professeur Godey, évoqué la possibilité d'injecter des produits pharmaceutiques à partir d'un implant cochléaire. Et le professeur Petit nous expliquait l'intérêt de la thérapie génique, et le fait d'injecter des produits dans la cochlée. Il y a aussi la régénération des cellules ciliées. Y a-t-il des espoirs dans cette voie.

Professeur Benoît Godey : Aujourd'hui, on a des espoirs à propos de la réparation de la cochlée. Je pense que cela ne va pas me concerner. Je vais partir en retraite avant. Mais nous avons des gros espoirs qui portent sur la régénération des cellules et sur la thérapie génique.

Mme Christine Petit : La question est totalement pertinente. Aujourd'hui, l'idée développée par une compagnie avec laquelle nous travaillons, c'est d'utiliser le gradient électrique de l'implant cochléaire, au moment de la pose de l'implant, pour faire entrer un gène dans la cochlée. Le premier de ceux qui vont être essayés, c'est un gène qui code pour la survie des neurones. Il faut préserver les neurones au maximum. La protéine codée est une neurotrophine NT-3. C'est assez prometteur. La bonne approche, c'est de bénéficier de tout ce qui a été fait au niveau de l'implant cochléaire. Lorsque l'on parle des essais de thérapie génique, l'important, c'est d'avoir en mains d'un côté la thérapie génique et, de l'autre, l'implant cochléaire pour le cas où la thérapie génique ne fonctionnerait pas.

Professeur Godey : Nous avons là des voies de développements qui sont très prometteuses. Elles n'ont même pas 10 ans d'âge ! La thérapie génique ne se développe pas en opposition à l'implantation cochléaire. Il est évident que ces deux voies vont être suivies. Toutes les surdités ne sont pas congénitales. Les deux voies continueront donc à être explorées et exploitées. Nous aurons des progrès dans les deux techniques. Elles sont différentes, certes, mais elles sont surtout complémentaires.

Mr Fortin : "En cas de très forte hyperacousie, s'il n'y a pas de grands effets avec la prothèse auditive, est-ce qu'il est bon d'implanter ?"

Professeur Godey : On doit envisager l'hyperacousie dans le cadre de la surdité. La dynamique de l'oreille, c'est à dire la différence entre le seuil minimal de détection d'un son et le seuil maximal que l'on tolère, est très faible.

Lorsque l'oreille est malade, le seuil est plus faible. Le seuil d'acceptation des sons forts n'augmente pas, mais souvent, au contraire, il diminue. Il y a un certain nombre de personnes pour lesquelles il y a peu de différence entre les deux seuils. Un son "normal" pour les autres va devenir très vite intolérable dès son apparition. L'implant cochléaire, certes, peut sembler

une solution. Mais il y a des personnes hyperacousiques avec une audition normale, et celles-là ne peuvent pas avoir recours à des implants cochléaires.

Mr Fortin : Je vous remercie tous les deux, Professeur Petit, Professeur Godey, pour cette intervention.

La conclusion de la Présidente

Merci à vous tous pour cette qualité d'intervention.

Lorsque je suis allée chercher Madame Petit ce matin, nous avons parlé de sa passion. Vous êtes aussi passionnée, Madame, que passionnante. Même si le langage scientifique que vous maîtrisez dépasse un peu, parfois, notre compétence à l'appréhender. Mais c'est captivant d'entendre exposer tout ce travail, cette réflexion, ces perspectives d'avenir qui sont liés à tous ces travaux de recherche que vous menez.

Quant au Professeur Godey, lorsque l'on a pu bénéficier d'un implant, on comprend en l'écoutant pourquoi on a choisi tel l'implant, telle électrode, à partir de quels bilans... C'est très intéressant de redécouvrir tout cela aujourd'hui.

À toutes les personnes qui sont en attente, dans le questionnement, sur le fait d'avoir un implant cochléaire, je souhaite que cela leur permette d'apprivoiser l'événement, en termes de technique, de chirurgie, mais surtout face aux possibilités de récupération de la communication qu'elles peuvent en espérer. Et c'est évidemment quelque chose d'essentiel pour nous tous.

20

La célébration des 20 ans s'est prolongée l'après-midi par l'Assemblée Générale du Bucodes. La journée s'est conclue par un temps de danses bretonnes animé par le cercle Armor Argoat. Puis un repas festif a rassemblé les membres présents d'Oreille et Vie et des associations du Bucodes.



A gauche : Assemblée Générale du Bucodes : vote et le nouveau président, Yann GRISET
A droite : Le groupe des danseurs du cercle Armor Argoat

ACTIVITES DES DERNIERS MOIS

Le Festival Interceltique de Lorient (FIL) de l'été dernier



*Résumé écrit par Cécile
Administratrice et
bénévole responsable au
FIL*



Juste après le FIL 2018, un courrier postal a été adressé de notre part au Président et au Directeur. Nous refusons de continuer dans les mêmes conditions.

Une des salariées permanentes, Maïwenn Gaudin nous sollicitait dès l'automne pour se réunir. Suite à cette entrevue plutôt positive, le Conseil d'Administration d'Oreille et Vie décidait de renouveler sa présence pour l'édition suivante.

Nous avons, de nouveau été conviés, en présence des autres associations ou bénévoles représentants des autres handicaps afin de préparer l'édition 2019.

BILAN du FIL 2019 : nous avons été entendu cette fois-ci.

L'édition 2019 a été une réussite pour nous qui représentons le handicap auditif.

Nous vous invitons comme tous les ans à passer nous voir aux stands Accessibilité ou à être bénévole avec nous en août prochain.

21

Ce qui a changé avec les années précédentes :

1/ Le FIL m'a proposé de prendre la responsabilité de l'équipe Accessibilité réunissant alors les différents handicaps représentés par la présence de chacun des bénévoles étant en situation de handicap. Habituellement, c'était la saisonnière étant en charge du développement durable qui gérait. L'acceptation entraînait pour moi une charge de travail plus importante mais bénéfique car nous intégrions complètement le fonctionnement et l'organisation globale du FIL.

2/ Nous avons déménagé à côté du stand Prévention selon nos souhaits.

3/ Nous avons obtenu un 2^e stand Accessibilité (même décor et mobilier que les autres stands) à l'espace Marine, fortement apprécié de tous, bénévoles comme festivaliers.

4/ Le FIL nous a proposé 2 oriflammes « Accessibilité » à mettre devant le stand de l'espace Marine et celui du Grand théâtre pour ainsi mieux nous identifier.

5/ J'ai reçu les commandes à remplir de boissons et petits gâteaux pour nous sustenter pendant notre bénévolat et des 2 repas quotidiens.

6/ Les bénévoles en charge des dotations (t-shirts, badge...) m'ont confié notre carton Équipe Accessibilité.

Tout cela nous a permis d'être rassuré sur notre engagement au FIL et d'assurer notre bénévolat dans de meilleures conditions.

Nous avons aussi dorénavant une belle entente avec Jean-Alain Charpentier et Géraldine Marsaudon, responsables du stand Prévention et administratrice au FIL.

Pour conclure, Pour conclure, nous devons, puisque notre engagement concerne dorénavant tous les handicaps, non seulement poursuivre notre investissement mais aussi réfléchir à une meilleure mise en accessibilité du FIL aux autres handicaps. Des points faibles demeurent.

A Vannes : deux forums, une formation

L'association était présente comme exposant au forum des associations de Vannes le 7 septembre et à celui des « séniors dynamiques » le 14 octobre.

Une trentaine de personnes s'est arrêté à notre stand au forum des associations et une vingtaine au forum des seniors.

Comme pour tous les forums, cela a été l'occasion de rencontres intéressantes et surtout nous avons essayé d'aider nos interlocuteurs, de leur donner des conseils sur l'appareillage, les aides diverses et tout ce qui concerne la surdité. Nous devons revoir une personne qui avait déjà contacté Oreille et Vie le site internet. Mais comme d'habitude peu donnent suite.....

Au forum des associations, nous avons aussi rencontré un candidat à la mairie de Vannes et la vice-présidente de la mobilité et transport sur l'agglomération avec lesquels nous avons eu un échange intéressant sur l'accessibilité etc.

➤ Le mardi 15 octobre nous participions au nom de l'association, comme formatrices, au « Séminaire sensibilisation à la thématique du handicap », formation pour les personnels de la ville de Vannes.

Nous avons sensibilisé à la surdité une quarantaine de personnes, en 3 groupes. Nous leur avons projeté le DVD « une journée ordinaire » ce qui permettait d'amorcer l'échange. Nous avons également essayé de faire une simulation de la perte auditive pour leur faire entrevoir ce que représente au quotidien mal entendre.

Il y eu quelques échanges intéressants, en particulier avec une personne en charge du Kiosque à Vannes. Elle qui va essayer d'acheter du matériel portatif pour ses visites : nous lui avons donné les informations pour qu'elle puisse acquérir des récepteurs audio (et émetteur) avec colliers.



Au forum des associations



Au forum des séniors

La randonnée du 6 octobre



Les 24 inscrits, dont 6 de Keditu (35), se sont retrouvés le matin du 6 octobre sur la place Saint Sauveur, au port de Saint Goustan à Auray. Le soleil était aussi au rendez-vous et s'est montré toute la journée.

Après une visite commentée du quartier, assurée par Jeanne, le groupe s'est retrouvé pour le pique-nique à l'église du Bono afin de prendre des forces avant la randonnée. Il s'agissait de rester bien attentif pour repérer, par équipes de 6, les indices à trouver sur le parcours, indices donnés par des photos prises par Cécile et sélectionnées par Nelly.

23

Voici ce qu'en disent quelques participants

N et G : La randonnée, le jeu, c'était très bien. Bien que nous soyons d'Auray, nous avons beaucoup appris avec les explications sur le port et le quartier de Saint Goustan. La visite était belle et intéressante.

Cela a été une journée de rencontre qui a permis de connaître de nouvelles personnes, de mieux connaître celles qu'on avait vues, grâce aux échanges. Le jeu a favorisé ces échanges.

Nous le referions de bon cœur.

J et JJ : La journée a été très réussie, très conviviale, une réussite favorisée par un temps qui était notre côté.

La visite commentée a été très intéressante et nous avons apprécié le pique-nique en un lieu agréable où nous étions bien installés.

Le jeu a aidé à échanger avec les uns et les autres. Nous avons particulièrement discuté avec un membre de Keditu. Tout le monde était attentif à trouver les indices, dans un esprit d'équipe, hors de tout esprit de compétition : on s'entraidait.

Le pot final dans le bar où nous étions entre nous a ajouté à cette journée sympathique.

Une belle journée, à refaire.

Le congrès du Bucodes « Ensemble pour mieux entendre »

Ce sont cinq membres d'Oreille et Vie qui se sont retrouvés à Paris les 28 et 29 octobre pour participer au congrès du Bucodes. Après un voyage en train quelque peu perturbé par les mouvements de grève, tout le groupe a pu arriver assez tôt pour profiter de la plupart des nombreux exposés qui se sont succédés toute l'après-midi du vendredi.

Dans le même temps des exposants présentaient divers matériels ou services novateurs comme la transcription via le Smartphone, ou encore des doublages lumineux de sonneries d'un nouveau concept et encore un logiciel « d'entraînement auditif », Profonia.

Ainsi chaque participant pouvait suivre un exposé ou prendre des renseignements à un stand.



Le samedi a été consacré à trois tables rondes, passant des besoins en équipement et accessibilité au rôle des pairs aidants et des associations à une présentation de l'audiologie en Belgique. Toutes tables rondes très riches d'informations

La conclusion de ce beau congrès a été donnée par Anne-Sarah Kertudo, directrice de l'association Droit Pluriel. 3Assumons le fait d'être sourd, ne le cachons pas». Elle a donné l'exemple de ce chauffeur de taxi qui faisait beaucoup répéter. Elle lui a conseillé : « dites que vous êtes malentendant, indiquez-le dans votre taxi, cela améliorera les relations avec vos clients.

24

La revue 6 Millions de Malentendants

Au cours du congrès, les membres de l'équipe de rédaction de cette revue ont rappelé qu'elle ne peut continuer sans le soutien des adhérents des associations.

La revue, entièrement réalisée par des membres du Bucodes SurdiFrance, paraît 4 fois par an. Elle apporte aux lecteurs des informations sur les nouveautés qui concernent les personnes confrontées à la surdité, tant au niveau médical, des appareillages auditifs et des autres aides techniques, qu'au niveau des droits, de la législation. On peut aussi y lire des témoignages montrant la diversité des vies avec une surdité.

Appel à ceux qui n'y sont pas abonnés : pensez-y lors du renouvellement de cotisation pour l'année 2020 (chacun recevra le courrier d'appel de cotisation avec l'invitation à l'Assemblée Générale).

Du nouveau en accessibilité à Lorient

Le Grand Théâtre de Lorient vient de s'équiper d'un système d'émetteur et récepteurs HF, avec colliers magnétiques et casques, pour les personnes malentendantes, parce qu'ils nous ont vu à l'œuvre pendant le festival interceltique. Cela nous permet s'assister à des spectacles en recevant le son directement dans les aides auditives avec programme T, ou en utilisant le casque (s'il n'y a pas de programme T).

Il ne faut pas hésiter à tester le matériel, à demander à en bénéficier lorsque qu'on se rend à un spectacle. Ce même matériel peut également être emprunté pour les spectacles au CDDB.

Il est demandé uniquement une pièce d'identité au moment de l'emprunt, conservée à l'accueil pendant la durée du spectacle. Chacun la récupère en fin de soirée en rendant le matériel qui a été confié.

Faisons-le savoir autour de nous !

LES PROJETS POUR LES MOIS A VENIR

Lors de sa réunion du 6 septembre, le Conseil d'Administration a émis quelques propositions de projets pour 2020.

- **L'Assemblée Générale** se tiendra à Auray le dimanche 26 janvier à partir de 14 h 30.
- **Deux conférences**, sont prévues dans le cadre de la Journée Nationale de l'Audition. L'une sera donnée à Lorient le jeudi 12 mars, l'autre à Vannes le vendredi 13 mars.
Thème de ces conférences : **Le déni. Pourquoi est-il si fréquent en cas de baisse auditive ?**
- **Un loto** interne (date à déterminer). Les lots ont été offerts par nos nouveaux mariés, Dominique et Christian, qui ont pris sur leurs cadeaux de mariage. Un grand merci à eux.
- **Une randonnée** (date à déterminer) : toute idée de lieu et d'animation est bienvenue...

D'autres rendez-vous pourront être proposés et l'Assemblée Générale sera le bon moment pour que chacun apporte ses suggestions.

Le projet de **lecture labiale** est toujours d'actualité. Nous rencontrons des difficultés à le mettre en œuvre car nous manquons d'orthophonistes qui pratiquent la lecture labiale et acceptent la formation en groupe. Il faut aussi en trouver le financement. Mais nous y travaillons.

Une présence en continu

Les membres du Conseil d'Administration, et en particulier les membres du bureau, ont repris en septembre les réunions des diverses commissions ou groupement où ils représentent Oreille et Vie. Il s'agit des commissions d'accessibilité, de la participation aux réunions des Conférence territoriales de santé De Vannes Brocéliande et de Lorient, deux instances dont le rôle dans les choix au niveau de la santé sur ces territoires sont importants. On peut aussi citer le Comité d'Entente Handicap Morbihan, lieu qui rassemble des associations de différents handicaps.

Il y a beaucoup faire pour que les personnes en situation de surdité soient reconnues dans leurs besoins propres et dans leurs capacités personnelles, pour contrer les idées reçues. C'est un travail prenant, mais oh combien enrichissant !

Jeanne

Carnet

Le 22 octobre nous apprenions par la presse le décès de Christian RIVALLAIN, adhérent de longue date à Oreille et Vie, emporté par la maladie à 54 ans.

Christian a participé à de nombreuses activités de l'association et rendait quelques service. Il a été membre du Conseil d'Administration en 2008.

Nous présentons nos condoléances à son amie Catherine et à sa famille.



Sommaire

Introduction à la conférence	2
Madame Nelly SEBTI, présidente d'Oreille et Vie accueille les participants et conférenciers.	2
Le mot de Mme Claudine DE BRASSIER	2
Génétique et Surdit�	3
Echange avec le public	8
Les implants cochl�aires	10
Echange avec le public	17
La conclusion de la Pr�sidente	20
Activit�s des derniers mois	21
Le Festival Interceltique de Lorient (FIL) de l'�t� dernier	21
A Vannes : deux forums, une formation	22
La randonnée du 6 octobre	23
Le congr�s du Bucodes « Ensemble pour mieux entendre »	24
Du nouveau en accessibilit� � Lorient	24
Les projets pour les mois � venir	25

Calendrier

Date	Objet	Lieu
30 novembre	R�union du Conseil d'Administration*	Lorient
26 janvier	Assembl�e G�n�rale	Auray
Date � d�finir	Loto	A d�finir
Septembre ou octobre	Randonn�e	A d�finir

* r union ouverte   tous les adh rents

**Pensez   consulter, le site Internet de l'association,
<http://www.oreilleetvie.org>**

Oreille et Vie, Association des Malentendants et Devenus Sourds du Morbihan
Membre du Bucodes SurdiFrance
11 Maison des associations 12 rue Colbert 56100 LORIENT
t l/fax 02 97 64 30 11 ; oreille-et-vie@wanadoo.fr; Site Internet : <http://www.oreilleetvie.org>

Permanences

A Lorient le mardi de 16 h   18 h et le jeudi de 10 h   12 h
Maison des Associations porte C 2 me  tage gauche

A Vannes hors vacances scolaires (t l 02 97 42 63 20 hors permanences)
le 1 r jeudi du mois de 17 h   18 h, Maison des Associations, 31 rue Guillaume Le Bartz
le 2 me jeudi du mois de 17 h   18 h au CHBA (H pital Chubert), hall d'entr e

Pour Pontivy : contact t l phonique 02 97 25 70 55