

Il existe des formes de surdité totalement insoupçonnées. Qu'elles sont leurs origines, comment peut-on les repérer ?

Fabrice Giraudet

Docteur en neurosciences,
Maître de conférences à la faculté de médecine de
Clermont Ferrand
Equipe Biophysique Neurosensorielle
UMR Inserm 1107
Facultés de Médecine et de Pharmacie
28, place Henri Dunant
BP 38
63001 Clermont-Ferrand CEDEX 1
E-mail : fabrice.giraudet@udamail.fr

Je vais illustrer mon propos avec deux exemples de conséquences insoupçonnées d'exposition sonore dans la mesure où on n'a aucun argument audiologique pour dire que le patient est atteint de cette surdité.

Exemple n°1 : Les effets de la pejvakine

Au départ, ce sont nos collègues de l'Institut Pasteur qui, en 2006, ont découvert, en Iran, une nouvelle forme de surdité dans un isolat de population. Cette surdité est due à la mutation génétique d'une protéine particulière qu'ils ont nommée la pejvakine – ce qui signifie écho en iranien. Suite à cette découverte, notre laboratoire a eu l'opportunité d'effectuer des tests sur des souris afin de comprendre les mécanismes cellulaires qui sont impliqués dans cette mutation.

Dans un premier temps, en évaluant leur surdité, nous avons constaté que les souris atteintes par le manque de pejvakine, présentaient des seuils auditifs très hétérogènes par rapport aux autres souris (figure 1).

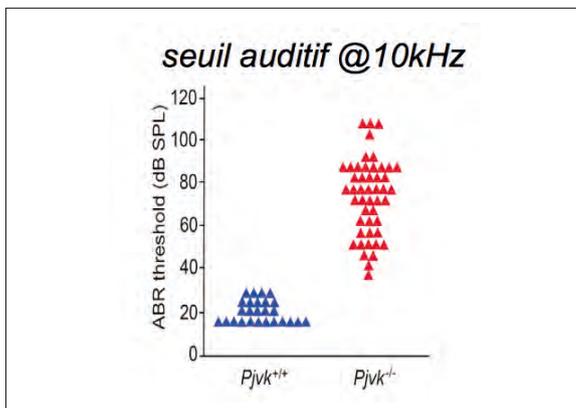


Fig. 1 : Comparaison des seuils auditifs des souris atteintes (rouge) par rapport aux souris saines (bleu)

Mais comme souvent en science, cette première conclusion étonnante n'a pas été la seule. C'est ainsi que nous avons également constaté que le nombre de souriceaux dans une portée avait une influence sur les seuils auditifs des mêmes souriceaux. Il faut savoir que les portées de souris qui varient généralement entre 5 et 12 souriceaux peuvent atteindre jusqu'à 18 individus ; malheureusement la souris ne disposant que de 10 mamelles, certains souriceaux ont le ventre vide, et lorsqu'ils sont affamés, ils s'expriment en émettant des cris très puissants qui vont induire des traumatismes sonores sur toute la portée y compris sur le « crieur ». C'est ainsi que nous avons constaté que pour les portées très nombreuses, les seuils auditifs des souriceaux étaient beaucoup plus élevés que dans les portées moindres (figure 2).

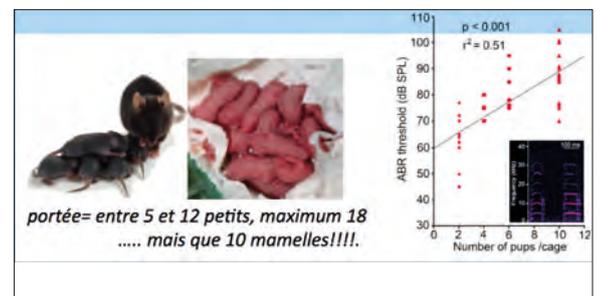


Fig. 2 : Influence du nombre de souriceaux par portée sur le seuil auditif

Nous avons également voulu comprendre la relation entre la mutation par la pejvakine et l'exposition sonore. Nous avons exposé des animaux qui présentaient la mutation à un niveau sonore qui n'induirait pas de traumatisme sur un groupe de souris normales. Résultat : cette exposition a provoqué une modification drastique des cellules auditives entraînant une surdité irréversible.

En fait, si on expose les groupes contrôles à des niveaux traumatisants, une prolifération au sein des cellules ciliées de petits organites appelées péroxisomes permet la détoxification de la cellule. Par contre, chez les souris qui sont atteintes de la mutation par la pejkavine, cette prolifération n'apparaît pas ; ce qui va induire la mort cellulaire.

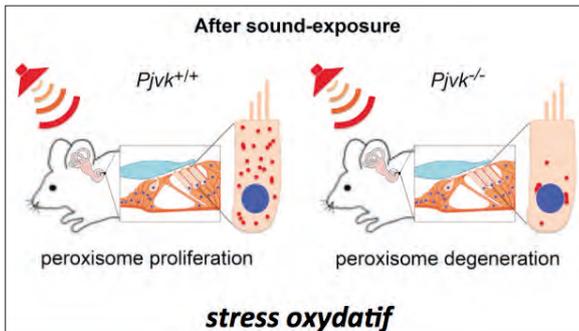


Fig. 3 : Schéma explicatif de la dégénérescence des cellules ciliées en l'absence de pejkavine

Enfin, nous avons essayé une approche thérapeutique en utilisant la n-acétylsystéine, une molécule que l'on retrouve dans les sirops contre la toux. Celle-ci a été administrée aux mamans gestantes puis aux souriceaux dans l'eau de boisson.

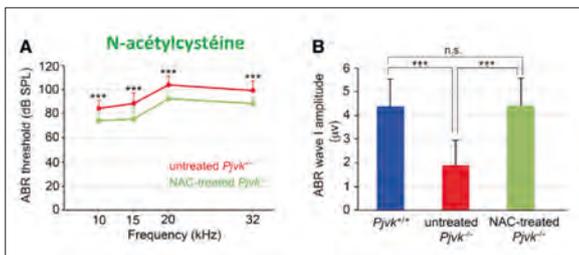


Fig. 4 : Résultats suite à la prise de n-acétylsystéine par les animaux Pjvk-/-

On a pu montrer une certaine forme de protection au niveau de l'audiogramme - les animaux qui ont reçu le traitement sont en vert dans la figure 4 - et un maintien de l'intégrité des ondes électrophysiologiques pour les souris sous traitement, comparativement à celles qui ne sont pas traitées (en rouge dans la figure 4B).

Exemple n°2 : les surdités « cachées »

Il s'agit de travaux de collègues de Boston (USA) qui ont utilisé des souris « classiques » de laboratoire c'est-à-dire sans mutation génétique.

Tout d'abord, ils ont exposés des animaux très jeunes à une bande de bruit de 100 dB pendant 2 heures entraînant le constat classique d'une perte auditive (en rouge sur la figure 5) qui a été complètement récupérée au bout de deux semaines.

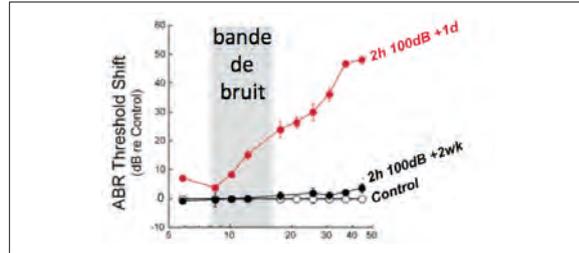


Fig. 5 : Audiogramme de l'exposition des souris à un niveau de 100 dB en fonction du temps. Courbe rouge : audiogramme après une journée. Courbe noire : audiogramme après deux semaines (2wk). Courbe blanche : courbe de référence

Les chercheurs de Boston ont ensuite effectué une analyse histologique en comparant les structures nerveuses de l'oreille interne des mêmes souris, âgées de 88 semaines, à celles de souris du même âge qui n'ont pas subi d'exposition traumatisante. Cette analyse a révélé que pour les souris exposées, il y avait une dégénérescence d'une certaine catégorie de fibres nerveuses impliquées dans le décodage des hautes intensités sonores (figure 6). Elle conduit à une sorte d'intolérance du sujet aux sons de forte intensité c'est-à-dire à une sorte d'hyperacousie avec aucune évocation au niveau de la détection ni au niveau de l'audiogramme.

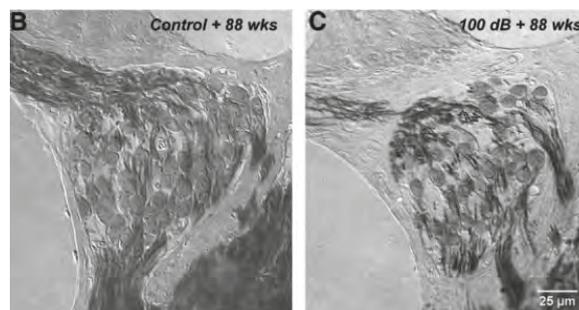


Fig. 6 : Dégénérescence des fibres nerveuses impliquées dans le décodage des hautes intensités sonores

Cécile Coumau : Ces surdités cachées impliqueront-elles de faire évoluer les messages de santé publique pour en tenir compte ?

Tout à fait, car il y a deux problèmes, le bruit qui va induire des traumatismes visibles sur l'audiogramme, mais aussi cet aspect caché avec des dégénérescences plus particulièrement sur d'autres structures de l'oreille. Il faudra donc ajouter d'autres tests à la batterie que l'on utilise aujourd'hui ; l'audiogramme tonal n'étant plus le seul indicateur de la plainte du patient. Beaucoup d'entre eux disent « J'entends mais je ne comprends pas », c'est pourquoi, il faudra aller vers des tests beaucoup plus écologiques comme le test d'intelligibilité dans le bruit et également de tolérance plus ou moins importante aux sons plus ou moins forts.