



HAL
open science

La perte auditive en pente inversée

Elise Harster

► **To cite this version:**

Elise Harster. La perte auditive en pente inversée. Médecine humaine et pathologie. 2012. hal-02095372

HAL Id: hal-02095372

<https://hal.univ-lorraine.fr/hal-02095372>

Submitted on 10 Apr 2019

HAL is a multi-disciplinary open access archive for the deposit and dissemination of scientific research documents, whether they are published or not. The documents may come from teaching and research institutions in France or abroad, or from public or private research centers.

L'archive ouverte pluridisciplinaire **HAL**, est destinée au dépôt et à la diffusion de documents scientifiques de niveau recherche, publiés ou non, émanant des établissements d'enseignement et de recherche français ou étrangers, des laboratoires publics ou privés.



AVERTISSEMENT

Ce document est le fruit d'un long travail approuvé par le jury de soutenance et mis à disposition de l'ensemble de la communauté universitaire élargie.

Il est soumis à la propriété intellectuelle de l'auteur. Ceci implique une obligation de citation et de référencement lors de l'utilisation de ce document.

D'autre part, toute contrefaçon, plagiat, reproduction illicite encourt une poursuite pénale.

Contact : ddoc-memoires-contact@univ-lorraine.fr

LIENS

Code de la Propriété Intellectuelle. articles L 122. 4

Code de la Propriété Intellectuelle. articles L 335.2- L 335.10

http://www.cfcopies.com/V2/leg/leg_droi.php

<http://www.culture.gouv.fr/culture/infos-pratiques/droits/protection.htm>

Université Henri Poincaré, Nancy I

Faculté de Pharmacie

LA PERTE AUDITIVE EN PENTE INVERSÉE

Mémoire présenté en vue de l'obtention du Diplôme d'Etat
d'Audioprothésiste

HARSTER Elise

Novembre 2012

REMERCIEMENTS

Je tiens tout d'abord à remercier mes maîtres de stage de 3^{ème} année, Mme Florence VERJUS et Mr Nicolas TRIBUT, pour leur aide et pour m'avoir laissé le temps d'effectuer des mesures avec des patients.

Je souhaite également remercier Mr Arnaud GIRAULT de m'avoir donné de nouvelles pistes à développer et Mr Joël DUCOURNEAU de m'avoir accordé du temps et aidée à réaliser un projet de mesure dans les locaux de la Faculté.

Mes remerciements vont également à ma famille et à mes amis, qui m'ont soutenue tout au long de cette année.

SOMMAIRE

| | |
|---|----|
| INTRODUCTION | 1 |
| <hr/> | |
| I. Notions de physiologie et d'acoustique | 2 |
| 1. L'audition | 2 |
| a. L'oreille externe | 3 |
| b. L'oreille moyenne | 3 |
| c. L'oreille interne | 3 |
| 2. La surdité | 4 |
| a. Définitions | 4 |
| b. Classification de la surdité | 5 |
| i. Les degrés de surdité | 5 |
| ii. Les types de surdité | 6 |
| 3. Notions d'acoustique | 7 |
| a. Qu'est-ce qu'un son ? | 7 |
| b. La perception des sons | 8 |
| II. La surdité en pente inversée | 11 |
| 1. Caractéristiques | 11 |
| 2. Les causes d'une surdité en pente inversée | 13 |
| a. Maladie de Ménière | 13 |
| b. Mutations génétiques | 14 |
| i. DIAPH1 | 15 |
| ii. WFS1 | 16 |
| c. En résumé | 19 |

| | | |
|------|--|----|
| 3. | Conséquences spécifiques | 19 |
| a. | Notions de phonétique | 19 |
| i. | Les voyelles | 21 |
| ii. | Les consonnes..... | 23 |
| iii. | Les semi-voyelles ou semi-consonnes..... | 24 |
| b. | Hypothèses concernant les conséquences spécifiques de la perte auditive en pente inversée..... | 24 |
| III. | Etude théorique..... | 27 |
| 1. | Le logiciel Visible Speech | 27 |
| a. | Le Visible Speech..... | 27 |
| b. | La calibration..... | 28 |
| i. | Le bruit blanc..... | 29 |
| ii. | Les mesures de calibration..... | 30 |
| 2. | Les tests..... | 31 |
| a. | But de l'étude..... | 31 |
| b. | Choix des sujets..... | 34 |
| c. | Matériel vocal..... | 34 |
| i. | Choix du matériel vocal..... | 34 |
| ii. | Traitement du matériel vocal..... | 35 |
| d. | Protocole de l'étude..... | 36 |
| 3. | Résultats des tests | 37 |
| a. | Seuils d'intelligibilité..... | 37 |
| b. | Confusions phonétiques..... | 39 |
| i. | Les consonnes..... | 39 |
| ii. | Les voyelles | 40 |
| iii. | Les semi-voyelles ou semi-consonnes..... | 40 |

| | |
|---|-----------|
| 4. Conclusion..... | 40 |
| IV. Etude de cas..... | 42 |
| 1. Choix des patients | 42 |
| a. Patiente A..... | 43 |
| b. Patiente B..... | 44 |
| c. Patiente C..... | 44 |
| d. Patiente D | 45 |
| e. Patiente E..... | 46 |
| f. Patiente F..... | 47 |
| 2. Les aides auditives | 48 |
| a. Comparaison..... | 48 |
| b. Conclusion..... | 49 |
| 3. Etude des gains prothétiques obtenus | 49 |
| a. Observations | 49 |
| i. Surdit  moyenne..... | 51 |
| ii. Surdit  l g re..... | 52 |
| b. Conclusion..... | 53 |
| CONCLUSION | 54 |
| <hr/> | |
| TABLE DES FIGURES | 56 |
| <hr/> | |
| BIBLIOGRAPHIE | 58 |
| <hr/> | |
| TABLES DES ANNEXES | 60 |
| <hr/> | |
| ANNEXES | 62 |
| <hr/> | |

INTRODUCTION

Ce mémoire a pour but de traiter d'un type de déficit audiométrique particulier et assez rare : la perte auditive en pente inversée neurosensorielle.

L'origine de ce mémoire date du stage de 3^{ème} année d'étude en audioprothèse, à l'occasion du premier appareillage d'une patiente avec une perte auditive dans les basses fréquences. Lors de recherches sur le sujet, nous nous sommes rendu compte qu'il y a peu de littérature et d'articles scientifiques mentionnant ce type de surdité, ses causes et ses conséquences.

Nous sommes partis du postulat qu'étant donné que la surdité dans les basses fréquences est une courbe audiométrique atypique, elle doit également avoir des répercussions sur la compréhension de la parole et sur l'adaptation prothétique différente des autres types de perte auditive.

Nous allons donc commencer par quelques rappels nécessaires à la compréhension de la suite du mémoire, puis développer plus en détail la perte auditive dans les basses fréquences. Ensuite, nous aborderons une étude théorique permettant peut-être d'apporter des réponses, puis une étude de cas de patients appareillés ayant une baisse d'acuité auditive dans les basses fréquences.

I. Notions de physiologie et d'acoustique

1. L'audition

Le sens de l'ouïe permet d'entendre et d'écouter les multiples sons composant notre environnement grâce à un mécanisme complexe de transmission des ondes sonores.

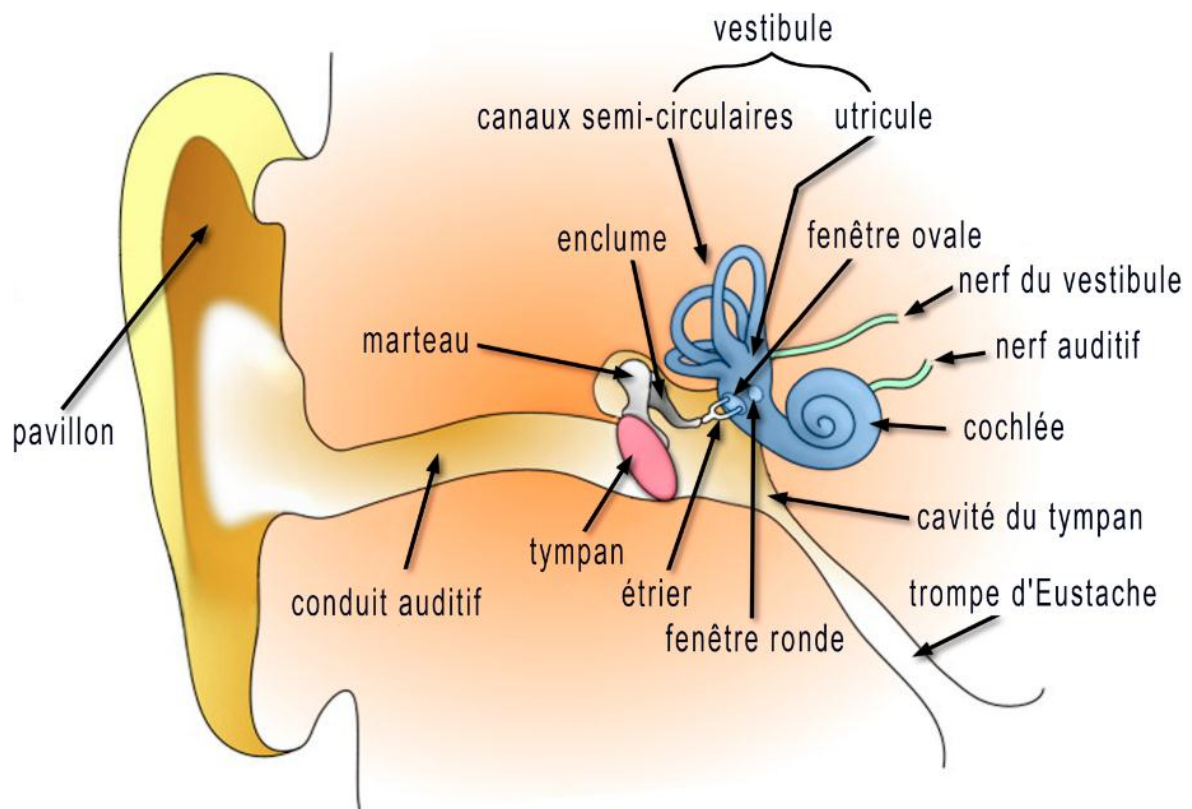


Figure 1 : Fonctionnement de l'oreille [1]

Le système auditif est divisé en trois parties distinctes : l'oreille externe composée du pavillon et du conduit auditif externe, l'oreille moyenne composée de la caisse du tympan et des osselets, et l'oreille interne composée de la cochlée et des voies nerveuses.

a. L'oreille externe

Elle permet de capter les sons grâce au pavillon, qui est une lame fibrocartilagineuse visible composée de multiples replis servant à la localisation sonore.

Le conduit auditif externe commence par le méat auditif, puis il y a une première partie dite « cartilagineuse » sur deux tiers du conduit. Une seconde partie dite « osseuse » passe par l'os temporal et représente le dernier tiers du conduit. Il mesure en tout 2 à 3 cm de long. Le conduit auditif externe permet d'amener le son au tympan et de l'amplifier sur certaines fréquences. [2]

b. L'oreille moyenne

La caisse tympanique est composée du tympan qui est une membrane fibreuse séparant l'oreille externe de l'oreille moyenne, de la chaîne ossiculaire, et d'une liaison avec les voies aériennes représentée par la trompe d'Eustache.

Le tympan a un rôle d'adaptateur d'impédance, c'est-à-dire que la vibration acoustique qui arrive sur le tympan est transformée en énergie mécanique grâce à la vibration des osselets : le marteau, l'enclume et l'étrier. Ils permettent l'amplification des vibrations et les transmettent à l'oreille interne par la fenêtre ovale via la platine de l'étrier. [2]

La trompe d'Eustache aide à maintenir une pression identique de chaque côté du tympan.

c. L'oreille interne

L'oreille interne est située dans l'os temporal. Elle est composée de la cochlée et des canaux semi-circulaires qui sont les organes de l'audition et de l'équilibre. La cochlée

étant un os contenant un milieu liquidien, l'énergie mécanique transmise à la fenêtre ovale permet la mise en mouvement de ces liquides. Cela entraîne la production d'un message nerveux grâce aux cellules ciliées externes et internes présentes dans la cochlée. Ce message est envoyé au cerveau via le nerf auditif. [2]

2. La surdité

Ce mémoire traite d'un type de surdité particulière, la perte auditive en pente inversée. Nous allons tout d'abord définir les différents types de surdités existantes.

a. Définitions

La surdité est une diminution totale ou partielle de la sensibilité du système auditif. C'est un état pathologique qui caractérise une élévation du seuil auditif, c'est-à-dire l'intensité minimale d'un son pour qu'il soit perçu par notre oreille.

Le **B**ureau **I**nternational d'**A**udio**P**honologie ou BIAP définit comme surdité toute élévation du seuil d'audition au-delà de 20 dB HL [3].

Il existe plusieurs classifications de la surdité :

- Selon son importance : légère, moyenne, sévère, profonde ou totale,
- Selon son type : perception, transmission ou mixte.

b. Classification de la surdité

i. Les degrés de surdité

D'après la recommandation 02/1 bis [3] du BIAP, le calcul de la perte auditive tonale moyenne se fait de la manière suivante : on utilise la perte en dB HL aux fréquences 500 Hz, 1000 Hz, 2000 Hz et 4000 Hz. Leur somme est ensuite divisée par quatre, puis arrondie à l'unité supérieure.

On peut ainsi définir la surdité de :

- **Légère**, si la perte tonale moyenne est comprise entre 21 dB et 40 dB,
- **Moyenne**, si la perte tonale moyenne est comprise entre 41 dB et 70 dB,
- **Sévère**, si la perte tonale moyenne est comprise entre 71 dB et 90 dB,
- **Profonde**, si la perte tonale moyenne est comprise entre 91 dB et 119 dB,
- **Totale**, si la perte tonale moyenne est égale à 120 dB.

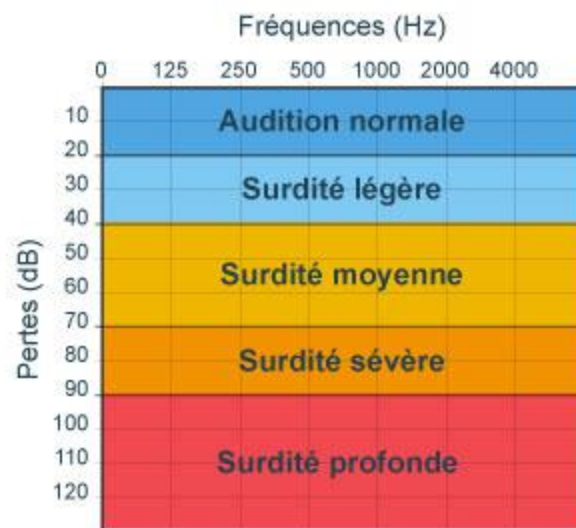


Figure 2 : Les degr s de surdit  [4]

Il y a des conséquences différentes sur la compréhension du signal vocal selon le degré de perte auditive et selon les fréquences lésées. L'intelligibilité s'en trouve alors affectée.

ii. Les types de surdité

Il existe trois types de surdité selon les parties du système auditif qui sont lésées. [5]

La surdité de perception ou neurosensorielle est provoquée par des lésions au niveau de l'oreille interne, plus précisément des cellules ciliées ou des neurones. Les cellules ciliées sont des cellules qui ne se régénèrent pas, c'est-à-dire qu'une fois qu'elles sont détruites ou lésées, il n'y a pas de remplacement possible. Cela entraîne un déficit auditif irréversible. Sur un audiogramme, le fait que les courbes en conduction aérienne et osseuse soient confondues indique une surdité de perception.

La surdité de transmission peut être temporaire ou définitive. Elle provient d'un obstacle ou dysfonctionnement au niveau de l'oreille externe ou moyenne. Un traitement médical ou chirurgical peut être proposé afin de corriger ou améliorer cette perte auditive. Il y a cependant des cas de malformations inopérables où seul le port de prothèses auditives est envisageable. Cette surdité est caractérisée par une courbe de conduction osseuse normale et une courbe de conduction aérienne montrant un déficit auditif. La différence entre ces courbes s'appelle un Rinne.

La surdité mixte combine un problème de perception et de transmission. On la retrouve le plus souvent lorsqu'une surdité de transmission est présente depuis longtemps, à laquelle s'ajoute le vieillissement de l'oreille, donc une surdité de perception. L'audiogramme caractéristique est une courbe de conduction osseuse présentant une baisse d'audition et une conduction aérienne plus basse encore.

3. Notions d'acoustique

a. Qu'est-ce qu'un son ?

Un son est une onde produite par une vibration mécanique qui se propage dans un milieu élastique, qu'il soit solide, liquide ou gazeux. En effet, les molécules subissent autour de leur point de repos des micro-déplacements qui se propagent de proche en proche. Ces molécules transmettent la perturbation qui se traduit par une variation de pression acoustique. C'est une propagation d'énergie dans un milieu, mais sans transport de matière. [6]

La variation de pression acoustique induite par ces déplacements de molécules est captée par le système auditif. Celui-ci décrypte ces informations grâce aux caractéristiques spécifiques du message sonore.

Le son est caractérisé par différentes grandeurs :

- La **fréquence** en Hertz (Hz), notée f , est le nombre de périodes par seconde,
- La **puissance acoustique** en Watt (W), notée P , est l'énergie délivrée par une source sonore pendant un intervalle de temps donné,
- L'**intensité acoustique** en Watt par mètre carré ($W.m^{-2}$), noté I , est la puissance transportée par les ondes sonores dans une direction donnée, par unité de surface perpendiculairement à cette direction,
- La **pression acoustique** en Pascal (Pa), notée p , est une contrainte appliquée à la surface d'un corps. Lorsque cette contrainte varie suite aux mouvements des molécules, cela entraîne une variation de pression acoustique,
- La **durée** en seconde (s), notée t , correspond au temps pendant lequel le milieu est perturbé.

Grâce à ces caractéristiques, l'oreille humaine est capable de différencier les sons les uns des autres selon leur intensité ou leur hauteur et de déterminer leur provenance grâce à la différence interaurale de temps (durée que met le son à parcourir la distance entre chaque oreille) et à l'effet d'ombre de la tête.

Cela lui permet également de déterminer si le son entendu est un bruit, un message vocal ou une autre information sur le milieu dans lequel il évolue.

b. La perception des sons

Pour que l'oreille humaine perçoive les stimuli acoustiques, ceux-ci doivent posséder certaines caractéristiques d'intensité, de fréquence et de durée.

L'intensité minimale (notée I_0) pour qu'un son soit détecté par l'oreille humaine est de $1.10^{-12} \text{ W.m}^{-2}$, tandis que l'intensité la plus forte est de 1 W.m^{-2} . On remarque que cette échelle des intensités acoustiques est très étendue (il y a un rapport de mille milliards entre le minimum et le maximum) et n'est pas très parlante pour la plupart des personnes. Nous utilisons donc plus couramment l'échelle des décibels, qui représente la sensation auditive et établit un rapport logarithmique entre deux valeurs de même unité par la formule suivante [6] :

$$L_I = 10 \log \left(\frac{I}{I_0} \right)$$

La valeur de la pression acoustique est, elle aussi, plus couramment utilisée en décibels, notés SPL (Sound Pressure Level), avec comme référence le niveau minimal de pression acoustique (noté p_0) perçu par l'oreille de 2.10^{-5} Pa . Sa formule est [6] :

$$L_{\text{SPL}} = 10 \log \left(\frac{p}{p_0} \right)$$

L'oreille humaine perçoit les sons situés entre 20 et 20 000 Hz, c'est le champ auditif humain (voir figure 3). Les sons inférieurs à 20 Hz sont les infrasons, tandis que les sons supérieurs à 20000 Hz sont les ultrasons.

Le champ de l'audition démarre au seuil d'audibilité et se termine au seuil de douleur. Ce sont des valeurs mesurées et moyennées observées chez un grand nombre de personnes normo-entendantes. On les exprime soit en dB SPL (à partir de la mesure de la pression acoustique), soit en dB HL (Hearing Level).

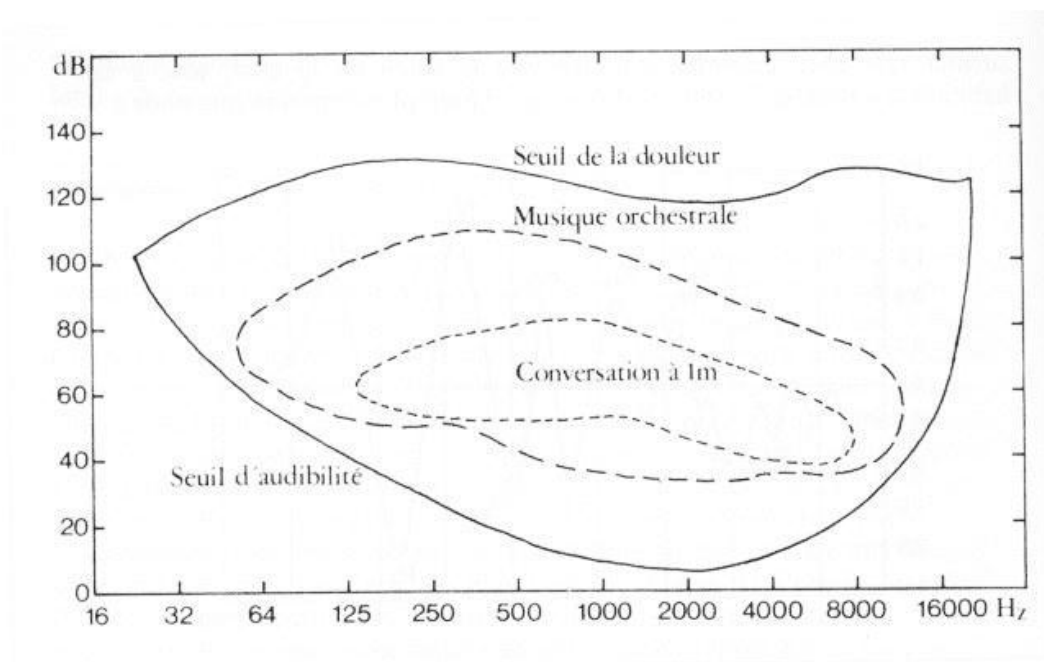
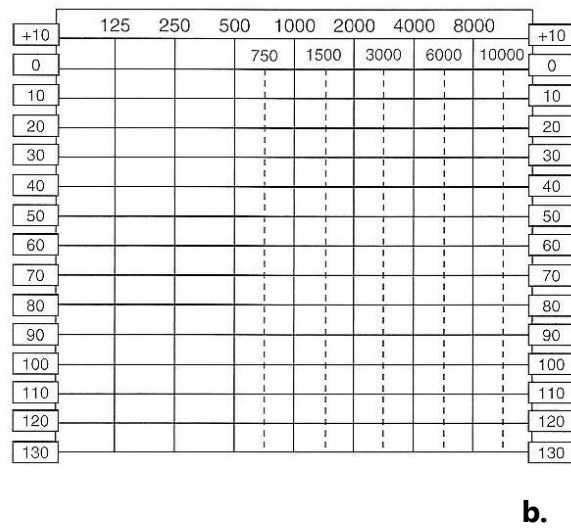
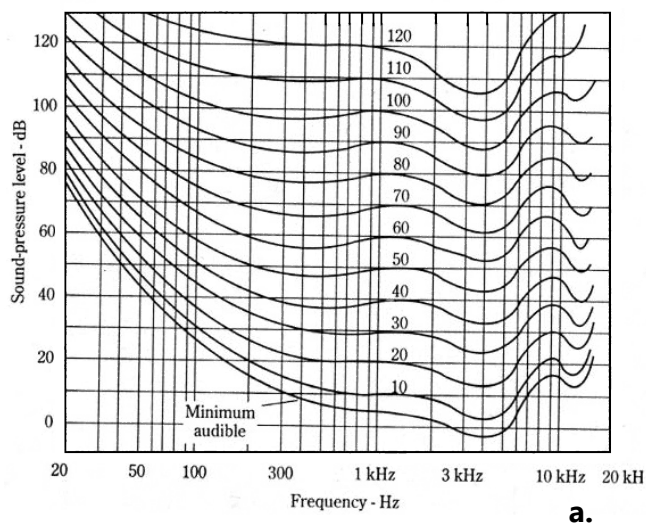


Figure 3 : Champ de l'audition en dB SPL en fonction de la fréquence en Hz [7]

On observe sur la figure 3 que le seuil d'audibilité en dB SPL varie en fonction de la fréquence. En effet, il est nécessaire d'avoir une pression acoustique plus élevée dans les basses et très hautes fréquences pour détecter un son, alors qu'il y a une plus grande sensibilité dans les fréquences médiums, donc une pression acoustique plus faible est nécessaire.



**Figure 4 : a. Graphique physique en dB SPL du champ auditif humain [8]
 b. Graphique physiologique en dB HL du champ auditif humain [9]**

Afin de simplifier la représentation de l'audition sur un audiogramme, on utilise communément le dB HL qui ramène le seuil minimal d'audibilité à 0 dB HL sur toutes les fréquences (voir figure 4). Il s'agit juste de déduire les valeurs du seuil normal d'audition, en dB SPL, de la mesure de seuil effectuée sur un sujet, pour déterminer son seuil d'audition en dB HL. Les audiomètres font cette conversion automatiquement.

II. La surdité en pente inversée

1. Caractéristiques

La surdité en pente inversée est caractérisée par une baisse d'audition dans les fréquences graves et des fréquences aiguës relativement bien conservées. On la nomme également perte auditive en pente de ski inverse, en opposition avec la surdité en pente de ski ou presbycusie. Dans ce mémoire, nous nous intéresserons uniquement aux surdités de type neurosensorielles.

The European Working Group on Genetics Hearing Impairment est une organisation européenne créée en 1996 qui a pour but de définir des protocoles d'étude et de prise en charge de personnes atteintes de surdité génétique en Europe. Elle répertorie également les différentes familles atteintes afin de collecter des données génétiques et audiologiques fiables. Ce groupe a défini la perte auditive en pente inversée de la manière suivante : c'est une baisse d'audition dans les fréquences basses et médiums avec une différence minimale de 15 dB entre la plus mauvaise basse fréquence et la meilleure haute fréquence, le rinne audiométrique devant être inférieur à 15 dB [10].

C'est un type de surdité relativement rare, que l'on rencontre encore moins fréquemment pour l'adaptation prothétique d'un appareil auditif. La perte auditive en pente inversée est classée selon 3 degrés différents [11] :

- **Classe 1** : une perte légère à moyenne en pente peu prononcée remontant des fréquences graves aux fréquences aiguës (voir figure 5),

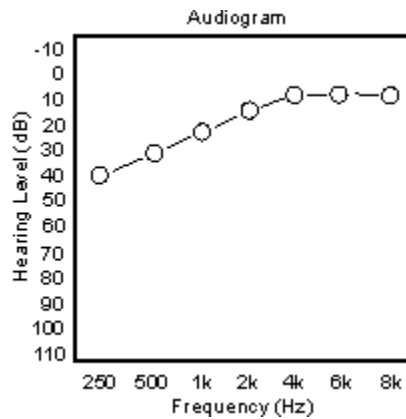


Figure 5 : Exemple d'audiogramme de perte auditive en pente inversée de classe 1 [11]

- **Classe 2** : une perte moyenne à sévère avec les fréquences inférieures à 1000 Hz aux alentours de 60 dB ou plus et remontant rapidement aux alentours de 10 à 30 dB vers les 6000 Hz à 8000 Hz (voir figure 6),

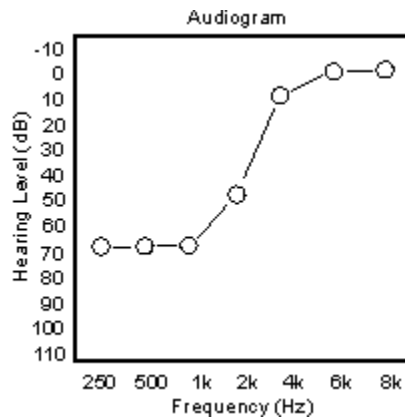


Figure 6 : Exemple d'audiogramme de perte auditive en pente inversée de classe 2 [11]

- **Classe 3** : c'est la forme la plus rare, les fréquences inférieures à 2000 Hz étant aux alentours de 60 dB et une remontée moins marquée dans les aigus. Toutefois, les hautes fréquences (de 8000 Hz à 16000 Hz) restent bien conservées, fait qui reste souvent inconnu car l'audiométrie haute fréquence est rarement effectuée (voir figure 7).

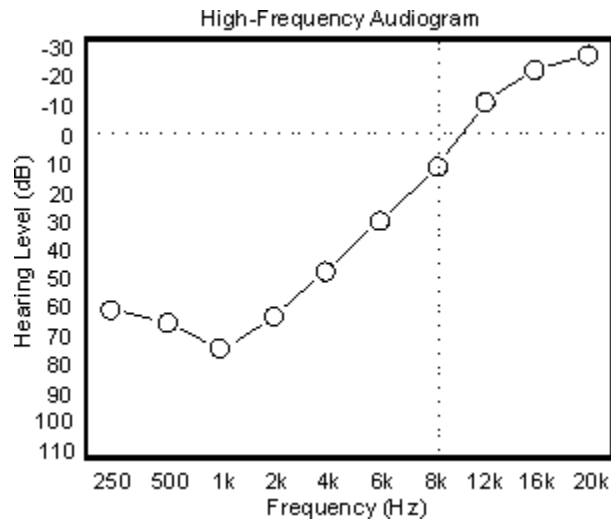


Figure 7 : Exemple d'audiogramme de perte auditive en pente inversée de classe 3 [11]

2. Les causes d'une surdité en pente inversée

Il existe des causes variées à ce type de surdité de perception en pente inversée, mais elles sont pour la plupart méconnues et mal reconnues.

Cependant, les origines les plus courantes sont la maladie de Ménière et les mutations génétiques. Il existe également des cas sporadiques de surdité isolée sans cause connue.

a. Maladie de Ménière

La maladie de Ménière affecte l'oreille interne et est reconnaissable par ses symptômes. Il y a en effet association de vertiges rotatoires, d'acouphènes et de surdité de perception. La maladie est divisée en deux stades : une phase active (d'une durée de 5 à 20 ans), puis une phase de stabilisation. Le plus souvent, la maladie de Ménière n'affecte qu'une oreille, mais elle peut être bilatérale. [12]

Lors de la phase active, les symptômes fluctuent dans le temps, le patient souffre de crises qui peuvent être de fréquence variable (de quelques-unes par an à plusieurs par semaine).

Des vertiges surviennent par crises qui peuvent durer de quelques minutes à plusieurs heures. Ils sont accompagnés d'hypoacousie et d'acouphènes. L'hypoacousie a tendance à revenir à la normale entre les crises, mais les acouphènes peuvent durer quelques jours supplémentaires ou s'installer définitivement.

Toutefois, au fur et à mesure des crises, une surdité peut s'installer, en particulier dans les fréquences graves ou médium. Cela donne donc le plus souvent, lorsque la maladie est stabilisée, des audiogrammes en forme de pente inversée ou de cuiller.

Du point de vue audioprothétique, on adapte rarement des aides auditives pendant la phase active, car la surdité est fluctuante, et ce de manière assez imprévisible. Si le degré de surdité l'oblige, il faut alors choisir une aide auditive avec plusieurs programmes afin de palier à la majorité des fluctuations. Le plus souvent, on commence le processus d'appareillage lorsque la surdité est relativement stable et gêne le patient dans sa vie quotidienne.

b. Mutations génétiques

Nous savons que les mutations génétiques sont à l'origine de nombreuses maladies. Ces mutations surviennent dans le codage des gènes, ce qui provoque une non-production ou une mauvaise production de certaines protéines. Cela peut, par la suite, entraîner des déficits et peut donc induire des maladies. Ces mutations peuvent, soit se transmettre de parent à enfant (elles sont alors héréditaires), soit survenir de manière spontanée lors de la duplication des cellules pendant la gestation. [13]

Dans le cadre de la surdit , il existe de nombreuses mutations g n tiques qui ont  t  identifi es. Elles ont des cons quences tr s vari es : des surdit s cong nitales ou acquises, de l g res   profondes, pouvant toucher l'oreille interne, provoquant des malformations...

Concernant plus sp cifiquement la perte auditive en pente invers e, il n'y a malheureusement pas beaucoup d' quipes de chercheurs qui se sont pench es sur le sujet et qui ont men  des recherches g n tiques. Ces  quipes sont toutefois plus nombreuses aux Etats-Unis, o  notamment le Pr. Marci M. LESPERANCE a men  conjointement avec d'autres sp cialistes plusieurs  tudes g n tiques sur des familles pr sentant des cas de perte auditive dans les basses fr quences.

Plus de 70 loci (ou emplacements chromosomiques) provoquant des surdit s neurosensorielles non syndromiques (ou isol es) ont  t  r pertori s, cependant seuls deux g nes sont clairement associ s   la perte auditive dans les basses fr quences : le g ne nomm  DIAPH1 et celui nomm  WFS1 [14].

On d signe commun ment les mutations g n tiques de la mani re suivante : DFN pour DeafNess, suivi de A pour autosomal dominant ou B pour autosomal r cessif, puis un num ro selon l'ordre de d couverte (exemples : DFNA5 ou DFNB1).

i. DIAPH1

Le g ne DIAPH1 non mut  code la production de la prot ine *Drosophila diaphanous*. Lorsqu'une mutation survient, cela entra ne la production d'une prot ine homologue   *Drosophila diaphanous*, mais qui ne permet pas la pleine utilisation de ses fonctionnalit s.

La mutation du gène DIAPH1, causant une surdité dans les basses fréquences, est communément nommée DFNA1. Elle est du type autosomal dominant et est située sur le bras long du chromosome 5, dont l'emplacement précis est 5q31 (le chiffre « 5 » désigne le chromosome, la lettre « q » désigne le bras long, tandis que les chiffres suivants indiquent le locus précis). C'est une mutation extrêmement rare (une seule famille dans le monde a été formellement répertoriée).

Cette mutation DFNA1 entraîne une surdité neurosensorielle bilatérale symétrique dans les basses fréquences caractérisée par une progression rapide. Elle devient profonde vers l'âge de 40 à 50 ans.

ii. *WFS1*

Le gène WFS1 a été à l'origine répertorié comme codant la production de *Wolframine*, qui est une protéine du réticulum endoplasmique. Son rôle dans le fonctionnement des cellules n'est pas encore découvert à l'heure actuelle. Il est situé sur le bras court du chromosome 4, le locus précis étant 4p16 (la lettre « p » désignant le bras court du chromosome).

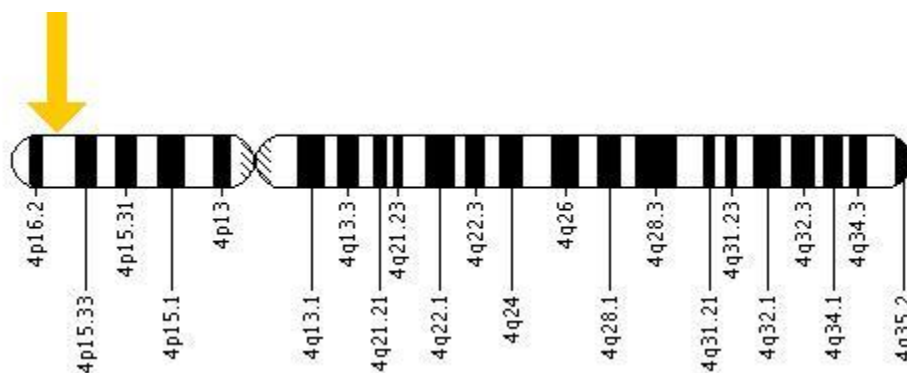


Figure 8 : Localisation du gène WFS1 sur le chromosome 4 [15]

Ce gène est une des causes du syndrome de Wolfram. C'est une maladie dégénérative rare de type autosomal récessif. Elle combine un diabète de type 1 déclaré avant l'âge de 10 ans, un diabète insipide, une atrophie du nerf optique et une surdité (soit dans les basses fréquences, soit dans les hautes fréquences).

C'est à partir de ce constat que des recherches génétiques ont été menées. Il a été découvert que certaines mutations du gène WFS1 provoquent des pertes auditives dans les basses fréquences non syndromiques de type autosomal dominant. Ces mutations sont couramment désignées par DFNA6 et DFNA14. On a découvert récemment qu'en réalité, les loci de DFNA6 et DFNA14 sont identiques, ces mutations génétiques sont donc désignées par DFNA6/14. Elles semblent composer une large proportion des cas de surdité en pente de ski inverse héréditaire.

Plusieurs familles, notamment aux Etats-Unis et aux Pays-Bas, ont été répertoriées comme porteuses d'une mutation du gène WFS1. Il a donc été possible de décrire le phénotype clinique de la perte d'audition en pente inversée due à ces mutations [16].

En général, la perte d'audition se développe dans la 1^{ère} et 2^{ème} décennie de vie en tant que surdité neurosensorielle bilatérale et symétrique qui atteint les fréquences inférieures à 2000 Hz. Avec l'âge, la perte dans les basses fréquences s'aggrave, jusqu'à atteindre 50 dB HL de perte moyenne vers 50 ans. A partir de la soixantaine, l'audiogramme a tendance à s'aplatir, car un déficit des fréquences aiguës se développe. Il y a alors disparition des otoémissions acoustiques, ce qui incrimine directement ou indirectement les cellules ciliées externes.

Presque tous les sujets rapportent avoir des acouphènes, mais ces derniers ne les gênent pas et ne sont pas exacerbés par crise comme dans la maladie de Ménière. Il n'y a pas de problème vestibulaire décrit.

La figure 9 représente l'évolution typique de la surdité due à une mutation non syndromique du gène WFS1 observée sur le long terme par différentes équipes étudiant ce type de surdité génétique.

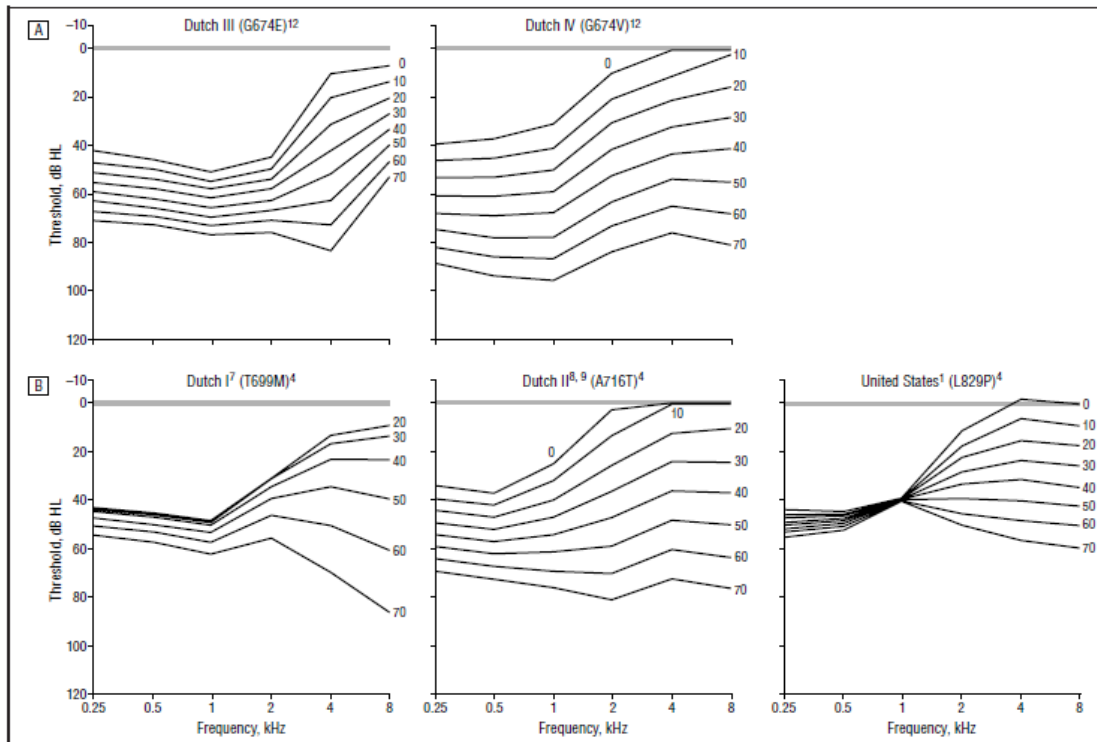


Figure 9 : Audiogrammes typiques selon l'âge de 5 familles atteintes de différentes mutations localisées sur le gène WFS1 [17]

On observe que, selon la mutation DFNA6/14 survenue, cela induit des pertes auditives différentes, ainsi qu'une évolution due à l'âge spécifique. On remarque en effet pour la famille Dutch IV une baisse constante tout au long de la vie sur toutes les fréquences, tandis que les familles Dutch I et United States présentent des basses fréquences relativement stables mais une nette baisse d'audition dans les aigus.

c. En résumé

La perte auditive dans les basses fréquences est, soit le résultat d'une maladie de Ménière, soit causée par une mutation génétique héréditaire autosomale dominante survenue principalement sur le gène WFS1. Plusieurs mutations ont été identifiées, chacune ayant des caractéristiques audiométriques propres.

3. Conséquences spécifiques

a. Notions de phonétique

La phonétique est l'étude scientifique des sons du langage et des processus de la communication parlée. Elle a été normalisée afin de représenter par des signes conventionnels la prononciation des mots d'une langue.

En effet, il existe un alphabet phonétique international (API, voir figure 10), composé pour la langue française de 36 phonèmes : 16 voyelles, 17 consonnes et 3 semi-voyelles (appelées aussi semi-consonnes). Chacun de ces phonèmes sont dépendants les uns des autres. Ce sont des unités minimales que l'on assemble pour créer des syllabes, puis que l'on assemble pour former des mots.

Chaque phonème peut être caractérisé par son aspect temporel et fréquentiel (fondamental laryngé, formants, transitions formantiques, bruits d'explosion ou de friction).

Alphabet phonétique

| VOYELLES | | CONSONNES | | SEMI-CONSONNES | |
|----------|--------------|-----------|--------------------|----------------|--------------|
| [i] | il, vie | [p] | pou, père | [j] | paille, pied |
| [e] | blé, jouer | [t] | vitre, tarama | [w] | oui, nouer |
| [ɛ] | lait, merci | [k] | carat, kanak | [ɥ] | huile, lui |
| [a] | plat, patte | [b] | bonbon, robe | | |
| [ɑ] | bas, pâte | [d] | dadais, dans | | |
| [ɔ] | mort, donner | [g] | gare, draguer | | |
| [o] | mot, eau | [f] | photo, faon | | |
| [u] | genou, roue | [s] | ceci, salami | | |
| [y] | rue, truc | [ʃ] | choir, chêne | | |
| [ø] | deux, peu | [v] | voyage, vous | | |
| [œ] | peur, meuble | [z] | maison, zozo | | |
| [ə] | le, premier | [ʒ] | je, gageure | | |
| [ɛ̃] | matin, brin | [l] | alors, tralala | | |
| [ɑ̃] | sans, vent | [R] | raison, rare | | |
| [ɔ̃] | bon, ombre | [m] | mamie, mais | | |
| [œ̃] | lundi, brun | [n] | nounou, âne | | |
| | | [ɲ] | gagner, agneau | | |
| | | [ŋ] | camping, ping-pong | | |

Figure 10 : Alphabet Phonétique International ou API [18]

Le fondamental laryngé (noté F0) est propre à chaque individu et représente la fréquence vibratoire des cordes vocales. Cette vibration permet, entre autres, de reconnaître une personne uniquement par la voix, sans la voir. Les autres aspects temporels et fréquentiels sont inhérents au phonème produit, les transitions formantiques seront différentes selon l'association des phonèmes entre eux.

L'étude phonétique d'une langue permet de comprendre la manière dont est produit un son, ainsi que la manière dont il peut être perçu : est-il aigu ou grave ? comment peut-on différencier les sons les uns des autres ?

Nous allons donc essayer, à l'aide de quelques notions de phonétique, de proposer une hypothèse sur les conséquences de la surdité en pente inversée sur la compréhension de la parole.

i. Les voyelles

On peut différencier les voyelles les unes des autres grâce aux différents formants dont elles sont composées. Les formants sont des renforcements harmoniques produits par les multiples cavités présentes sur le passage de l'air :

- 1^{er} formant (F1) : le pharynx,
- 2^{ème} formant (F2) : la cavité buccale,
- 3^{ème} formant (F3) : les fosses nasales.

Ces cavités, ou résonateurs, sont modifiés en volume et en degré d'ouverture, ce qui permet de renforcer différentes fréquences du spectre des voyelles. Les 1^{er} et 2^{ème} formants sont les plus représentatifs des voyelles et sont renseignés sur le triangle vocalique (voir figure 11). On y observe grossièrement les fréquences de chaque formant,

ainsi que les caractéristiques articulatoires de chaque voyelle. Le 3^{ème} formant est relativement stable pour toutes les voyelles et n'apporte donc pas beaucoup d'informations pour la différenciation de celles-ci.

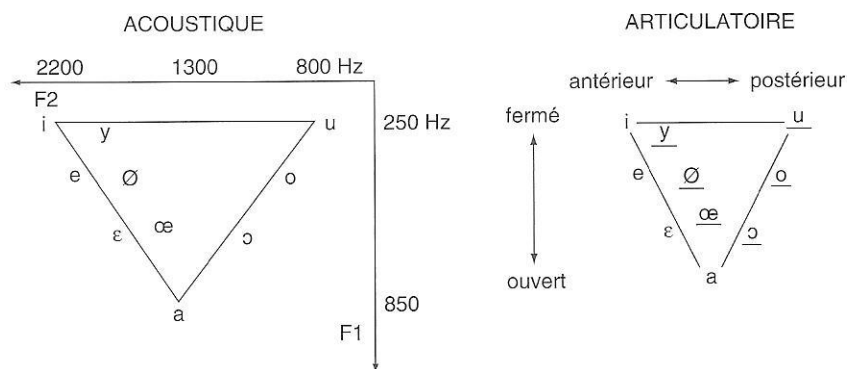


Figure 11 : Triangle vocalique. Liaison entre l'acoustique et l'articulatoire [19]

Le tableau ci-dessous renseigne de manière plus précise les fréquences normalisées de chaque formant pour chacune des voyelles de la langue française.

| | | | | | | | | | | | |
|----------|------|------|------|------|------|------|------|------|------|------|------|
| Phonèmes | ou | u | i | o | eu | é | o | eu | è | â | a |
| Symboles | u | y | i | o | ø | e | ɔ | œ | ɛ | ɑ | a |
| F1 | 250 | 250 | 250 | 350 | 350 | 350 | 500 | 500 | 500 | 800 | 750 |
| F2 | 800 | 1800 | 2300 | 900 | 1600 | 2200 | 1000 | 1500 | 2000 | 1200 | 1300 |
| F3 | 2200 | 2300 | 3200 | 2500 | 2250 | 2750 | 2500 | 2500 | 2750 | 2400 | 2300 |

Figure 12 : Fréquences normalisées des trois premiers formants des voyelles orales françaises [20]

On observe sur ce tableau que le 1^{er} formant est situé environ entre les fréquences 250 et 800 Hz, tandis que le 2^{ème} formant se situe entre 800 et 2500 Hz. C'est ce dernier qui est le plus nécessaire à l'identification des voyelles.

ii. Les consonnes

Les consonnes sont divisées en plusieurs catégories, chacune ayant des caractéristiques précises :

- **Les occlusives** sont caractérisées par un bruit d'explosion, d'où leur nom. Elles peuvent être :
 - o *sourdes* (*[p]*, *[t]*, *[k]*) : leur spectre fréquentiel montre une grande énergie dans les fréquences graves inférieures à 700 Hz, puis selon les consonnes, des pics d'énergie sont présents entre 1500 et 6000 Hz,
 - o *voisées* (*[b]*, *[d]*, *[g]*) : leur spectre fréquentiel est situé entre 1000 Hz et 2000 Hz, avec la présence d'un voisement entre 100 et 500 Hz.
- **Les fricatives** sont caractérisées par un bruit continu de frottement dû à un rétrécissement des cavités. Elles peuvent être :
 - o *Sourdes* (*[f]*, *[s]*, *[ʃ]*) : leur spectre fréquentiel le plus important pour l'identification est situé entre 1500 et 8000 Hz,
 - o *Voisées* (*[v]*, *[z]*, *[ʒ]*) : leur spectre fréquentiel est identique aux fricatives sourdes, mais il y a en plus présence d'un voisement au niveau du fondamental laryngé, donc entre 100 et 500 Hz.
- **Les nasales** (*[m]*, *[n]*, *[ɲ]*) sont désignées de la sorte car un flux d'air passe par les fosses nasales. Leur spectre fréquentiel est surtout situé entre le fondamental laryngé et la fréquence de 1000 Hz.

On voit sur la figure 13 la répartition fréquentielle de chaque consonne sur un acougramme créé par Mme BOREL-MAISONNY. Cela permet de mieux se représenter les informations indiquées ci-dessus.

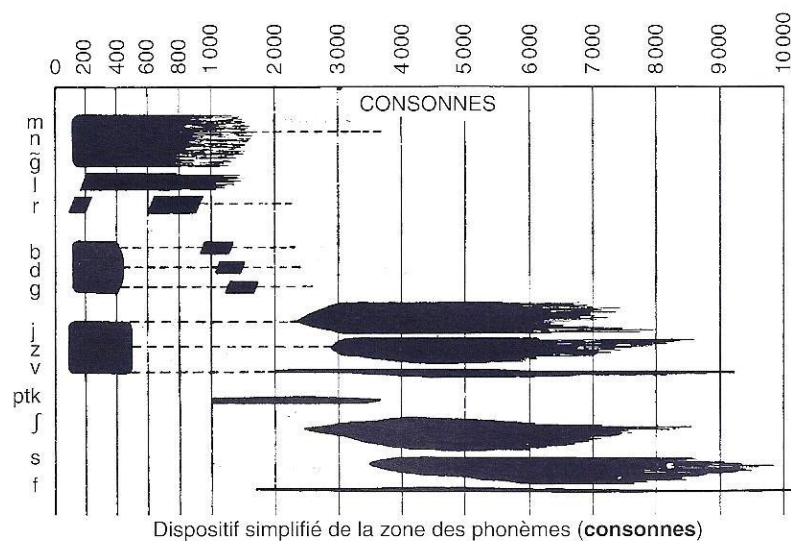


Figure 13 : Acougramme phonétique de Mme BOREL-MAISONNY : représentation simplifiée du spectre fréquentiel de chaque phonème (consonne) [21]

iii. Les semi-voyelles ou semi-consonnes

Les semi-voyelles, ou semi-consonnes, n'ont pas de spectre fréquentiel bien défini, car ce dernier dépend fortement de l'association de phonèmes employée. Cela signifie que, par exemple, le phonème $[y]$ n'a pas la même répartition fréquentielle selon que le mot prononcé est « suint » ou « lui ». En effet, les phonèmes encadrant les semi-voyelles ont une grande influence sur son spectre.

b. Hypothèses concernant les conséquences spécifiques de la perte auditive en pente inversée

D'après les quelques notions de phonétique décrites auparavant, nous savons que les éléments fréquentiels les plus importants des voyelles sont situés entre 800 et 2500 Hz. Pour les consonnes voisées, il y a une partie du spectre situé dans les basses fréquences, et une deuxième située en général à partir du 1000 Hz. Pour les consonnes sourdes, leur spectre est au-delà de 1500 Hz, tandis que pour les nasales il est situé en-dessous de 1000 Hz.

Toutes ces informations sont visibles sur la banane vocale ou « banana speech », qui représente la répartition des phonèmes en fonction de leur spectre fréquentiel et de l'intensité sur un audiogramme.

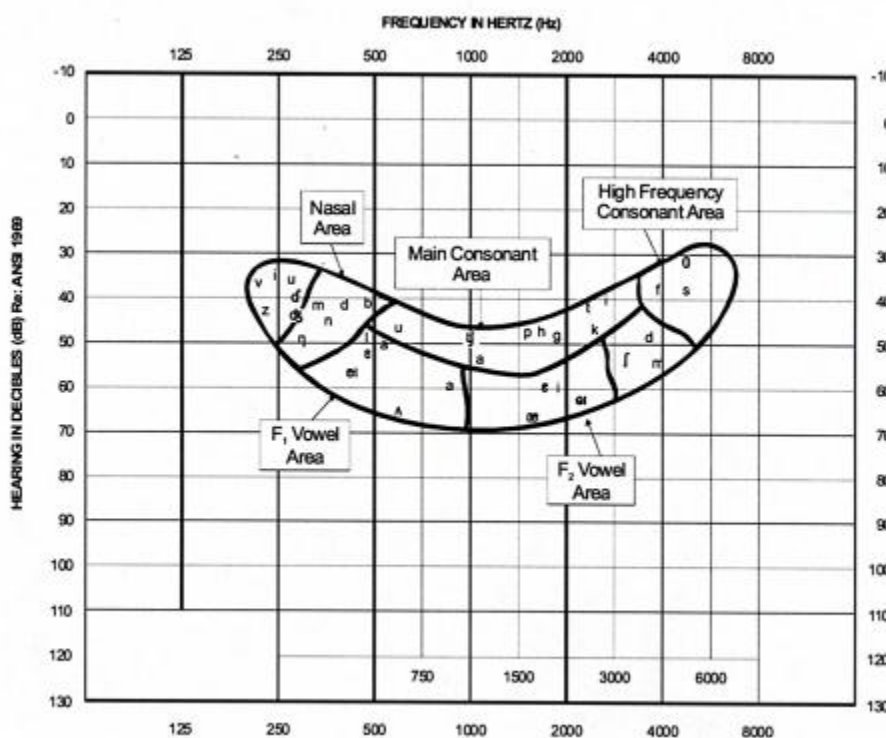


Figure 14 : Banane vocale ou "banana speech » [22]

On peut donc supposer que, dans la globalité, la perception des voyelles nécessite une bonne conservation des fréquences graves, tandis que la perception des consonnes nécessite une bonne conservation des fréquences médium et aiguës.

Toutefois, plus la surdité est importante, plus la perception des phonèmes est altérée, plus cela a un impact sur la compréhension du message vocal. Il y a cependant la possibilité d'améliorer l'intelligibilité grâce à la lecture labiale, qui apporte un complément d'information visuel à l'information sonore. En effet, les phonèmes ne se prononcent pas de la même manière, et cela permet d'éviter les confusions phonétiques. Cette capacité est cependant plus ou moins développée selon les individus.

Hypothèses :

1. Lorsqu'un sujet est atteint d'une perte d'audition dans les basses fréquences, la majorité des informations essentielles à la compréhension de la parole est tout de même, au moins en partie, captée par l'oreille et peut être interprétée pour décrypter le message vocal. Il y aurait donc certaines personnes ayant une baisse d'audition dans les basses fréquences qui pourraient ne pas s'en rendre compte, ou qui ne ressentiraient pas le besoin de porter des aides auditives, car leur compréhension resterait satisfaisante. Cela expliquerait en partie le fait que l'on rencontre rarement ce type de surdité dans le cadre d'un appareillage.
2. L'adaptation prothétique d'une perte auditive en pente inversée est-elle identique par rapport à d'autres courbes audiométriques ou présente-t-elle des particularités à prendre spécifiquement en compte ? Etant donné que de nombreuses informations phonétiques sont situées dans les fréquences médium et aiguës, sont-elles les seules à avoir besoin d'être amplifiées, ou amplifie-t-on toutes les fréquences lésées, y compris les basses fréquences ?

III. Etude théorique

Nous allons essayer, dans cette partie d'étude théorique, de vérifier l'hypothèse 1 émise dans le paragraphe 3.b de la partie II. Cela nécessitera l'utilisation du logiciel Visible Speech de Madsen et la participation de quelques personnes normo-entendantes, à qui l'on fera passer des tests vocaux tout en simulant une perte d'audition dans les basses fréquences.

1. Le logiciel Visible Speech

a. Le Visible Speech

Le Visible Speech a été développé par Madsen. C'est un logiciel installé sur un ordinateur relié à un module externe par câble USB. Celui-ci a une carte son interne qui permet de filtrer les entrées sonores.

On utilise pour cela la fonctionnalité nommée HLS (Hearing Level Simulator) qui permet de simuler des pertes auditives que l'on peut soi-même définir. Le son ou matériel vocal que l'on utilise peut venir de plusieurs supports : un fichier sonore déjà présent sur l'ordinateur, un CD ou un message enregistré par un microphone.



Figure 15 : Installation du matériel avec de gauche à droite : les haut-parleurs, l'ordinateur équipé du logiciel, le module externe du Visible Speech

La sortie du son est soit un casque, soit des haut-parleurs, tous deux branchés sur le module externe. Dans le logiciel, un curseur en pourcentage permet de modifier l'amplification, tandis qu'un bouton le permet également sur le module externe (voir figure 16).



Figure 16 : Face avant du module externe du Visible Speech de Madsen avec, du côté droit, le "speaker volume"

Dans le cadre de l'étude, on utilisera les haut-parleurs pour la sortie sonore et on combinera le curseur du logiciel et le bouton du module pour modifier l'amplification. Cependant, l'amplification donnée n'est pas indiquée en décibels, il a donc fallu procéder à la calibration du logiciel afin de pouvoir diffuser les listes du test vocal à des intensités permettant de tracer une audiométrie vocale et étudier les confusions phonétiques.

b. La calibration

Le principe de la calibration consiste à combiner le curseur de pourcentage et le bouton sur le module externe afin de déterminer les positions de chacun pour avoir les intensités nécessaires à la passation d'une audiométrie vocale, c'est-à-dire de 35 à 75 dB HL.

Nous avons toutefois dû réfléchir à notre méthode de calibration : en effet, n'ayant pas de repères en dB SPL ou HL, nous avons dû choisir un son de référence pour les mesures de calibration des intensités. Notre choix s'est porté sur le bruit blanc, car il est composé de toutes les fréquences.

Ensuite, étant donné que les tests seront effectués en champ libre et que le sonomètre effectue des mesures en dB SPL, il nous fallait encore convertir les intensités en dB HL afin de reporter les résultats sur un audiogramme vocal. Pour cette conversion, nous avons utilisé la norme NF EN ISO 389-7 de février 2006 [23] qui récapitule dans le tableau 1 (voir annexe 1, p.62) les seuils d'audition de référence en champ libre afin de définir un « 0 dB HL ».

i. Le bruit blanc

Il a tout d'abord été nécessaire de créer un bruit blanc que l'on utilisera en tant que son de référence pour calibrer les intensités.

Nous avons pour cela utilisé le logiciel Matlab : c'est un logiciel qui permet, à l'aide de lignes de commande, de créer des sons ou des logiciels. Le bruit blanc ainsi créé est doté des caractéristiques suivantes :

- sa fréquence d'échantillonnage est $f_e = 44100$ Hz,
- l'amplitude va de -1 à 1,
- il est en stéréo, afin que les deux haut-parleurs le diffusent,
- il a une durée de 10 secondes.

Ce bruit blanc est ensuite converti en fichier .wav 16 bits, seul format de lecture de fichiers sonores supporté par le Visible Speech. Nous l'avons ensuite importé dans le logiciel.

ii. Les mesures de calibration

Présentation du matériel :



Figure 17 : Positionnement du sonomètre afin d'être à l'emplacement de la tête du sujet testé

Afin de mesurer le niveau de pression acoustique fourni par les haut-parleurs en dB SPL, nous avons utilisé un sonomètre B&K de type 2260. Il a été monté sur un pied de hauteur réglable. Nous l'avons placé au niveau des oreilles d'un sujet passant le test vocal afin d'avoir la meilleure précision possible (voir figure 17).

Protocole de l'étude :

Nous avons procédé aux différentes étapes suivantes :

1. Mesure du bruit de fond de la pièce par bande de tiers d'octave en dB SPL
2. Mesure du niveau sonore émis par bande de tiers d'octave en dB SPL
3. Soustraction (Niveau émis – Bruit de fond) par bande de tiers d'octave en dB SPL
4. Utilisation du tableau 1 présent dans la norme NF EN ISO 389-7 de février 2006 pour la conversion de dB SPL en dB HL par bande de tiers d'octave.
5. Calcul du niveau sonore global en dB HL.

Voir en exemple le tableau pour le calcul de l'intensité « 75 dB HL » fourni en annexe 2, p.63.

Résultats :

Nous avons, de cette manière, défini plusieurs positions du bouton « speaker volume », associées à chaque fois à un pourcentage différent du curseur dans le logiciel afin d'avoir les intensités de 35 à 75 dB HL par pas de 5 dB.

2. Les tests

a. But de l'étude

Cette étude a pour but de vérifier si la compréhension de la parole reste effectivement assez bien conservée lors d'une perte d'audition dans les basses fréquences.

De plus, nous avons remarqué que les patients appareillés vus pendant le stage ont plutôt un audiogramme avec une perte sévère. Cela nous amène donc à faire la réflexion suivante : peut-être que, jusqu'à un certain degré de perte dans les fréquences graves, l'intelligibilité n'est pas trop affectée, mais lorsque la surdité devient plus sévère, cela entraîne plus de gêne, donc motive le port d'une aide auditive.

Pour cela, nous avons tracé 3 audiogrammes différents d'après les audiogrammes types observés lors de mon stage et les données trouvées sur les pertes auditives génétiques. Ces trois audiogrammes représentent chacun un degré de surdité dans les basses fréquences différent :

- Le premier est une perte d'audition légère, avec les basses fréquences à 45 dB HL de perte et les aigus bien conservés,

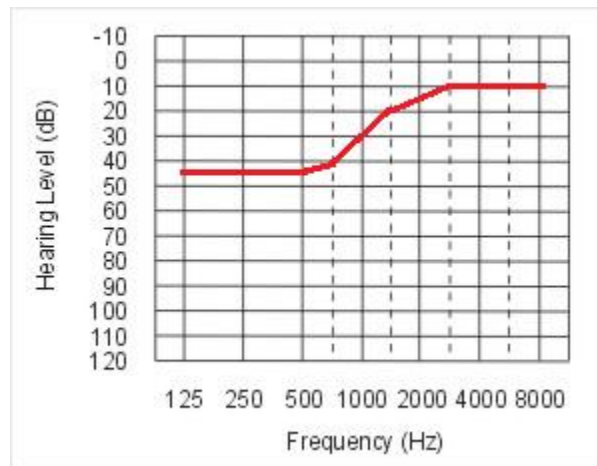


Figure 18 : Audiogramme 1, perte légère

- Le deuxième représente une perte moyenne, avec les graves à 65 dB HL de perte et les aigus remontant jusqu'à environ 20 dB HL,

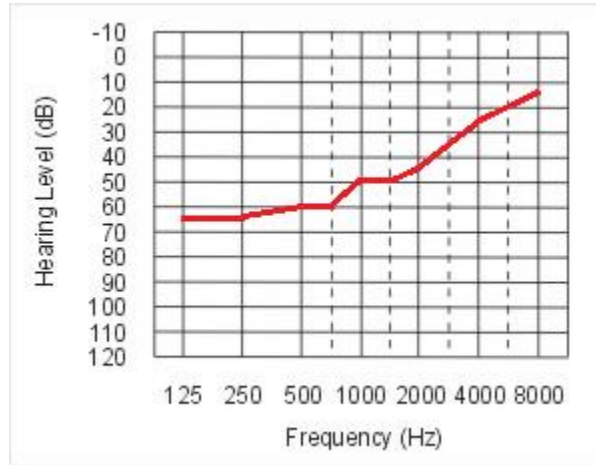


Figure 19 : Audiogramme 2, perte moyenne

- Le troisième est une surdité sévère, les basses fréquences étant comprises entre 90 et 80 dB HL de perte et les extrêmes aigus arrivant seulement à 40 dB HL.

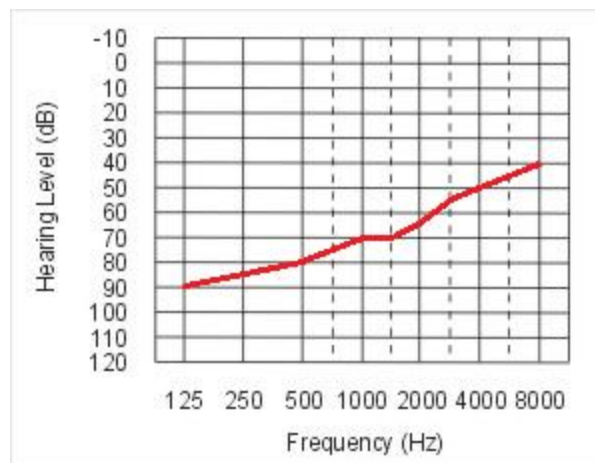


Figure 20 : Audiogramme 3, perte sévère

Ces audiogrammes seront la base de cette étude théorique : ils permettront de filtrer les listes de mots afin de simuler les différents degrés de perte d'audition et voir quel impact a ce type de surdité sur la compréhension de la parole.

b. Choix des sujets

Les sujets choisis pour passer les tests vocaux sont des jeunes normo-entendants âgés de 20 à 30 ans. Ils sont au nombre de cinq. Afin d'être le plus proche possible des audiogrammes décrits plus haut, leur audiométrie tonale présente des seuils de perception allant de 0 à 10 dB HL (voir annexes 3 à 5, p.64-66). Les audiométries ont été effectuées le même jour que les tests vocaux à l'aide de l'audiomètre Affinity de la marque Interacoustics.



Figure 21 : Audiomètre Affinity de la marque Interacoustics et un casque TDH 39

c. Matériel vocal

i. Choix du matériel vocal

Etant donné que les sujets de l'étude sont des étudiants en audioprothèse, nous ne pouvons pas utiliser des listes de mots que l'un d'entre eux avait pu voir en stage. De plus, nous souhaitons prévenir tout risque de suppléance mentale afin que le résultat soit le plus précis et reproductible possible.

Notre choix s'est donc porté sur les listes de logatomes de J.-P. DUPRET (voir annexes 6 et 7, p.67-68), que personne n'avait encore eu l'occasion d'utiliser. Ces listes sont composées de 11 logatomes, chacun composé de 3 phonèmes. Le score de chaque liste est noté en nombre de phonèmes bien répétés, avec un score total sur 33. Les phonèmes surnuméraires ne sont pas comptés en tant qu'erreur, les omissions ou confusions phonétiques sont relevées en notant le nouveau phonème employé.

ii. Traitement du matériel vocal

Les listes de logatomes de J.-P. DUPRET utilisées proviennent du coffret de 5 CD « Audiométrie Vocale » produit par le Collège National d'Audioprothèse. Les listes sont sur le CD n°5, des pistes 22 à 41.

Sur ce CD, les pistes sont en stéréo, la liste des mots étant sur une voie, tandis qu'un bruit de type « cocktail party » est sur une seconde voie. Le Visible Speech n'est cependant pas capable de gérer un signal deux voies où chacune d'elle produit un message différent. Il a donc fallu modifier ces pistes de la manière suivante :

1. Extraire les pistes audio du CD afin de pouvoir les traiter,
2. Utiliser le logiciel libre Audacity, qui a permis d'avoir les listes de mots en stéréo, et d'ôter le bruit de la manière suivante :
 - a. Séparer les pistes stéréo en deux pistes mono,
 - b. Copier, puis coller la piste contenant les mots à la place du bruit présent sur la deuxième piste,
 - c. Fusionner de nouveau les deux pistes mono afin d'en avoir une seule en stéréo, uniquement composée des listes de mots sur chacune des voies,
3. Enregistrer ces pistes audio en format wave (.wav), seul format de lecture de fichier audio supporté par le logiciel Visible Speech,

4. Placer les fichiers audio dans le dossier source du logiciel, dans lequel on retrouve tous les fichiers sonores disponibles.

d. Protocole de l'étude

Dans un premier temps, un audiogramme a été effectué afin de vérifier que les seuils de perception de chaque sujet soient bien compris entre 0 et 10 dB HL.

Le sujet testé se place ensuite de la manière suivante, face aux haut-parleurs délivrant le message sonore :

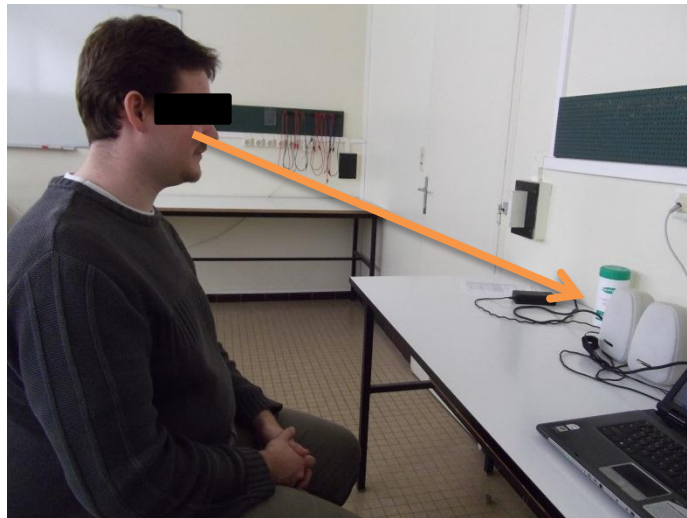


Figure 22 : Installation du sujet face aux haut-parleurs

Les tests peuvent alors débuter.

On commence par entrer un audiogramme dans le logiciel, afin de filtrer les logatomes émis par les haut-parleurs selon la perte auditive choisie. On délivre les logatomes d'abord à intensité confortable, puis on diminue l'intensité par pas de 5 dB. Les omissions et confusions phonétiques sont relevées et notées à côté de chaque logatome. Cela donne un score sur 33, que l'on multiplie par 3 afin de pouvoir le reporter sur un audiogramme vocal.

Cette procédure est répétée pour chacun des trois audiogrammes type de pente inversée. On obtient donc trois audiogrammes vocaux pour chaque sujet.

3. Résultats des tests

a. Seuils d'intelligibilité

Nous allons tout d'abord comparer les audiométries vocales obtenues. Elles sont présentées en annexes 8 à 12 (p.69-73). En voici un exemple :

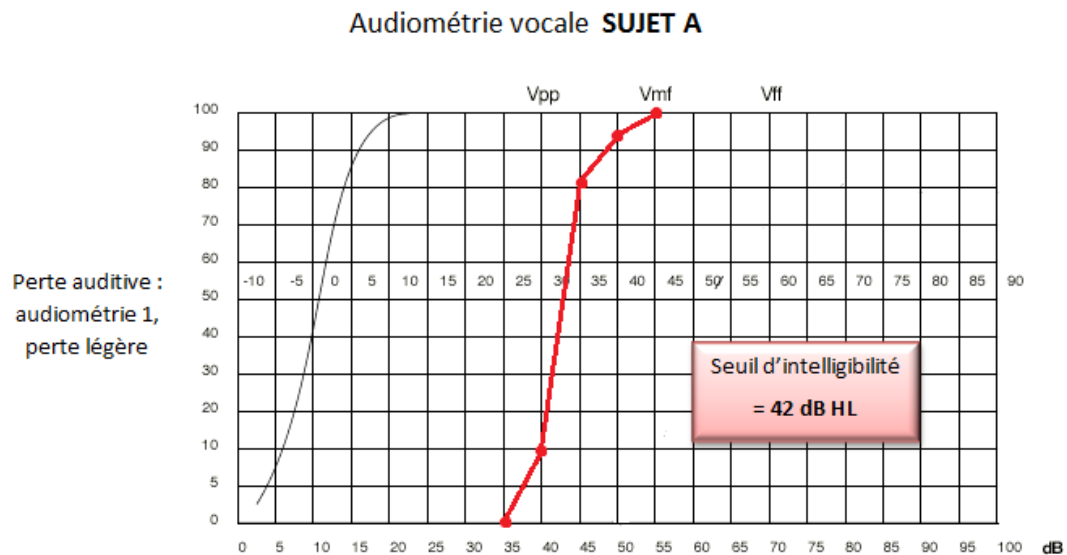


Figure 23 : Extrait de l'annexe 8 représentant l'audiométrie vocale du sujet A pour une perte auditive simulée de l'audiogramme 1

Voici le résultat du sujet A, avec l'audiogramme 1 de perte légère simulée lors du test vocal à l'aide du Visible Speech. Afin de pouvoir plus facilement comparer les audiométries vocales entre elles, les seuils d'intelligibilité sont indiqués.

Le seuil d'intelligibilité représente l'intensité (exprimée en dB) à partir de laquelle 50 % du message vocal est correctement compris par un sujet.

Voici un tableau récapitulatif des seuils d'intelligibilité pour chaque degré de perte auditive simulée de chacun des sujets testés :

| | Sujet A | Sujet B | Sujet C | Sujet D | Sujet E |
|-----------------------------|---------|---------|---------|---------|---------|
| Audiogramme 1 (en dB HL) | 42 | 43 | 39 | 43 | 42 |
| Audiogramme 2 (en dB HL) | 45 | 44 | 45 | 44 | 52 |
| Audiogramme 3 (en dB HL) | 60 | 61 | 58 | 58 | 60 |

Figure 24 : Tableau récapitulatif des seuils d'intelligibilité

On remarque que les seuils d'intelligibilité des pertes simulées par les audiogrammes en pente inversée 1 et 2 ont des intensités assez proches : environ 42 dB HL pour l'audiogramme 1 et environ 45 dB HL pour l'audiogramme 2 (en dehors du 52 dB HL, qui s'éloigne un peu plus des autres résultats). Cela correspond à une voix chuchotée forte.

Pour l'audiogramme en pente inversée 3 en revanche, le seuil d'intelligibilité se situe plutôt aux environs de 60 dB HL, ce qui correspond à la voix moyenne normale.

On voit également sur les audiométries vocales que, lors de la simulation de la perte inversée légère, on atteint le maximum d'intelligibilité (100 %) à 55 dB HL, tandis qu'avec la perte moyenne, on atteint tout de même 80 à 95 % d'intelligibilité à 60 dB HL. Il n'y a donc à priori pas beaucoup de difficultés à la compréhension d'une voix à intensité normale. La perte sévère, en revanche, entraîne une nette diminution de la capacité à comprendre la voix normale.

On peut donc en déduire que, même si la baisse d'audition dans les fréquences graves est plus marquée, tant que les fréquences aiguës (au-delà de 1000 Hz) sont relativement bien conservées (audiogrammes 1 et 2), la compréhension de la parole ne semble pas trop affectée. Cependant, si les fréquences aiguës se dégradent également, cela entraîne de plus grandes difficultés à communiquer.

b. Confusions phonétiques

Vous trouverez en annexe (13 à 22, p.74-83) le détail des confusions et omissions notées sur les listes de logatomes de J.-P. DUPRET.

i. Les consonnes

Lors de ces tests, nous avons pu remarquer que la majorité des confusions phonétiques se font parmi les consonnes. Ce sont les consonnes nasales (*[m]*, *[n]*, *[ɲ]*) et les occlusives voisées (*[b]*, *[d]*, *[g]*) et sourdes (*[p]*, *[t]*, *[k]*) qui sont les plus touchées. Il y a de nombreuses associations de confusions phonétiques parmi elles, notamment :

- *[k]*, *[p]* et *[d]* remplacés majoritairement par le phonème *[t]*,
- *[g]* est souvent remplacé par le phonème *[k]*,
- Les phonèmes *[p]* et *[b]* sont régulièrement inversés,
- *[n]* est souvent remplacé par le phonème *[l]*,
- *[v]* est remplacé par *[f]* et inversement.

Ces confusions peuvent s'expliquer par le fait que ces consonnes ont des similitudes au niveau de la répartition du spectre fréquentiel, ainsi qu'au niveau du spectre temporel. Les confusions des consonnes nasales ne sont pas précisées, car elles prennent de multiples formes, mais représentent un tiers des confusions phonétiques des consonnes.

ii. Les voyelles

Dans les quelques confusions phonétiques observées concernant les voyelles, on remarque que ce sont surtout les voyelles nasales qui sont mal comprises (*/o/* confondu avec */ɔ/* et */ɔ/* confondu avec */u/*). Cela s'explique par le fait que le spectre fréquentiel des voyelles nasales dépend fortement de leur association avec les autres phonèmes.

Parmi les voyelles orales, le */o/* (formant F1 = 350 Hz et F2 = 900 Hz) a de nombreuses fois été remplacé par un */u/* (F1 = 250 Hz et F2=800 Hz) et inversement. Cela s'explique par le fait que ce sont les deux seules voyelles ayant un formant F2 inférieur à 1000 Hz. Le formant F1 n'étant pas perçu, la différenciation entre les deux voyelles est difficile.

Il y a également eu quelques confusions entre le */y/* (F1 = 250 Hz et F2 = 1800 Hz) et le */e/* (F1 = 350 Hz et F2 = 2200 Hz), dont la répartition formantique est assez semblable.

iii. Les semi-voyelles ou semi-consonnes

Il n'y a eu parmi ces trois semi-voyelles qu'un seul type de confusion : le phonème */ɲ/* a été quasi systématiquement remplacé par le phonème */j/*. Cela est sûrement dû à leur ressemblance au niveau de la répartition du spectre fréquentiel.

4. Conclusion

Cette étude a eu pour but de confirmer ou infirmer la première hypothèse émise qui concernait la compréhension de la parole par les sujets atteints de surdité en pente inversée.

On peut donc, d'après ces tests, conclure que les personnes ayant des pertes auditives principalement situées dans les basses fréquences voient leur compréhension de la parole est assez peu entravée tant que les fréquences aiguës sont relativement bien conservées (la fréquence du 2000 Hz doit être inférieure ou égale à 45-50 dB HL, de même que les fréquences supérieures).

Cela permet donc aux personnes de ne pas trop ressentir les conséquences de leur perte auditive dans leur vie quotidienne et renforce l'hypothèse qu'un certain nombre de personnes ont une surdité en pente inversée légère qui ne les gêne pas et ne nécessite pas d'appareillage audioprothétique.

IV. Etude de cas

Lors du stage de 3^{ème} année, nous avons eu la chance d'avoir accès à un grand nombre de dossiers de patients appareillés. Nous avons donc vérifié tous les audiogrammes afin de trouver des sujets potentiels pour une étude de cas dans le cadre de ce mémoire.

Quelques patients ont accepté de venir sur le lieu de mon stage pour que nous puissions effectuer des mesures complémentaires à leur dossier et en exploiter les données.

Nous allons donc, dans cette partie, comparer les données audiométriques des patients, ainsi que leur appareillage afin de déterminer s'il y a des particularités à prendre en compte lors du processus d'appareillage d'une surdité en pente inversée.

1. Choix des patients

Le choix des patients pour l'étude de cas s'est fait d'après leur audiométrie tonale : elle doit montrer une courbe en pente inversée, avec une différence minimale de 15 dB entre la fréquence grave la plus basse et la fréquence aiguë la plus haute. Elle doit, de plus, être de type neurosensorielle.

Six patients appareillés présentant les caractéristiques audiométriques requises ont accepté de se déplacer au centre d'audioprothèse afin que nous puissions étudier leur type de perte auditive dans les basses fréquences.

Nous allons maintenant rapidement présenter chacun des patients en précisant leurs caractéristiques audiométriques et leurs antécédents. Toutes les audiométries tonales et vocales oreilles séparées au casque sont disponibles en annexe 23 à 28 (p.84-89).

a. Patiente A

C'est une jeune fille âgée de 12 ans qui a une surdité moyenne unilatérale à gauche. L'oreille droite a un seuil de perception tout à fait normal. Sa perte d'audition n'a été détectée que récemment, début 2011. Elle est sûrement présente depuis longtemps, car cette jeune fille a eu une méningite à l'âge de 4 mois et ne s'est jamais plainte de « mal entendre » d'une oreille. Voici son audiométrie tonale :

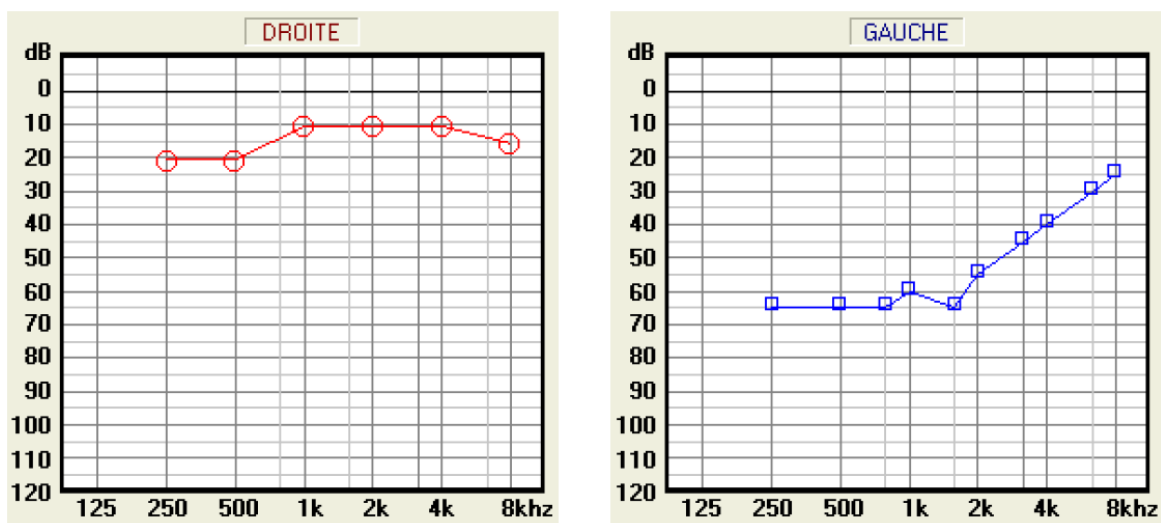


Figure 25 : Audiométrie tonale de la Patiente A du 15.10.2011 (oreille gauche testée avec assourdissement controlatéral)

Nous avons pu participer à toute la période de choix et d'adaptation prothétique qui a eu lieu fin 2011. L'objectif était surtout de lui permettre d'être plus à l'aise à l'école (classe de 6^{ème}), car elle n'a pas toujours la possibilité de s'asseoir dans les premiers rangs. Toutefois, nous avons pu observer pendant l'adaptation que l'aide auditive était portée même pendant les weekends.

Le choix de l'appareil a été fait en fonction de la discrétion, tout en permettant une certaine puissance : un Audéo S Smart V de la marque PHONAK avec un écouteur déporté puissant et une coque cShell sur mesure, évent 1,5 mm, à gauche.

b. Patiente B

C'est une femme âgée de 36 ans qui est gênée depuis plusieurs années et dit faire souvent répéter ses interlocuteurs, ce qui l'entrave dans son activité professionnelle. Sa surdité est moyenne et bilatérale symétrique avec une franche remontée des fréquences aiguës. Ce serait à priori une surdité génétique évolutive, mais sans confirmation par analyse génétique. Voici son audiométrie tonale :

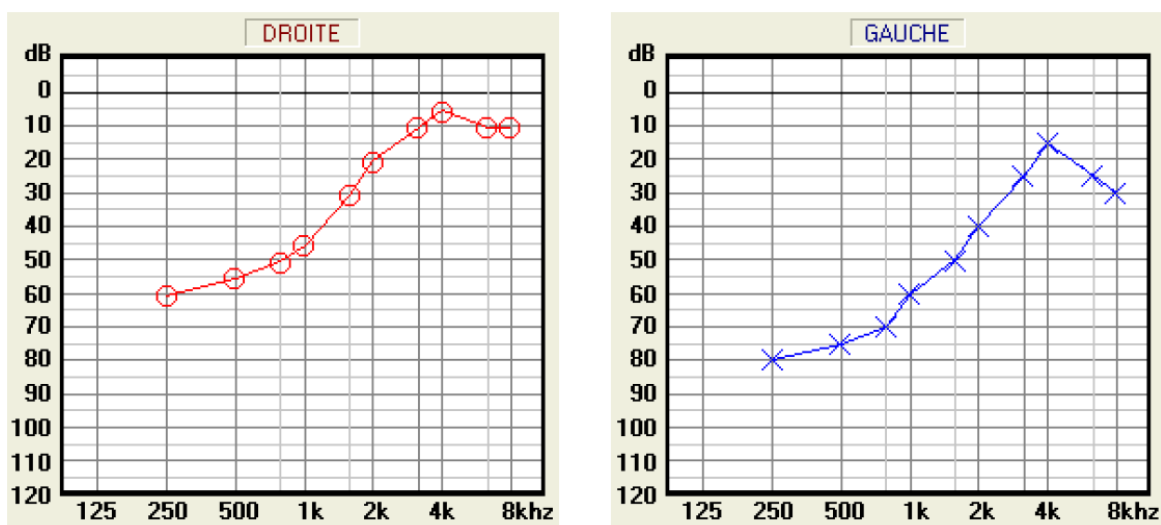


Figure 26 : Audiométrie tonale de la Patiente B du 14.12.2011

Appareillée pour la première fois en 2011, nous avons pu assister aux derniers rendez-vous d'adaptation prothétique de la patiente B. Elle porte une stéréo d'Audéo S Smart IX de la marque PHONAK avec des écouteurs xS et des dômes standards 8 mm ouverts.

c. Patiente C

C'est une femme de 68 ans avec une surdité moyenne bilatérale avec un léger eczéma. Cela fait de nombreuses années qu'elle ressent une gêne dans ses interactions avec les autres. Il n'y a pas de cause connue de la perte d'audition. Voici son audiométrie tonale :

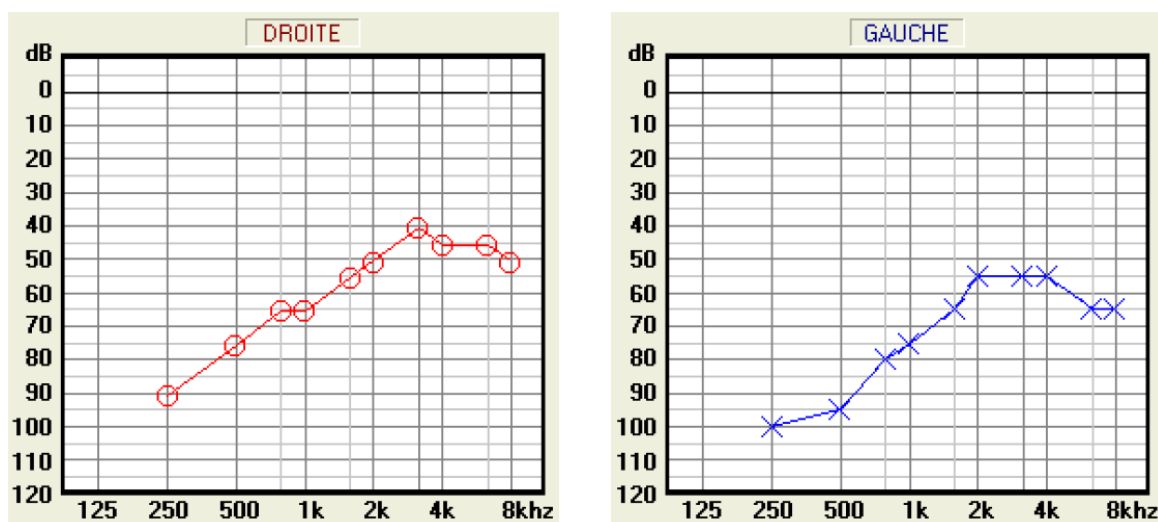


Figure 27 : Audiométrie tonale de la Patiente C du 01.12.2011

On observe que, par rapport aux précédentes patientes, les fréquences aiguës sont beaucoup plus basses, cela doit donc encore plus entraver sa compréhension de la parole.

La Patiente C a déjà été appareillée en 2007 chez des concurrents avec des appareils Destiny de la marque STARKEY, mais n'a jamais réellement porté ses aides auditives, car elle trouvait tout trop fort. Elle est donc venue en 2010 afin de faire un essai d'appareillage stéréophonique avec des Versata Micro de la marque PHONAK et embouts sur mesure, évent 1,5 mm.

d. Patiente D

C'est une femme de 78 ans avec une surdité bilatérale symétrique moyenne. Cela fait plus de 10 ans qu'elle est gênée par sa perte auditive. Lorsque nous lui avons demandé si elle en connaissait l'origine, elle nous a répondu que, selon son médecin, c'est une surdité provenant du vieillissement de l'oreille. Voici son audiométrie tonale :

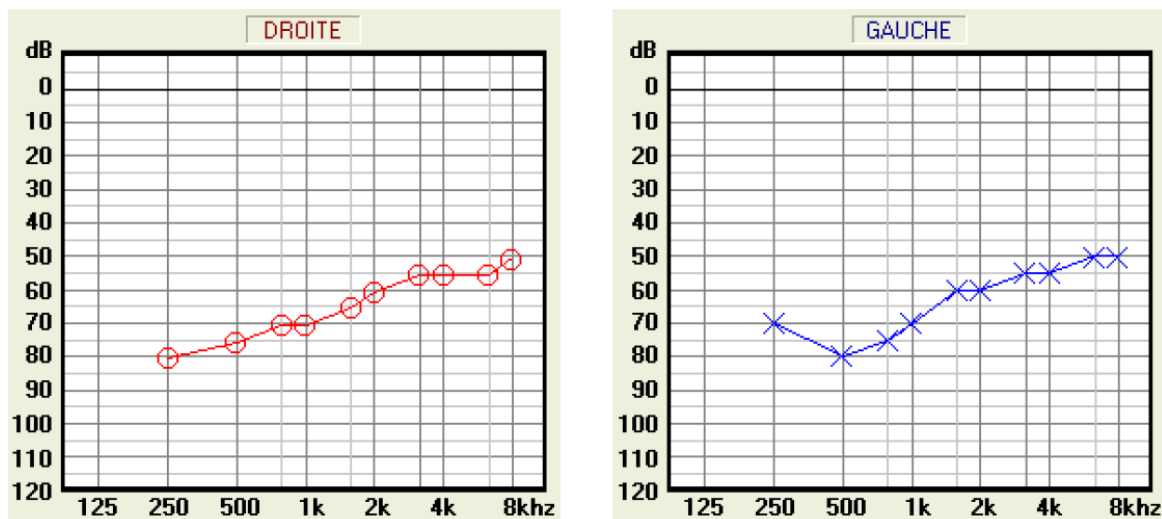


Figure 28 : Audiométrie tonale de la Patiente D du 17.10.2011

La patiente a déjà eu plusieurs aides auditives : les premiers en 2004 ont été des appareils STARKEY CQL II Digital, puis en 2006 une stéréo d'intra auriculaires Cielo CIC de SIEMENS. Le dernier renouvellement a eu lieu en 2010 avec des appareils à écouteurs déportés Audéo Smart V de la marque PHONAK, des écouteurs puissants et des embouts sur mesure avec un évent de 1,5 mm de diamètre.

e. Patiente E

C'est une femme âgée de 63 ans avec une surdité bilatérale symétrique légère, mais qui ressent tout de même une gêne depuis plus de 10 ans. L'origine de la perte d'audition serait à priori génétique, car sa sœur est également malentendante depuis sa jeunesse. Il n'y a cependant pas eu de comparaison génétique afin de le confirmer.

Son premier appareillage a été un Phoenix Pro 2 adapté du côté droit uniquement en 2003. Le renouvellement s'est fait en 2008 avec une stéréo d'Audéo IX de la marque PHONAK, des écouteurs S et des dômes standards 8 mm ouverts. Voici l'audiométrie tonale de la patiente E :

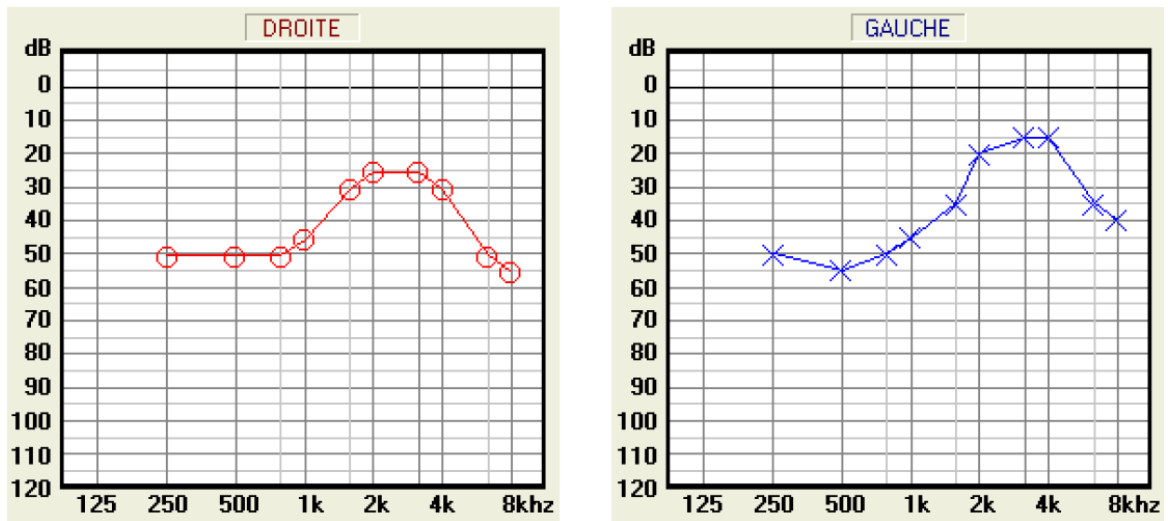


Figure 29 : Audiométrie tonale de la Patiente E du 06.12.2011

f. Patiente F

C'est une femme de 50 ans, professeur d'espagnol, qui a une surdité moyenne bilatérale et symétrique. Elle a donc besoin de ses aides auditives pour son travail depuis de nombreuses années. Voici son audiométrie tonale :

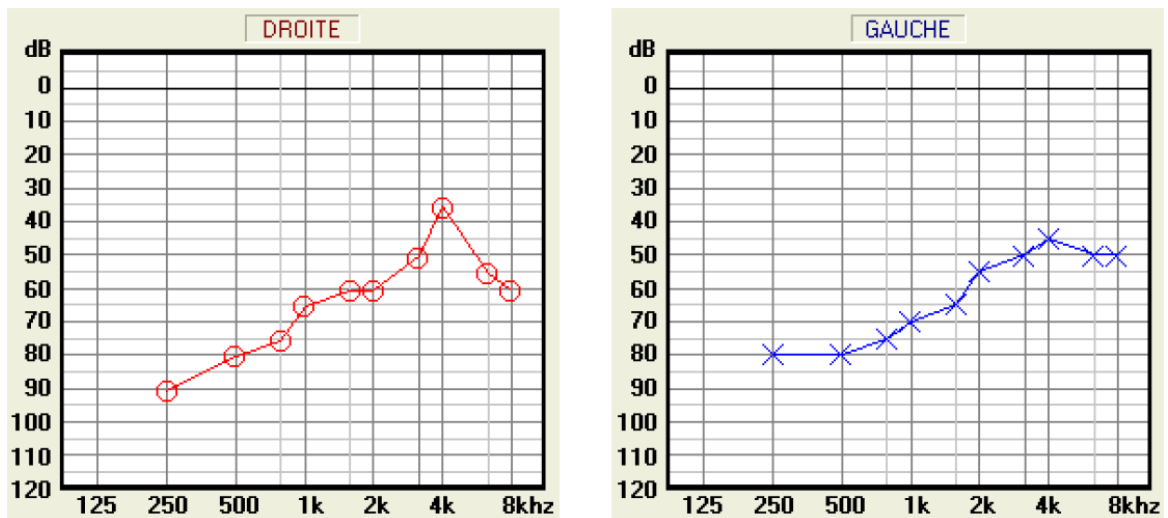


Figure 30 : Audiométrie tonale de la Patiente F du 17.12.2011

Son premier appareillage a eu lieu en 2000 avec une stéréo d'intra auriculaires ITE Music de SIEMENS, puis en 2005 avec deux aides auditives SIEMENS Acuris. Son dernier renouvellement a été en 2009 avec des appareils à écouteurs déportés SIEMENS Pure 500 RIC avec des écouteurs puissants et des embouts sur mesure dont l'évent est de 1 mm.

2. Les aides auditives

a. Comparaison

Sur les six patientes, cinq sont appareillées avec des aides auditives PHONAK, une seule avec des appareils SIEMENS. Tous sont des contours à écouteurs déportés, sauf pour la Patiente C qui a un contour avec un tube standard. En effet, la plupart des patientes souhaitent une plus grande discrétion.

Tableau de comparaison des paramètres acoustiques de chaque patiente :

| | Patiente A | Patiente B | Patiente C | Patiente D | Patiente E | Patiente F |
|----------------|------------------|------------------|---------------------|------------------|------------------|---------------------|
| Marque | PHONAK | PHONAK | PHONAK | PHONAK | PHONAK | SIEMENS |
| Type | Ecouteur déporté | Ecouteur déporté | Contour standard | Ecouteur déporté | Ecouteur déporté | Ecouteur déporté |
| Embout / Event | cShell / 1.5 mm | Dôme ouvert 8 mm | Sur mesure / 1.5 mm | SlimTip / 1.0 mm | Dôme ouvert 8 mm | Sur mesure / 1.0 mm |

Figure 31 : Tableau comparant les paramètres acoustiques des cas étudiés

La patiente E est la seule avec une surdité légère. Elle est équipée d'un écouteur peu puissant et ne nécessite pas beaucoup d'amplification, ce qui explique le port d'un dôme ouvert, plus confortable.

Les patientes A, B, C, D et F ont une perte auditive moyenne. On remarque que parmi elles, seule la patiente B a un dôme ouvert (pour une question de confort, elle ne souhaitait pas conserver ses embouts sur mesure). Toutes les autres ont un embout sur mesure afin de fermer un peu plus le conduit auditif avec un évent de 1.0 à 1.5 mm de diamètre.

b. Conclusion

Du point de vue du choix prothétique, aucune différence n'est observée pour une perte auditive en pente inversée par rapport à d'autres types de pertes auditives plus conventionnelles. Le modèle esthétique de l'aide auditive est choisi en fonction de la volonté de discrétion du patient, sa puissance en fonction du degré de perte auditive et la taille de l'évent par rapport à l'amplification que l'on estime nécessaire.

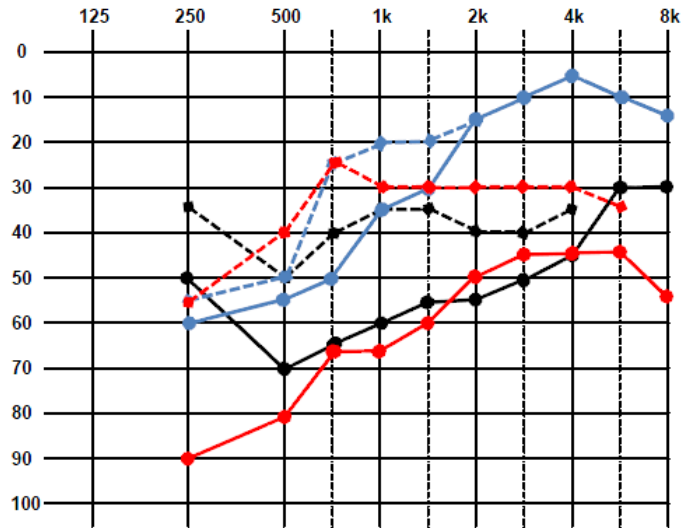
3. Etude des gains prothétiques obtenus

Vous trouverez en annexes 29 à 34 (p.90-95) toutes les mesures de gains prothétiques effectués en champ libre oreilles nues et oreilles appareillées des six patientes.

a. Observations

Lorsque l'on compare le gain prothétique tonal en champ libre avec et sans aide auditive de chaque patiente appareillée, on remarque qu'en général, toutes les fréquences de 250 à 6000 Hz sont amplifiées (voir figures 32 et 33 qui récapitulent les gains prothétiques par série de 3 patientes).

Gain prothétique en champ libre tonal des patientes A, B et C



Gain prothétique vocal en champ libre des patientes A, B et C

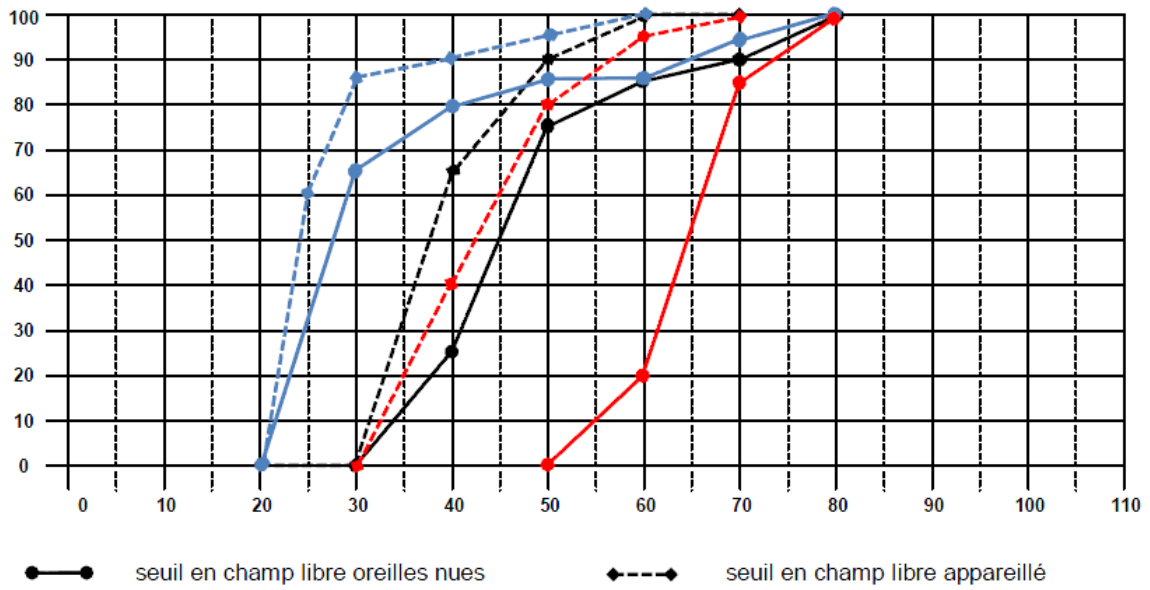
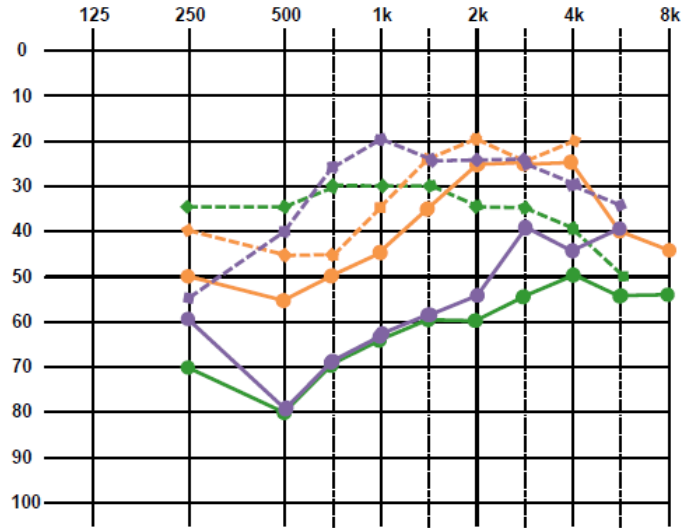


Figure 32 : Récapitulatif des gains prothétiques en champ libre tonal et vocal des patientes A, B et C

Gain prothétique en champ libre tonal des patientes D, E et F



Gain prothétique vocal en champ libre des patientes D, E et F

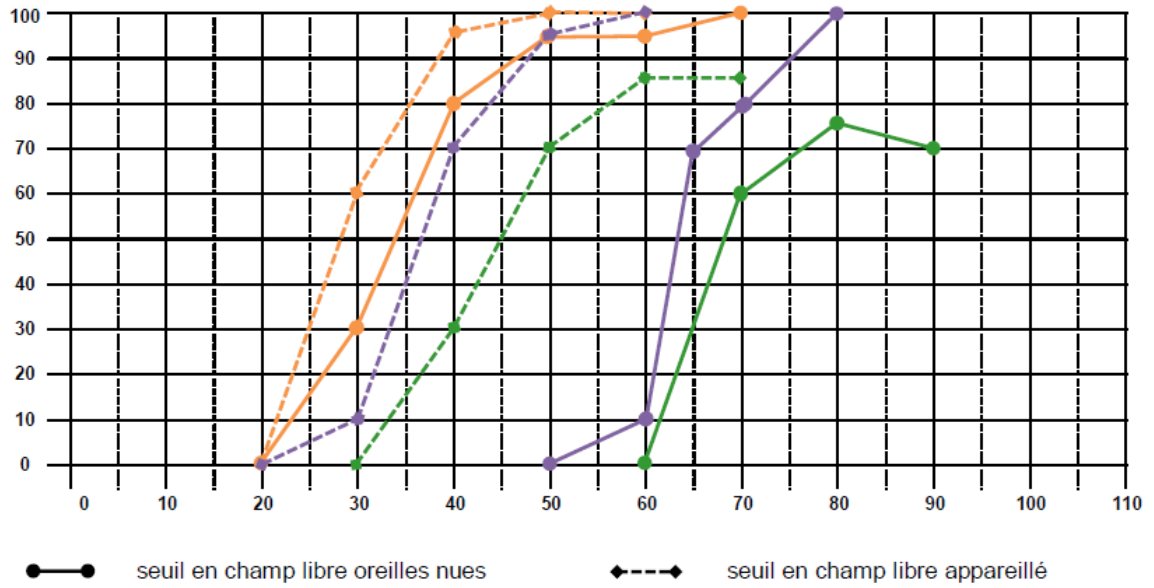


Figure 33 : Récapitulatif des gains prothétiques en champ libre tonal et vocal des patientes D, E et F

i. Surdit  moyenne

Commençons avec les patientes A, B, C, D et F qui ont une surdit  moyenne. On remarque tout de suite que la courbe du gain proth tique tonal de la patiente B diff re des autres : les fr quences amplifi es sont uniquement comprises entre le 750 Hz et le 2000 Hz. Les hautes fr quences  tant tr s bien conserv es, elles n'ont pas besoin d'amplification, mais les basses fr quences sont   55 dB HL de perte et ne pr sentent pas de gain. Cela s'explique par les param tres acoustiques : la patiente B porte des d mes ouverts pour son confort, ce qui ne permet pas beaucoup d'amplification dans les basses fr quences. On voit sur son audiom trie vocale que le seuil d'intelligibilit  passe de 27   24 dB, ce qui para t peu ; par contre son maximum d'intelligibilit   tait   80 dB, tandis qu'il est maintenant   60 dB. Cela lui permet donc de comprendre 100 % du message vocal d'une voix   intensit  normale, alors qu'elle  tait avant   85 % d'intelligibilit  de cette m me voix.

En revanche, on observe chez les patientes A, C, D et F une mesure avec aide auditive qui tend   montrer un gain proth tique relativement lin aire de 750   4000 Hz (courbe appareill e comprise entre 25   35 dB HL). Le gain a tendance   diminuer aux fr quences 250 et 500 Hz, tout en restant convenable. Leur gain proth tique vocal s'en trouve nettement am lior , avec un d calage du seuil d'intelligibilit  oreilles nues de 60-70 dB   35-45 dB oreilles appareill es pour les patientes C, D et F. La patiente A pr sente un gain proth tique vocal de 10 dB environ.

ii. Surdit  l g re

Passons maintenant   la patiente E qui a une surdit  l g re. Le gain proth tique tonal montre une amplification de 5   10 dB sur l'ensemble des fr quences, ce qui ne semble pas tr s important. L'amplification des basses fr quences (250   750 Hz) est limit e par le port de d mes ouverts, un embout un peu ferm  permettrait peut- tre d'augmenter le

gain à ces fréquences. On remarque toutefois une amélioration sur la courbe vocale : le seuil d'intelligibilité passe de 34 dB non appareillé à 27 dB appareillé, soit un gain d'environ 7 dB. De plus, la patiente E atteint son maximum d'intelligibilité à 50 dB au lieu de 70 dB oreilles nues.

b. Conclusion

On peut donc conclure de ces observations que l'appareillage et le réglage audioprothétique pour les surdités dans les basses fréquences ne présente pas de spécificité particulière, du moins dans les cas étudiés dans le cadre de ce mémoire.

On retrouve principalement les particularités dues à la personnalité des patients, à leurs attentes, mais il ne semble pas y avoir de règle générale concernant l'amplification à apporter dans ce genre de perte : cela dépendra surtout du patient, selon ce qu'il supportera, comme lors de toute adaptation prothétique.

CONCLUSION

La perte auditive en pente inversée est un type de courbe audiométrique que l'on ne rencontre pas souvent dans les centres d'audioprothèse.

L'origine de cette surdité peut être multiple, mais elle est généralement imputée à la maladie de Ménière et aux diverses mutations génétiques pouvant survenir dans les gènes DIAPH1 et WFS1. Il y a une évolution différente ainsi qu'un degré de surdité qui varie selon la mutation génétique. Seules quelques équipes de scientifiques dans le monde mènent des recherches génétiques à ce sujet et il serait intéressant de voir d'ici quelques années si de nouvelles mutations ont été découvertes.

Nous avons pu déterminer, lors de l'étude théorique, que les personnes ayant une diminution de leur acuité auditive dans les basses fréquences ont une compréhension de la parole relativement bonne tant que les fréquences supérieures à 2000 Hz sont bien conservées. Cela explique sûrement le fait que peu de personnes ayant ce type de perte auditive viennent faire un essai d'appareillage audioprothétique.

Les confusions phonétiques observées sont intéressantes, on voit que la majorité des confusions s'effectuent entre deux phonèmes ayant une répartition fréquentielle semblable. Il y a également des confusions et omissions qui surviennent sur les mêmes logatomes chez plusieurs sujets testés, malgré des interprétations différentes.

Concernant l'adaptation prothétique des patients avec une perte d'audition dans les fréquences graves, nous n'avons malheureusement pas pu rassembler plus de six cas lors de ma période de stage. D'après leurs audiométries tonales et vocales, et des gains prothétiques tonaux et vocaux observés, nous avons pu en déduire que les réglages des aides auditives ne diffèrent pas vraiment de ceux effectués sur des pertes auditives plus

répandues, telle que la presbyacousie. En effet, on amplifie toutes les fréquences (de 250 à 6000 Hz) présentant une baisse d'audition dans la mesure où le patient s'y adapte.

Il serait toutefois souhaitable de compléter ces données par l'étude d'un plus grand nombre de cas, ce qui permettrait de vérifier ces déductions. Une étude plus approfondie de leur compréhension de la parole serait également intéressante, car c'est, d'après moi, le point le plus remarquable de la perte auditive en pente inversée.

TABLE DES FIGURES

| | |
|---|----|
| Figure 1 : Fonctionnement de l'oreille [1] ----- | 2 |
| Figure 2 : Les degrés de surdité [4] ----- | 5 |
| Figure 3 : Champ de l'audition en dB SPL en fonction de la fréquence en Hz [7] ----- | 9 |
| Figure 4 : a. Graphique physique en dB SPL du champ auditif humain [8] b. Graphique physiologique en dB HL du champ auditif humain [9] ----- | 10 |
| Figure 5 : Exemple d'audiogramme de perte auditive en pente inversée de classe 1 [14] | 12 |
| Figure 6 : Exemple d'audiogramme de perte auditive en pente inversée de classe 2 [14] | 12 |
| Figure 7 : Exemple d'audiogramme de perte auditive en pente inversée de classe 3 [14] | 13 |
| Figure 8 : Localisation du gène WFS1 sur le chromosome 4 [18] ----- | 16 |
| Figure 9 : Audiogrammes typiques selon l'âge de 5 familles atteintes de différentes mutations localisées sur le gène WFS1 [20] ----- | 18 |
| Figure 10 : Alphabet Phonétique International ou API [21] ----- | 20 |
| Figure 11 : Triangle vocalique. Liaison entre l'acoustique et l'articulatoire [22] ----- | 22 |
| Figure 12 : Fréquences normalisées des trois premiers formants des voyelles orales françaises [23]----- | 22 |
| Figure 13 : Acougramme phonétique de Mme BOREL-MAISONNY : représentation simplifiée du spectre fréquentiel de chaque phonème (consonne) [24] ----- | 24 |
| Figure 14 : Banane vocale ou "banana speech » [25]----- | 25 |
| Figure 15 : Installation du matériel avec de gauche à droite : les haut-parleurs, l'ordinateur équipé du logiciel, le module externe du Visible Speech ----- | 27 |
| Figure 16 : Face avant du module externe du Visible Speech de Madsen, avec du côté droit le "speaker volume"----- | 28 |
| Figure 17 : Positionnement du sonomètre afin d'être à l'emplacement de la tête du sujet testé----- | 30 |
| Figure 18 : Audiogramme 1, perte légère ----- | 32 |

| | |
|---|----|
| Figure 19 : Audiogramme 2, perte moyenne----- | 33 |
| Figure 20 : Audiogramme 3, perte sévère----- | 33 |
| Figure 21 : Audiomètre Affinity de la marque Interacoustics et un casque TDH 39 ----- | 34 |
| Figure 22 : Installation du sujet face aux haut-parleurs----- | 36 |
| Figure 23 : Extrait de l'annexe 8 représentant l'audiométrie vocale du sujet A pour une perte auditive simulée de l'audiogramme 1----- | 37 |
| Figure 24 : Tableau récapitulatif des seuils d'intelligibilité----- | 38 |
| Figure 25 : Audiométrie tonale de la Patiente A le 15.10.2011 (oreille gauche testée avec assourdissement controlatéral)----- | 43 |
| Figure 26 : Audiométrie tonale de la Patiente B le 14.12.2011----- | 44 |
| Figure 27 : Audiométrie tonale de la Patiente C le 01.12.2011----- | 45 |
| Figure 28 : Audiométrie tonale de la Patiente D le 17.10.2011 ----- | 46 |
| Figure 29 : Audiométrie tonale de la Patiente E le 06.12.2011 ----- | 47 |
| Figure 30 : Audiométrie tonale de la Patiente F le 17.12.2011 ----- | 47 |
| Figure 31 : Tableau comparant les paramètres acoustiques des cas étudiés ----- | 48 |
| Figure 32 : Récapitulatif des gains prothétiques en champ libre tonal et vocal des patientes A, B et C ----- | 50 |
| Figure 33 : Récapitulatif des gains prothétiques en champ libre tonal et vocal des patientes D, E et F----- | 51 |

BIBLIOGRAPHIE

- [1] Site internet : www.futura-sciences.com/fr/ : Site de Futura Science, Dossier « Les troubles de l'audition »
- [2] Campbell N., Reece J., *Biologie 7^e édition*, Pearson Education, 2007, p1144-1145
- [3] Site internet : www.biap.org/fr : Site du Bureau International d'Audiophonologie
- [4] Site internet : www.cochlea.org : Site du Voyage au centre de l'Audition
- [5] Pr Simon, Cours de la classification des surdités, D. E. d'Audioprothèse 1^{ère} année, Faculté de Pharmacie de Nancy, 2009
- [6] Ducourneau J., Cours sur la propagation des ondes planes, D. E. d'Audioprothèse 1^{ère} année, Faculté de Pharmacie de Nancy, 2009
- [7] Site internet : <http://auriol.free.fr/psychosonique/ClefDesSons/> : Site de La mesure des capacités d'écoute et d'analyse du son
- [8] Site internet : <http://www.zytrax.com/tech/audio/sound.html> : Site de Zytrax Communications
- [9] *Précis d'Audioprothèse, Production, phonétique acoustique et perception de la parole*, Elsevier Masson, 2008, p. 77
- [10] Marci M. Lesperance, James W. Hall III, Theresa B. San Augustin & all., Mutations in the Wolfram Syndrome type 1 gene (WFS1) define a clinical entity of dominant low-frequency sensorineural hearing loss, *Arch Otolaryngol Head Neck Surg*, vol.129, avril 2003, p.411-420
- [11] Site internet : <http://www.hearinglosshelp.com/> : Site de The Bizarre World of Extreme Reverse-Slope Hearing Loss

- [12] Pr Parietti C., Cours du vertige en pratique, D. E. d'Audioprothèse 1^{ère} année, Faculté de Pharmacie de Nancy, 2009
- [13] Campbell N., Reece J., *Biologie 7^e édition*, Pearson Education, 2007, p309
- [14] Site internet : http://www.khri.med.umich.edu/research/lesperance_lab/low_freq.php : Site du KHRI Human Genetics Laboratory
- [15] Site internet : <http://ghr.nlm.nih.gov/gene=WFS1> : Site de Genetics Home Reference
- [16] Ronald J. E. Pennings, Steven J. H. Bom, Kim Cryns & all., Progression of low-frequency sensorineural hearing loss (DFNA6/14-WFS1), *Arch Otolaryngol Head Neck Surg*, vol.129, avril 2003, p.421-426
- [17] Ronald J. E. Pennings, Steven J. H. Bom, Kim Cryns & all., Progression of low-frequency sensorineural hearing loss (DFNA6/14-WFS1), *Arch Otolaryngol Head Neck Surg*, avril 2003, vol.129, p.425
- [18] Site internet : www.etudes-litteraires.com/ : Site des Etudes littéraires
- [19] *Précis d'Audioprothèse, Production, phonétique acoustique et perception de la parole*, Elsevier Masson, 2008, p. 100
- [20] *Précis d'Audioprothèse, Production, phonétique acoustique et perception de la parole*, Elsevier Masson, 2008, p. 101
- [21] *Précis d'Audioprothèse, Production, phonétique acoustique et perception de la parole*, Elsevier Masson, 2008, p. 157
- [22] Site internet : www.cochlearcommunity.com/EllenBR/weblog/ : Site de Cochlear Community
- [23] AFNOR, Norme NF EN ISO 389-7, février 2006, p3

TABLE DES ANNEXES

| | |
|--|----|
| Annexe 1 : Tableau 1 de la norme NF EN ISO 389-7----- | 63 |
| Annexe 2 : Tableau permettant de calculer le niveau sonore global émis par les haut- parleurs, exemple du 75 dB HL----- | 64 |
| Annexe 3 : Audiométrie tonale des sujets A et B----- | 65 |
| Annexe 4 : Audiométrie tonale des sujets C et D----- | 66 |
| Annexe 5 : Audiométrie tonale du sujet E----- | 67 |
| Annexe 6 : Liste des logatomes de J.-P. DUPRET, par le Collège National d'Audioprothèse- ----- | 68 |
| Annexe 7 : Liste des logatomes de J.-P. DUPRET, par le Collège National d'Audioprothèse, suite----- | 69 |
| Annexe 8 : Audiogrammes vocaux du sujet A----- | 70 |
| Annexe 9 : Audiogrammes vocaux du sujet B----- | 71 |
| Annexe 10 : Audiogrammes vocaux du sujet C----- | 72 |
| Annexe 11 : Audiogrammes vocaux du sujet D----- | 73 |
| Annexe 12 : Audiogrammes vocaux du sujet E----- | 74 |
| Annexe 13 : Listes de logatomes de J.-P. DUPRET sujet A----- | 75 |
| Annexe 14 : Listes de logatomes de J.-P. DUPRET sujet A, suite----- | 76 |
| Annexe 15 : Listes de logatomes de J.-P. DUPRET sujet B----- | 77 |
| Annexe 16 : Listes de logatomes de J.-P. DUPRET sujet B, suite----- | 78 |
| Annexe 17 : Listes de logatomes de J.-P. DUPRET sujet C----- | 79 |
| Annexe 18 : Listes de logatomes de J.-P. DUPRET sujet C, suite----- | 80 |
| Annexe 19 : Listes de logatomes de J.-P. DUPRET sujet D----- | 81 |

| | |
|---|----|
| Annexe 20 : Listes de logatomes de J.-P. DUPRET sujet D, suite----- | 82 |
| Annexe 21 : Listes de logatomes de J.-P. DUPRET sujet E----- | 83 |
| Annexe 22 : Listes de logatomes de J.-P. DUPRET sujet E, suite----- | 84 |
| Annexe 23 : Audiométrie tonale et vocale de la Patiente A----- | 85 |
| Annexe 24 : Audiométrie tonale et vocale de la Patiente B----- | 86 |
| Annexe 25 : Audiométrie tonale et vocale de la Patiente C----- | 87 |
| Annexe 26 : Audiométrie tonale et vocale de la Patiente D----- | 88 |
| Annexe 27 : Audiométrie tonale et vocale de la Patiente E----- | 89 |
| Annexe 28 : Audiométrie tonale et vocale de la Patiente F----- | 90 |
| Annexe 29 : Gain prothétique tonal et vocal de la Patiente A----- | 91 |
| Annexe 30 : Gain prothétique tonal et vocal de la Patiente B----- | 92 |
| Annexe 31 : Gain prothétique tonal et vocal de la Patiente C----- | 93 |
| Annexe 32 : Gain prothétique tonal et vocal de la Patiente D----- | 94 |
| Annexe 33 : Gain prothétique tonal et vocal de la Patiente E----- | 95 |
| Annexe 34 : Gain prothétique tonal et vocal de la Patiente F----- | 96 |

ANNEXES

Tableau 1 — Seuils d'audition de référence pour les conditions d'écoute spécifiées à l'article 1 et différence entre les niveaux de pression acoustique des deux types de champ acoustique

| Fréquence f Hz | Seuil d'audition de référence pour | | Différence $\Delta L = T_f - T'_f$ dB |
|------------------------|---|---|---|
| | écoute en champ libre (incidence frontale) T_f (réf. 20 μ Pa) dB | écoute en champ diffus T'_f (réf. 20 μ Pa) dB | |
| 20 | 78,5 ^a | 78,5 | 0 |
| 25 | 68,7 | 68,7 | 0 |
| 31,5 | 59,5 | 59,5 | 0 |
| 40 | 51,1 | 51,1 | 0 |
| 50 | 44,0 | 44,0 | 0 |
| 63 | 37,5 | 37,5 | 0 |
| 80 | 31,5 | 31,5 | 0 |
| 100 | 26,5 | 26,5 | 0 |
| 125 | 22,1 | 22,1 | 0 |
| 160 | 17,9 | 17,9 | 0 |
| 200 | 14,4 | 14,4 | 0 |
| 250 | 11,4 | 11,4 | 0 |
| 315 | 8,6 | 8,4 | 0,2 |
| 400 | 6,2 | 5,8 | 0,4 |
| 500 | 4,4 | 3,8 | 0,6 |
| 630 | 3,0 | 2,1 | 0,9 |
| 750 | 2,4 | 1,2 | 1,2 |
| 800 | 2,2 | 1,0 | 1,2 |
| 1 000 | 2,4 | 0,8 | 1,6 |
| 1 250 | 3,5 | 1,9 | 1,6 |
| 1 500 | 2,4 | 1,0 | 1,4 |
| 1 600 | 1,7 | 0,5 | 1,2 |
| 2 000 | -1,3 | -1,5 | 0,2 |
| 2 500 | -4,2 | -3,1 | -1,1 |
| 3 000 | -5,8 | -4,0 | -1,8 |
| 3 150 | -6,0 | -4,0 | -2,0 |
| 4 000 | -5,4 | -3,8 | -1,6 |
| 5 000 | -1,5 | -1,8 | 0,3 |
| 6 000 | 4,3 | 1,4 | 2,9 |
| 6 300 | 6,0 | 2,5 | 3,5 |
| 8 000 | 12,6 | 6,8 | 5,8 |
| 9 000 | 13,9 | 8,4 | 5,5 |
| 10 000 | 13,9 | 9,8 | 4,1 |
| 11 200 | 13,0 | 11,5 | 1,5 |
| 12 500 | 12,3 | 14,4 | -2,1 |
| 14 000 | 18,4 | 23,2 | -4,8 |
| 16 000 | 40,2 | 43,7 | -3,5 ^a |
| 18 000 | 73,2 ^a | — | — |

^a Les données expérimentales pour T_f à 20 Hz et 18 000 Hz, et les données expérimentales pour ΔL , à 16 000 Hz, respectivement, proviennent d'un seul laboratoire.

Tableau permettant de calculer le niveau sonore global émis par les haut-parleurs

| Fréquences 1/3 d'octave | Niveaux du bruit blanc par bande de 1/3 d'octave | Bruit de fond par bande de 1/3 d'octave | (Niveaux - Bruit de fond) par bande de 1/3 d'octave | Seuil d'audition Champs libre par bande de 1/3 d'octave | Niveaux HL par bande de 1/3 d'octave |
|-------------------------|--|---|---|---|--------------------------------------|
| 20,0 | 35,3 | 32,3 | 32,3 | 78,5 | -46,2 |
| 25,0 | 36,6 | 36,0 | 27,7 | 68,7 | -41,0 |
| 31,5 | 33,9 | 27,9 | 32,6 | 59,5 | -26,9 |
| 40,0 | 39,5 | 33,9 | 38,1 | 51,1 | -13,0 |
| 50,0 | 42,4 | 39,9 | 38,8 | 44,0 | -5,2 |
| 63,0 | 43,9 | 35,8 | 43,2 | 37,5 | 5,7 |
| 80,0 | 30,1 | 29,7 | 19,5 | 31,5 | -12,0 |
| 100,0 | 35,1 | 33,8 | 29,2 | 26,5 | 2,7 |
| 125,0 | 27,5 | 25,7 | 22,8 | 22,1 | 0,7 |
| 160,0 | 28,9 | 28,8 | 12,5 | 17,9 | -5,4 |
| 200,0 | 56,2 | 29,1 | 56,2 | 14,4 | 41,8 |
| 250,0 | 63,1 | 24,1 | 63,1 | 11,4 | 51,7 |
| 315,0 | 58,7 | 26,1 | 58,7 | 8,6 | 50,1 |
| 400,0 | 62,4 | 24,6 | 62,4 | 6,2 | 56,2 |
| 500,0 | 63,5 | 23,3 | 63,5 | 4,4 | 59,1 |
| 630,0 | 62,1 | 23,3 | 62,1 | 3,0 | 59,1 |
| 800,0 | 63,7 | 21,4 | 63,7 | 2,2 | 61,5 |
| 1000,0 | 63,6 | 23,2 | 63,6 | 2,4 | 61,2 |
| 1250,0 | 64,1 | 24,5 | 64,1 | 2,4 | 61,7 |
| 1600,0 | 64,9 | 20,5 | 64,9 | 1,7 | 63,2 |
| 200,0 | 65,4 | 15,2 | 65,4 | -1,3 | 66,7 |
| 2500,0 | 60,8 | 11,9 | 60,8 | -4,2 | 65,0 |
| 3150,0 | 60,0 | 11,0 | 60,0 | -6,0 | 66,0 |
| 4000,0 | 58,8 | 10,2 | 58,8 | -5,4 | 64,2 |
| 5000,0 | 61,3 | 9,9 | 61,3 | -1,5 | 62,8 |
| 6300,0 | 61,5 | 8,9 | 61,5 | 6,0 | 55,5 |
| 8000,0 | 67,9 | 9,7 | 67,9 | 12,6 | 55,3 |
| 10000,0 | 67,4 | 9,6 | 67,4 | 13,9 | 53,5 |
| 12500,0 | 70,6 | 9,9 | 70,6 | 12,3 | 58,3 |
| 16000,0 | 68,2 | 9,4 | 68,2 | 40,2 | 28,0 |

74,2 dB HL

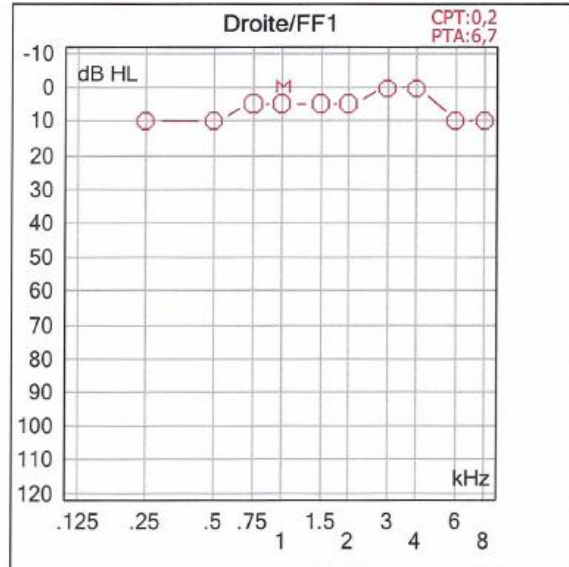
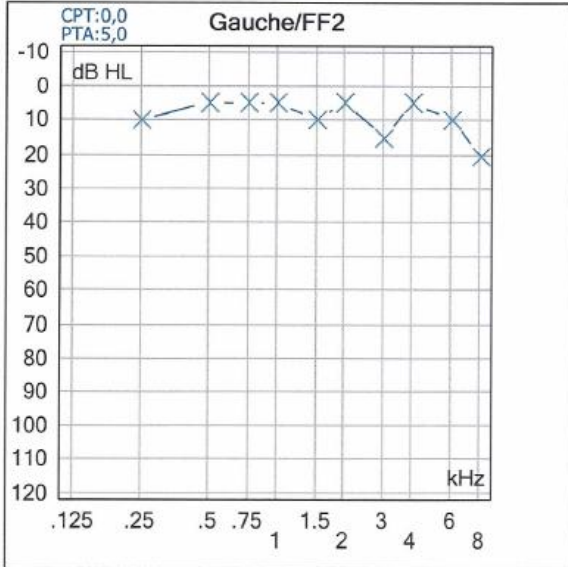
Audiométrie tonale Sujet A

Date création 01/01/0001 00:00
Numéro de pers...
Prénom Standalone

Interacoustics A/S
7625 Goldentriangle Dr.
Eden Prairie, MN 55344



18/05/2012 10:51:04



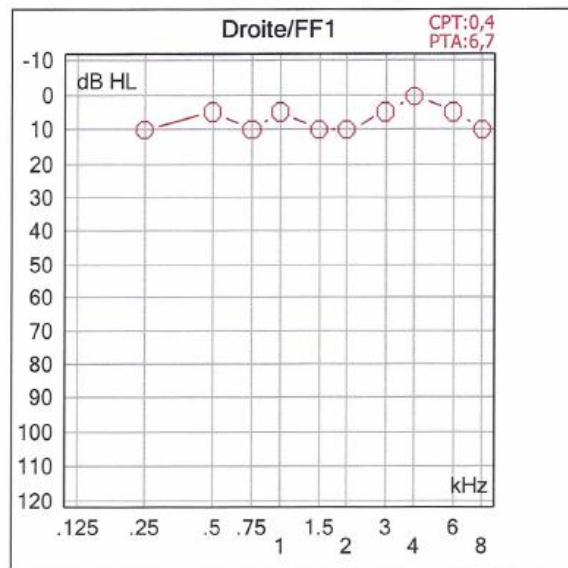
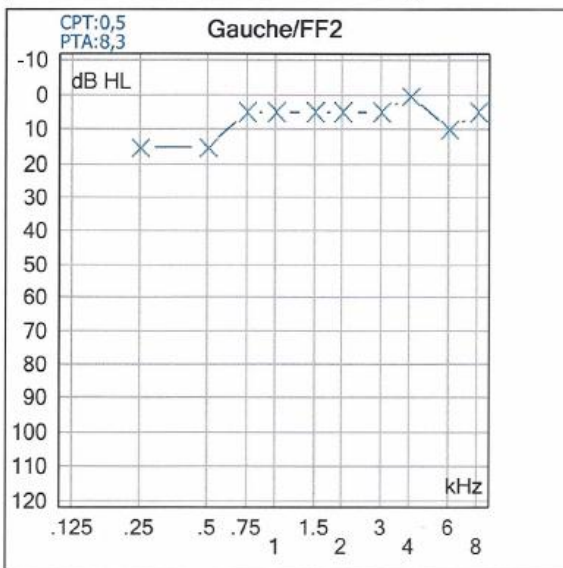
Audiométrie tonale Sujet B

Date création 01/01/0001 00:00
Numéro de pers...
Prénom Standalone

Interacoustics A/S
7625 Goldentriangle Dr.
Eden Prairie, MN 55344



18/05/2012 10:02:35



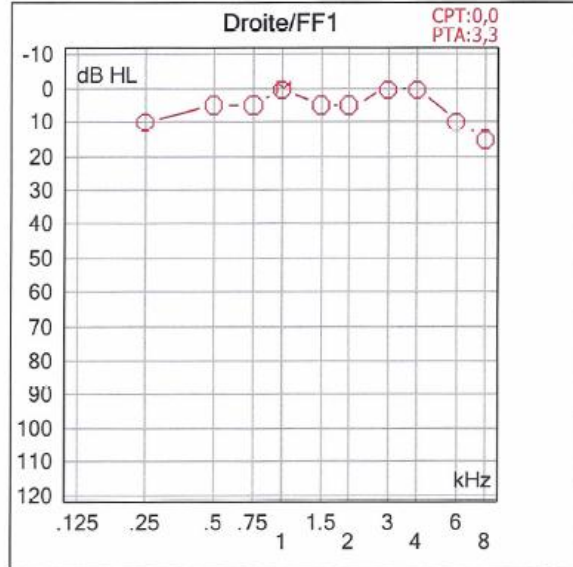
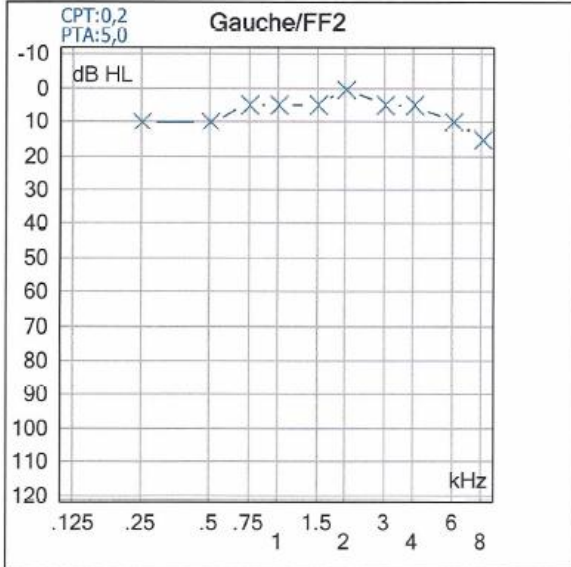
Audiométrie tonale Sujet C

Date création 01/01/0001 00:00
 Numéro de pers...
 Prénom Standalone

Interacoustics A/S
 7625 Goldentriangle Dr.
 Eden Prairie, MN 55344



18/05/2012 10:06:41



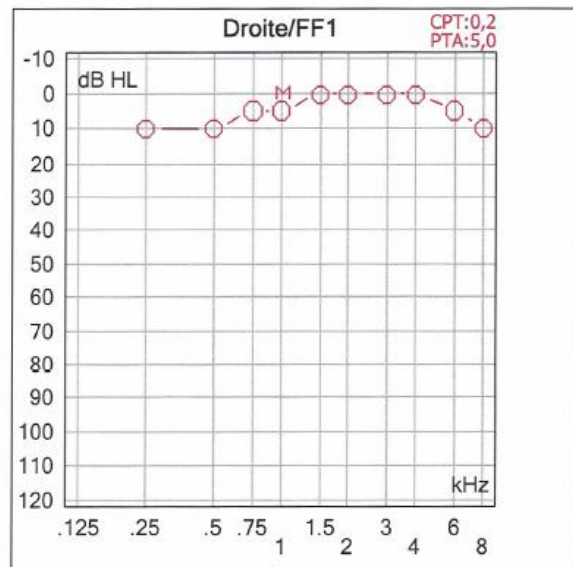
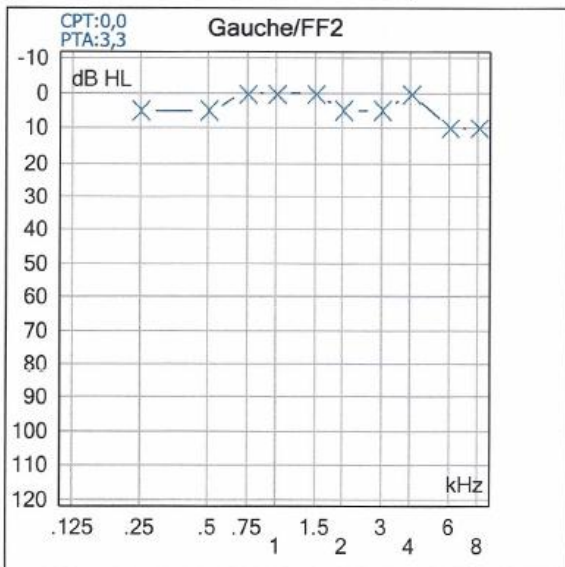
Audiométrie tonale Sujet D

Date création 01/01/0001 00:00
 Numéro de pers...
 Prénom Standalone

Interacoustics A/S
 7625 Goldentriangle Dr.
 Eden Prairie, MN 55344



18/05/2012 13:20:55



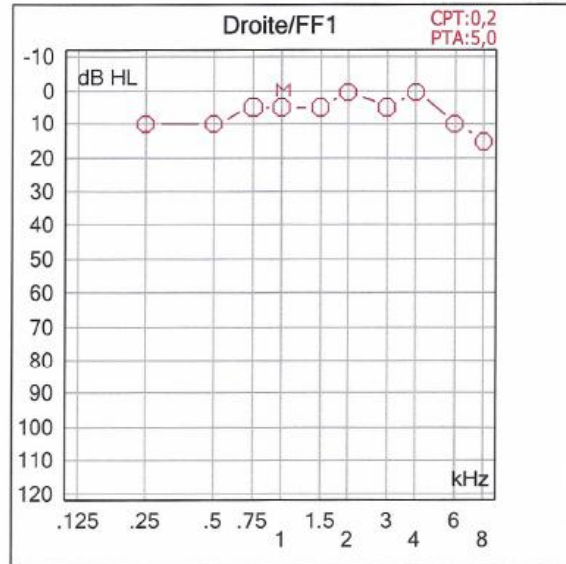
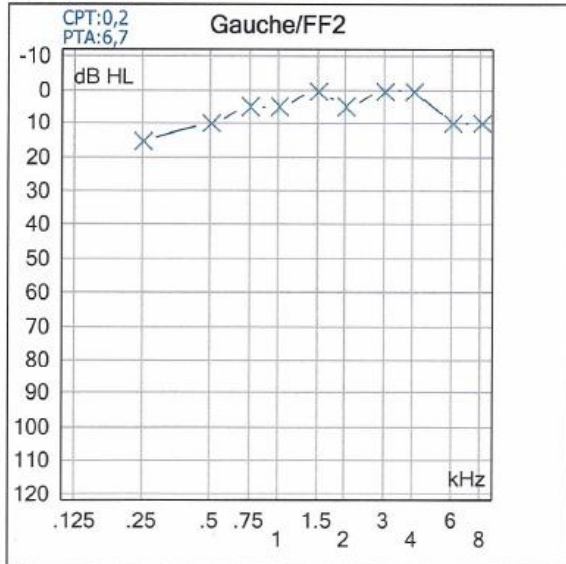
Audiométrie tonale Sujet E

Date création 01/01/0001 00:00
Numéro de pers...
Prénom Standalone

Interacoustics A/S
7625 Goldentriangle Dr.
Eden Prairie, MN 55344



18/05/2012 14:16:53



AUDIOMETRIE VOCALE

Test de netteté

J.-P. Dupret

Patient

| | | | | | | | | | | |
|--------------|------------|----|----------|----|----------|----|----------|----|----------|----|
| Date | | | | | | | | | | |
| Audiomètre | | | | | | | | | | |
| Opérateur | CD 5 piste | | | | | | | | | |
| Observations | 1 | 22 | 2 | 23 | 3 | 24 | 4 | 25 | 5 | 26 |
| | kime | | toume | | aubai | | tougue | | éjai | |
| | izai | | oukan | | éfa | | auma | | nude | |
| | aufan | | aifa | | chide | | inou | | zaufe | |
| | songue | | zaupe | | uba | | zaive | | pibe | |
| | chuve | | uvi | | jisse | | éjon | | ayain | |
| | éja | | pébe | | nouve | | upain | | éssan | |
| | poune | | onssau | | taigue | | yauche | | mouque | |
| | teube | | jaigue | | ukeu | | sangue | | onti | |
| | udain | | yade | | tonze | | jeufe | | chugue | |
| | gnague | | nube | | yanche | | gnade | | euvau | |
| | oufai | | échon | | oumon | | ukai | | jaisse | |
| | / 33 | | / 33 | | / 33 | | / 33 | | / 33 | |

| | | | | | | | | | | |
|--|------------|----|----------|----|----------|----|----------|----|-----------|----|
| | | | | | | | | | | |
| | CD 5 piste | | | | | | | | | |
| | 6 | 27 | 7 | 28 | 8 | 29 | 9 | 30 | 10 | 31 |
| | mougue | | échau | | aimau | | auda | | jasse | |
| | pabe | | aivi | | zoune | | éjan | | vauche | |
| | itau | | kainde | | yonce | | paigue | | tibe | |
| | aivu | | ponje | | tide | | chouve | | éfou | |
| | chouze | | tabe | | ubain | | aubain | | oukan | |
| | ifan | | oufan | | kaigue | | usson | | pade | |
| | kébe | | zune | | vaufe | | kine | | zaiche | |
| | uda | | eu-ya | | upa | | tugue | | uguain | |
| | jainsse | | saugue | | échan | | éfeu | | ondau | |
| | neugue | | time | | ouгна | | souze | | mibe | |
| | aignau | | éru | | nibe | | rije | | aiyeu | |
| | / 33 | | / 33 | | / 33 | | / 33 | | / 33 | |

AUDIOMETRIE VOCALE

Test de netteté

J.-P. Dupret

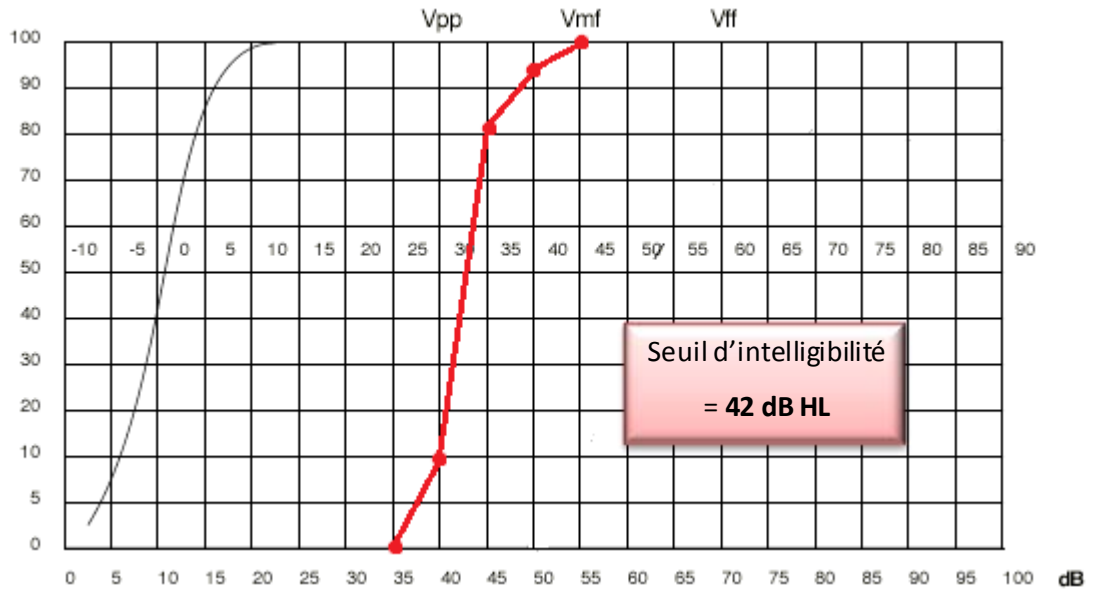
| |
|---------|
| Patient |
|---------|

| | | | | | |
|---------------------|---|---|---|---|---|
| Date | | | | | |
| Audiomètre | | | | | |
| Opérateur | CD 5 piste | | | | |
| Observations | 11 32 | 12 33 | 13 34 | 14 35 | 15 36 |
| | auguai | pouje | jague | aguan | zoube |
| | zibe | auga | vaiche | vaisse | aifon |
| | pume | évi | taube | bauje | chive |
| | oufain | mude | éfon | tade | mainde |
| | jansse | faigue | upan | udon | ipon |
| | ontu | uton | yainde | koume | tébe |
| | voune | zine | ukau | ufain | jeugue |
| | écheu | aissa | zousse | pégue | ouka |
| | pide | oukain | ivi | zauche | ussau |
| | uka | changue | meugue | ouvi | né-ye |
| | gauve | jésse | outa | é-yeu | onlau |
| | / 33 | / 33 | / 33 | / 33 | / 33 |

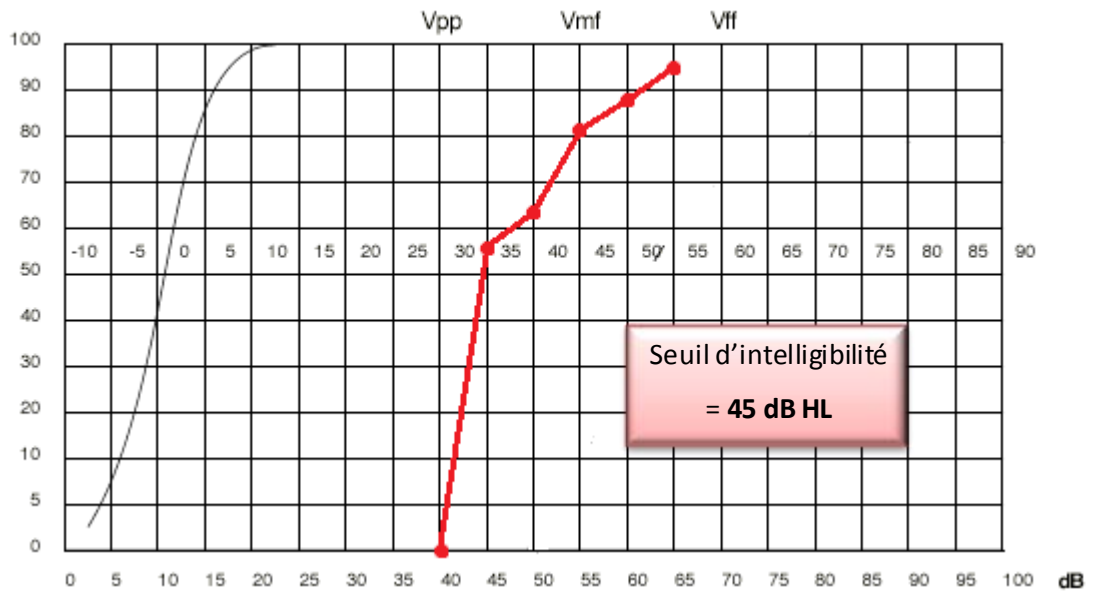
| | | | | | |
|---|---|---|---|---|--|
| | | | | | |
| CD 5 piste | | | | | |
| 16 37 | 17 38 | 18 39 | 19 40 | 20 41 | |
| ipau | pague | onki | jausse | éfan | |
| zabe | jibe | taibe | oukai | kaimbe | |
| utain | aifeu | udan | peugue | audon | |
| voude | donve | voufe | donfe | sague | |
| ikan | outain | paugue | ézain | zougne | |
| fouje | yansse | oucha | ambau | upau | |
| chaigue | ézau | ésseu | toune | iteu | |
| eubon | ukain | zain-ye | ivu | chougue | |
| seugue | choume | maugne | chabe | évai | |
| nai-ye | naide | aiju | éji | ji-ye | |
| éza | ifa | nide | mugue | nade | |
| / 33 | / 33 | / 33 | / 33 | / 33 | |

Audiométrie vocale **SUJET A**

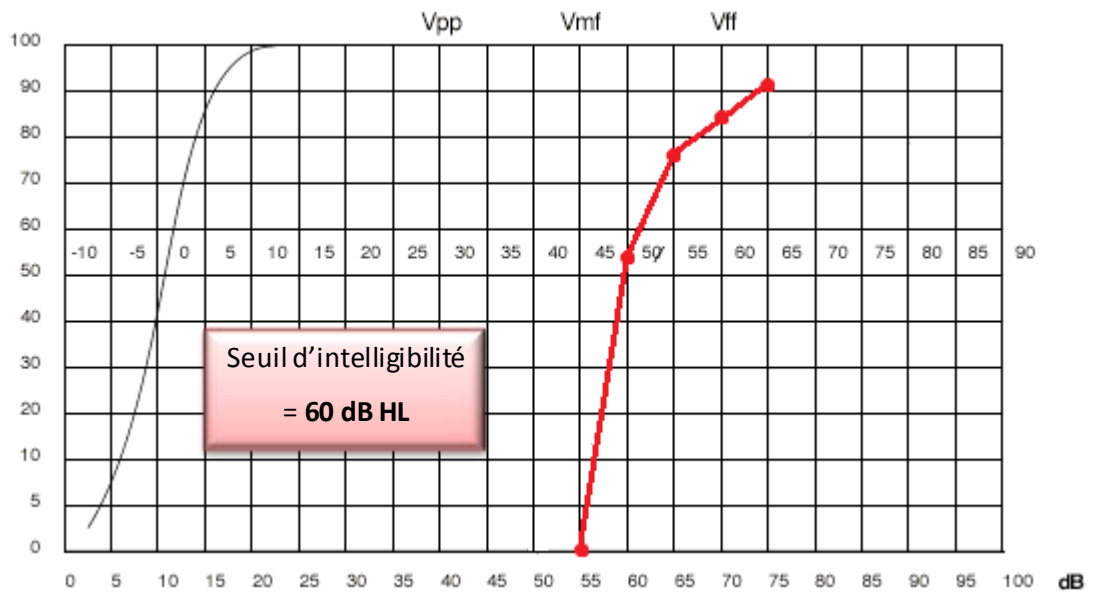
Perte auditive :
audiométrie 1,
perte légère



Perte auditive :
audiométrie 2,
perte moyenne

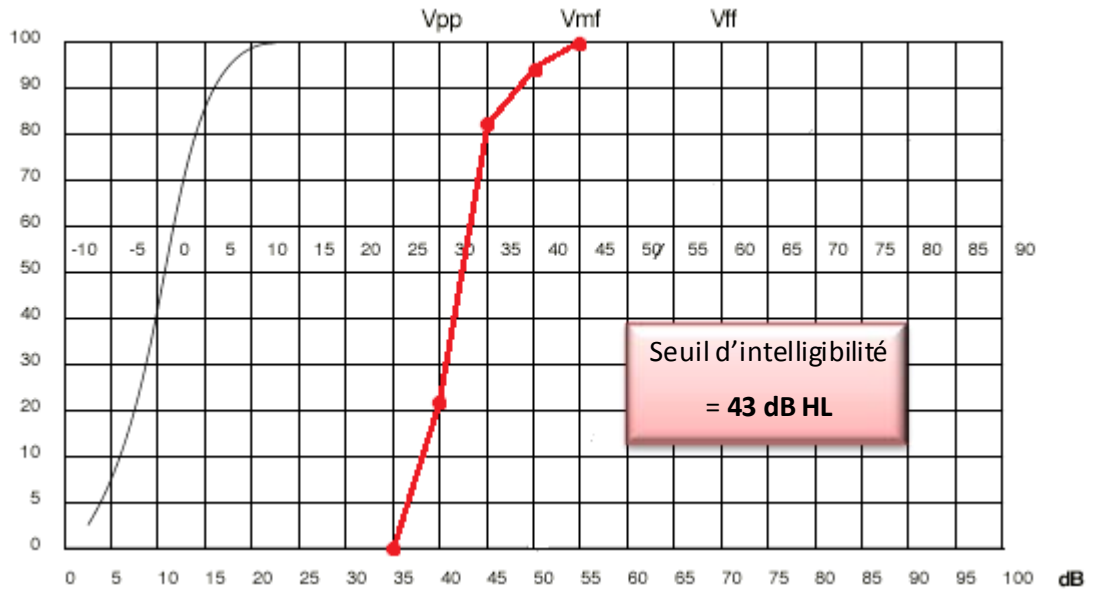


Perte auditive :
audiométrie 3,
perte sévère

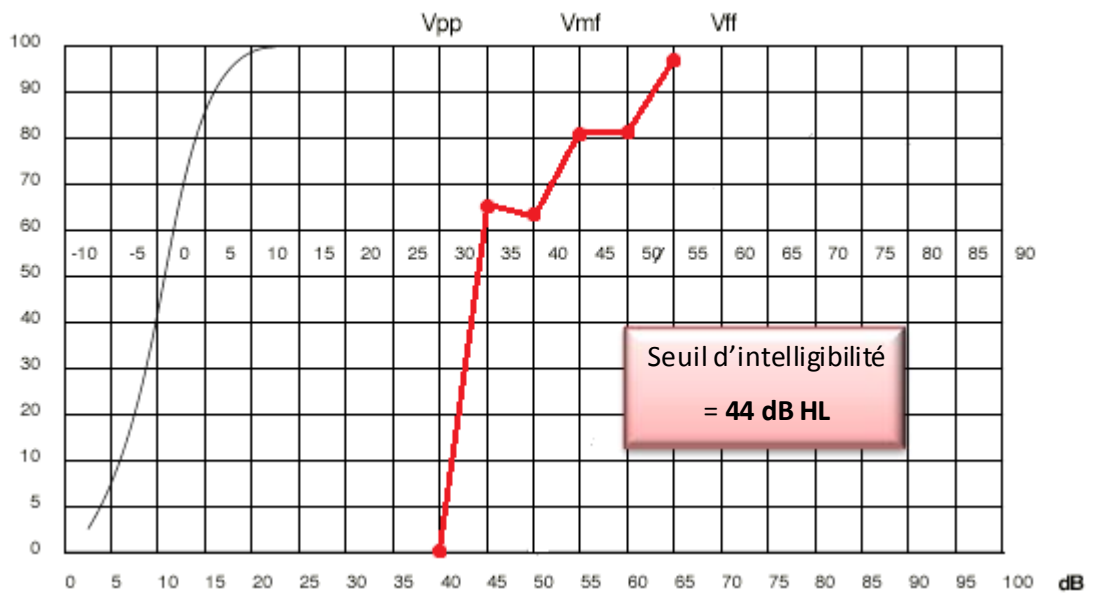


Audiométrie vocale **SUJET B**

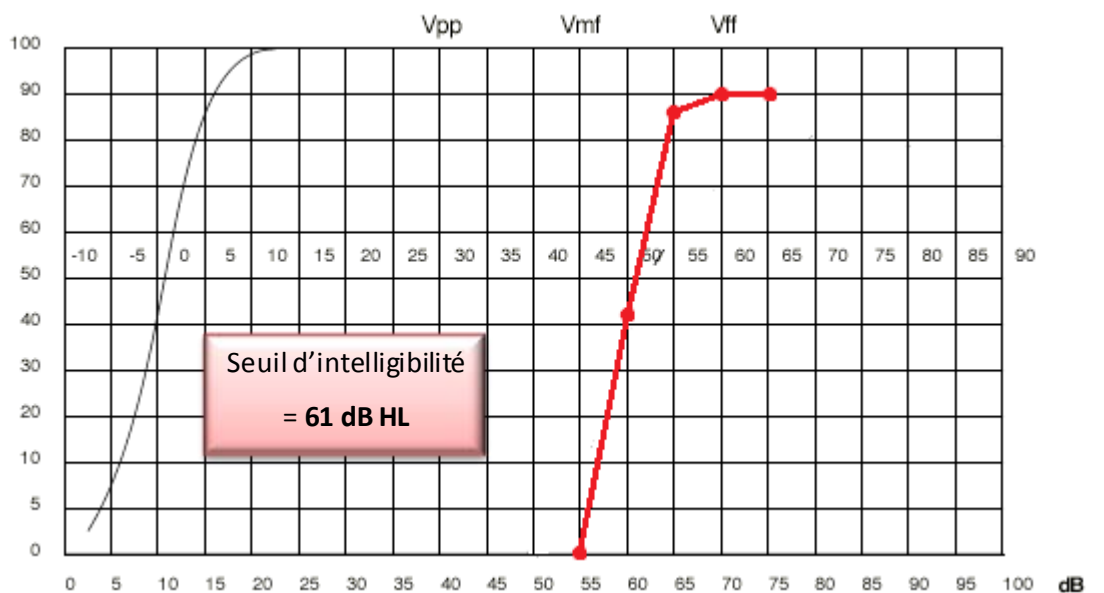
Perte auditive :
audiométrie 1,
perte légère



Perte auditive :
audiométrie 2,
perte moyenne

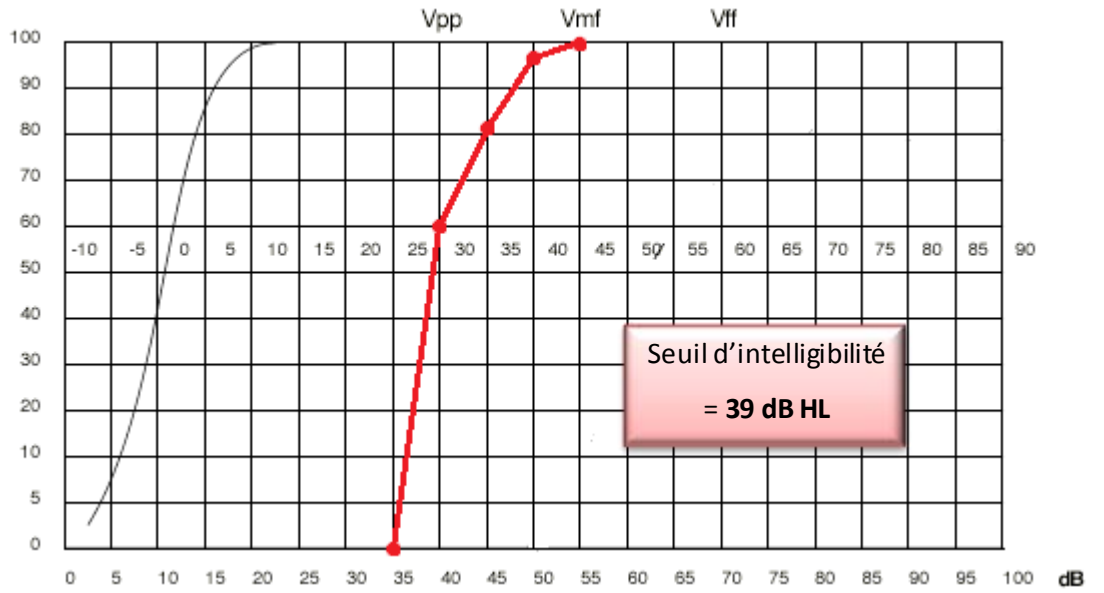


Perte auditive :
audiométrie 3,
perte sévère

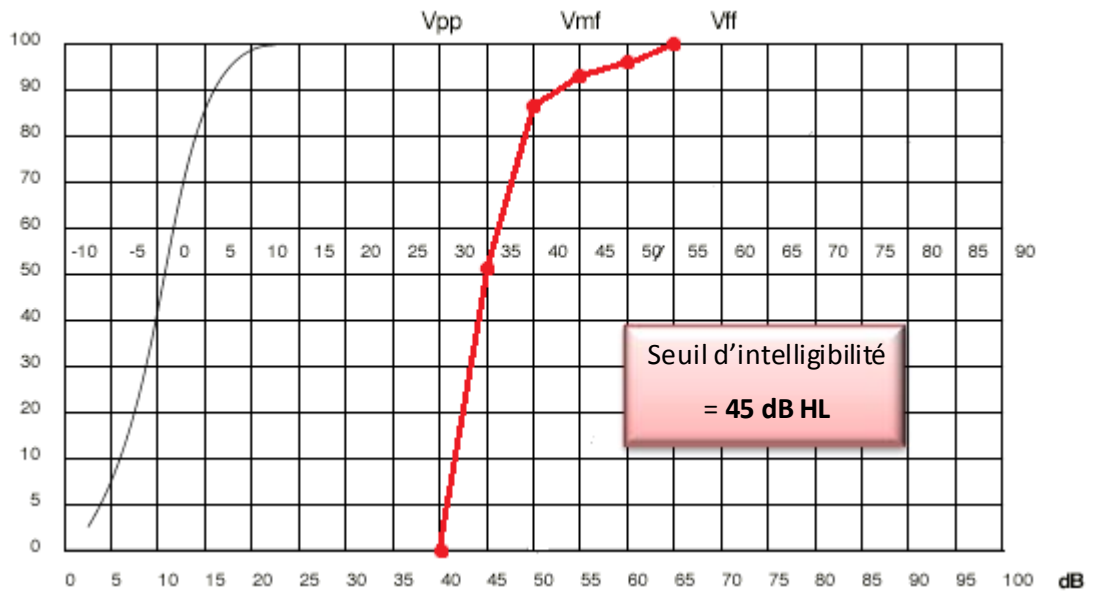


Audiométrie vocale **SUJET C**

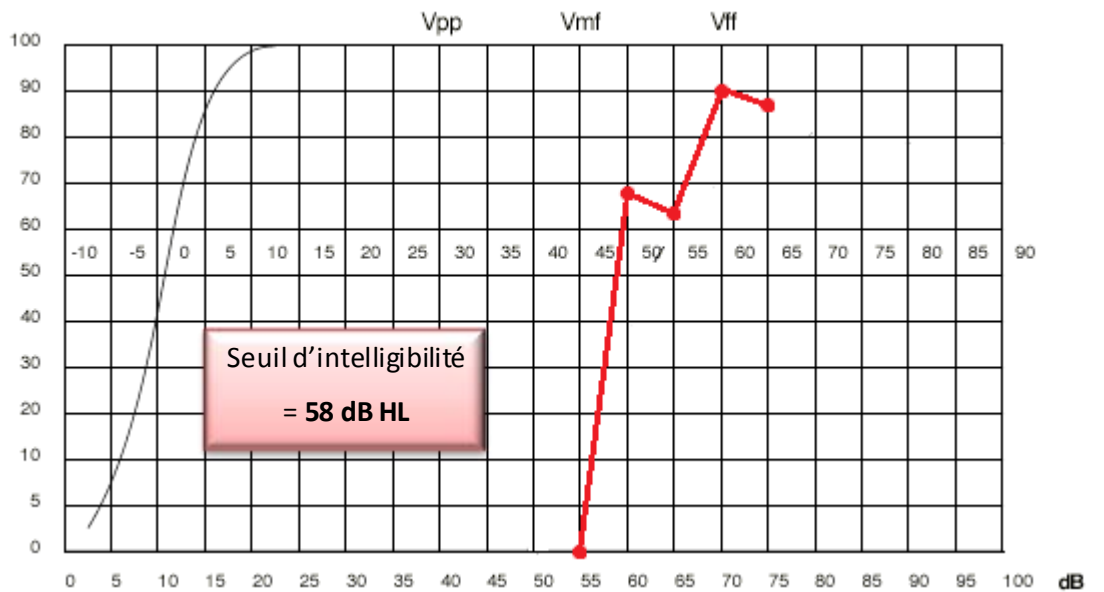
Perte auditive :
audiométrie 1,
perte légère



Perte auditive :
audiométrie 2,
perte moyenne

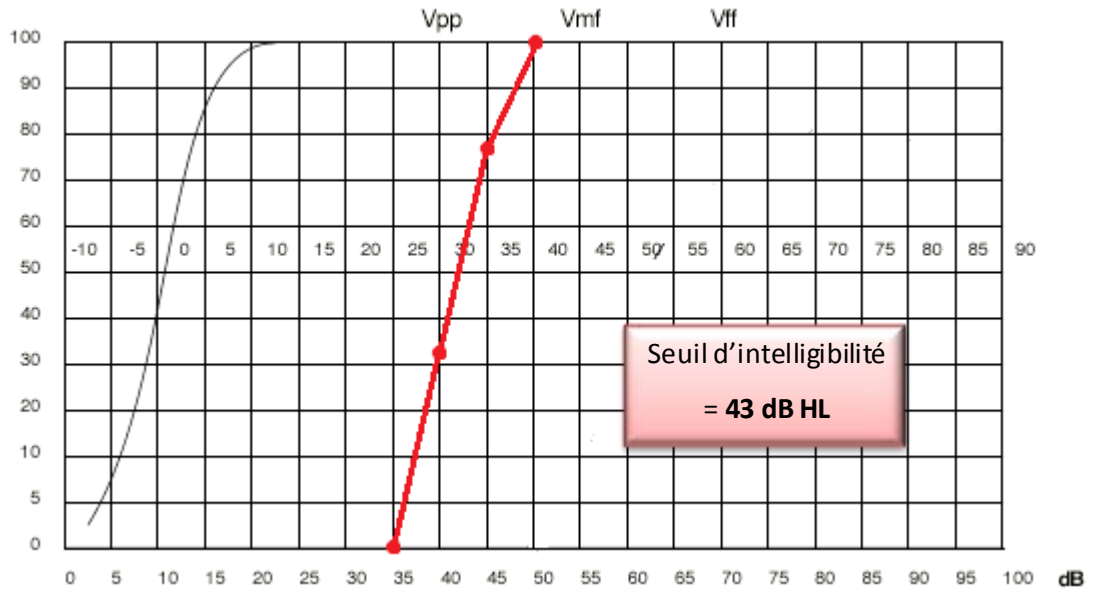


Perte auditive :
audiométrie 3,
perte sévère

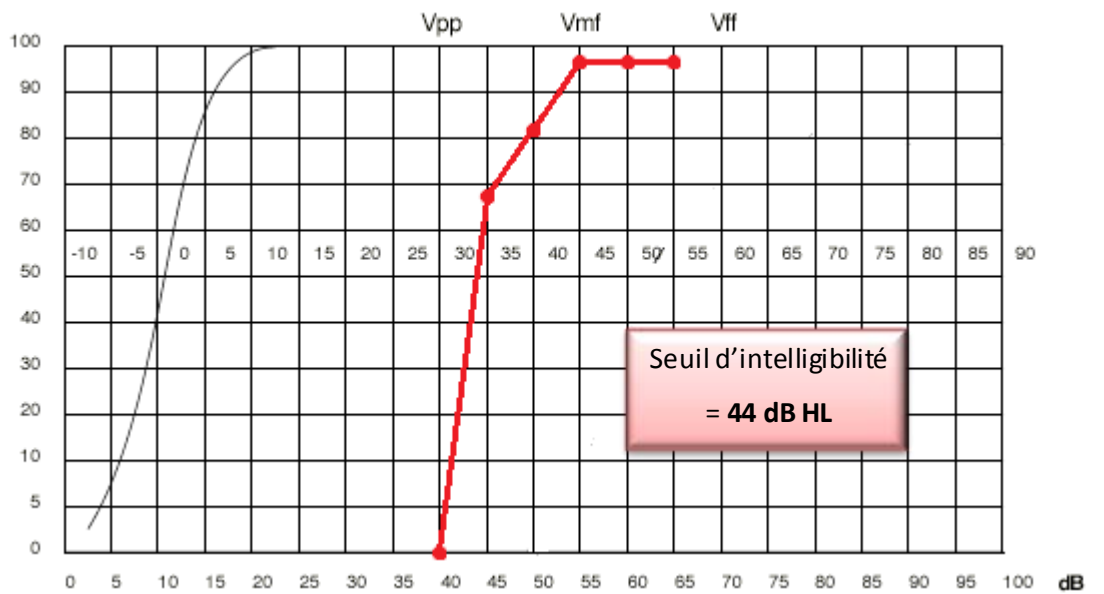


Audiométrie vocale **SUJET D**

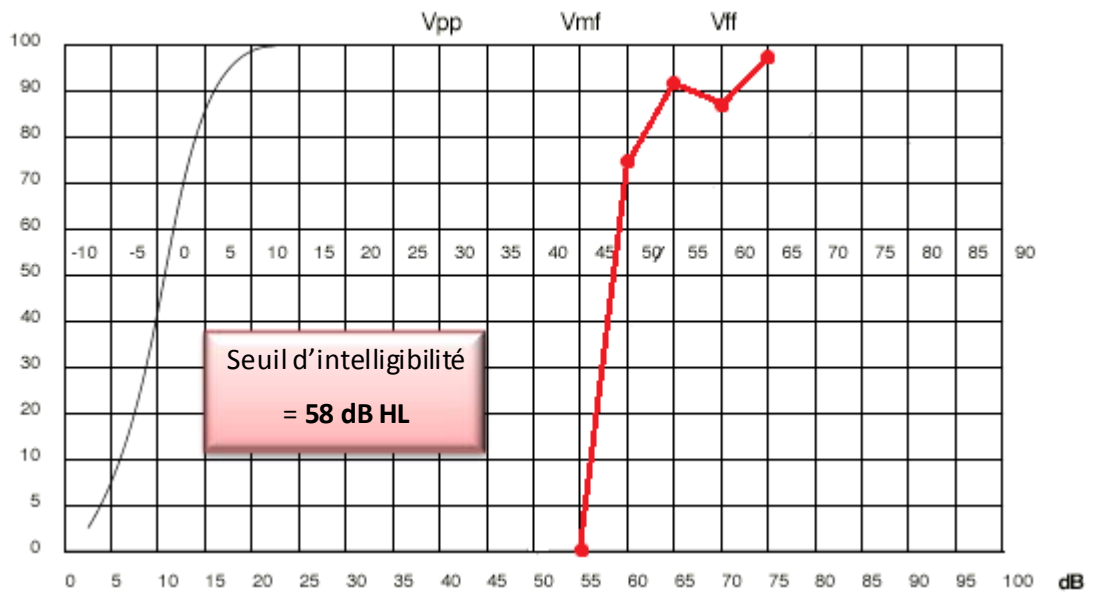
Perte auditive :
audiométrie 1,
perte légère



Perte auditive :
audiométrie 2,
perte moyenne

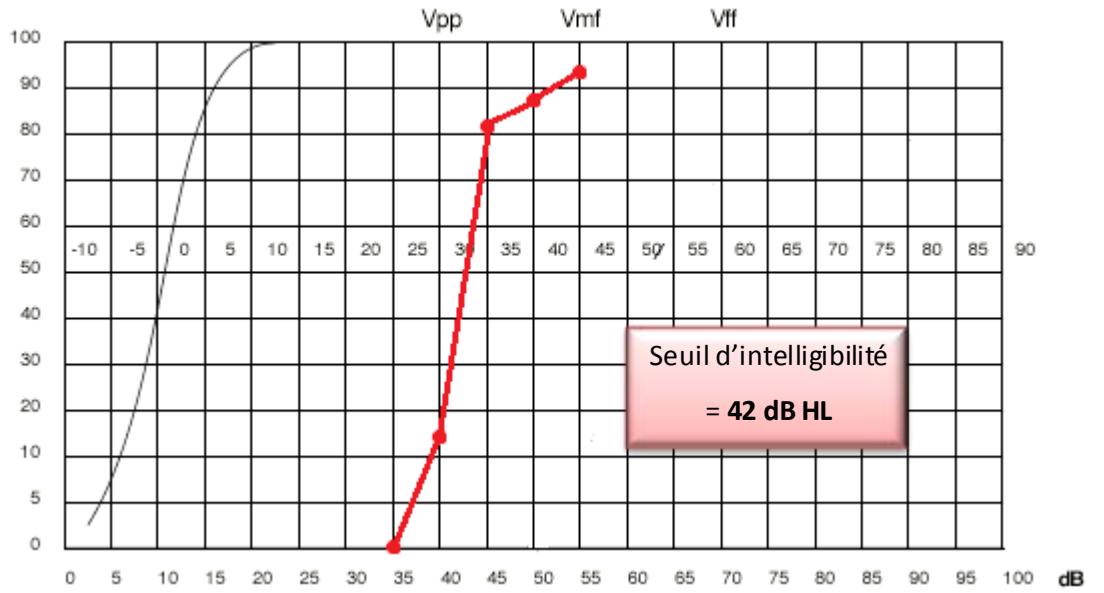


Perte auditive :
audiométrie 3,
perte sévère

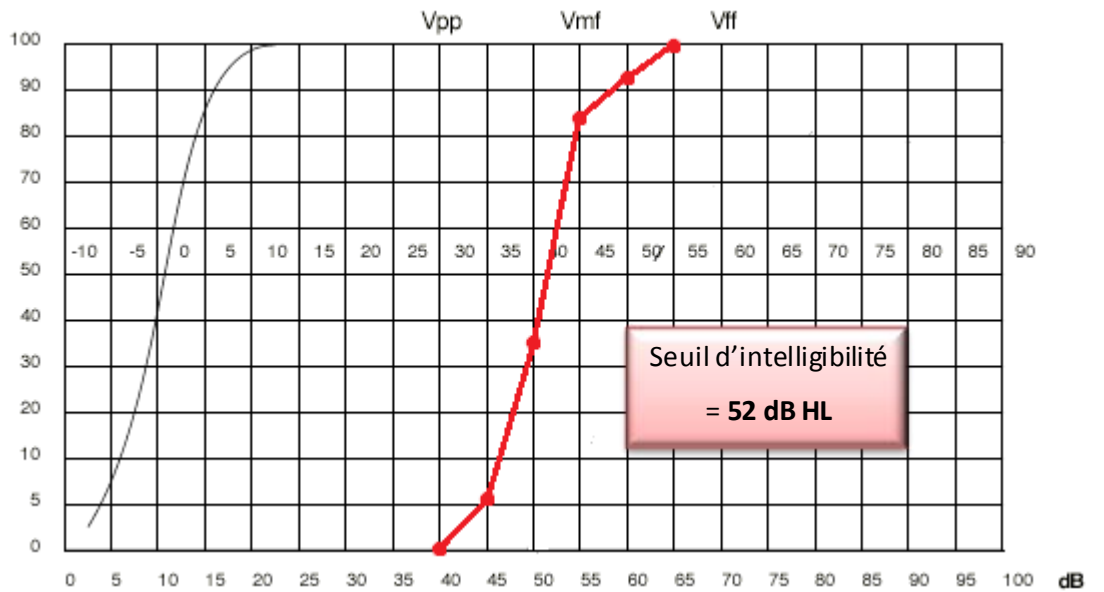


Audiométrie vocale **SUJET E**

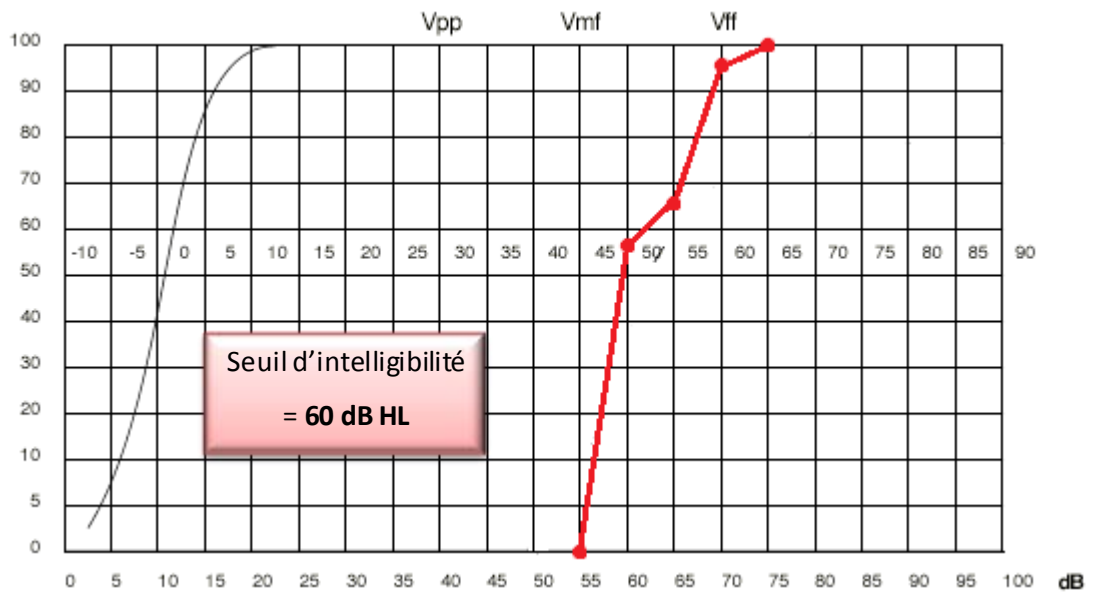
Perte auditive :
audiométrie 1,
perte légère



Perte auditive :
audiométrie 2,
perte moyenne



Perte auditive :
audiométrie 3,
perte sévère



AUDIOMETRIE VOCALE

Test de netteté

J.-P. Dupret

Patient **SUJET A**

| Date | Audio 3 75 dB | Audio 3 70 dB | Audio 3 65 dB | Audio 3 60 dB | Audio 2 65 dB |
|--------------|---|---|--|---|--|
| Audiomètre | CD 5 piste | | | | |
| Opérateur | 1 22 | 2 23 | 3 24 | 4 25 | 5 26 |
| Observations | kime t izai aufan songue chuve éja pourie m teupé --- udain gnague oufai 30/33 | xoume p oukan aifa zaupe uvi pépe t/--- onssau jaigue yade nuébe l échon 28/33 | xdbai ʒ éfa chiéde --- uba jisse é nouye p/f taigúe k ukxú o tonze yanche oumɔn o 25/33 | tougue --- xúria u/b inɔd l/o zaiye f éjɔn u upain b yadche --- sangúe k jéxé o/z gnaxé j/t ukai 15/33 | éjai nude zaufe piébe l ayain éssan xouque l onti chugue euvau jaisse 31/33 |

| Audio 2 60 dB | Audio 2 55 dB | Audio 2 50 dB | Audio 2 45 dB | Audio 1 50 dB |
|---|--|--|---|---|
| CD 5 piste | | | | |
| 6 27 | 7 28 | 8 29 | 9 30 | 10 31 |
| xougue b/--- papé --- itau aivu chouze ifan kébe uda jainsse xéugue l aignau 29/33 | échau aivi kainé --- ponje s tabe oufan zune eu-ya saugúe k tixie n éru 29/33 | aixtau p zoupe --- xouce l/o tide k upain p/a kaigúe --- xaufe --- upa échan ougna nibe 21/33 | gúda u/b éjan paigúe k chouxé --- .aubain ussɔn o kine ---/e tugúe k éfɔd ʒ souze tije d/e 18/33 | jasse vauche tibe éfou ukan papé n zaiche uguain ondau miébe p aiyeu 31/33 |

AUDIOMETRIE VOCALE

Test de netteté

J.-P. Dupret

Patient **SUJET A**

| Date | Audio 1 | | Audio 1 | | Audio 1 | | | | | |
|--------------|---------|---------|---------|----|---------|-----|--------|----|--------|----|
| Audiomètre | 45 dB | | 35 dB | | 40 dB | | | | | |
| Opérateur | CD 5 | piste | | | | | | | | |
| Observations | 11 | 32 | 12 | 33 | 13 | 34 | 14 | 35 | 15 | 36 |
| omission | agwai | u | pouje | | jague | | aguan | | zoube | |
| | zibe | | auga | | jaiche | b | vaisse | | aifon | |
| | pupre | --- | évr | | taube | --- | bauje | | chive | |
| | oufain | | mude | | éfor | o | tade | | mainde | |
| | jansse | | faigre | | upan | | udon | | ipon | |
| | ontu | | uton | | yainde | | koume | | tébe | |
| | youné | --- | zine | | ukau | | ufain | | jeugue | |
| | écheu | | aissa | | zousse | | pégue | | ouka | |
| | piçe | n | oukain | | ivi | | zauche | | oussau | |
| | uka | | changue | | meugue | | ouvi | | né-ye | |
| | gauye | b / --- | jésse | | outa | | é-yeu | | onlau | |
| | 27 / 33 | | o / 33 | | 4 / 33 | | / 33 | | / 33 | |

| CD 5 | piste | | | | | | | | |
|---------|-------|--------|------|---------|------|--------|------|---------|------|
| 16 | 37 | 17 | 38 | 18 | 39 | 19 | 40 | 20 | 41 |
| ipau | | pague | | onki | | jausse | | éfan | |
| zabe | | jibe | | taibe | | oukai | | kaimbe | |
| utain | | aifeu | | udan | | peugue | | audon | |
| voude | | donve | | voufe | | donfe | | sague | |
| ikan | | outain | | paugue | | ézain | | zougne | |
| fouje | | yansse | | oucha | | ambau | | upau | |
| chaigue | | ézau | | ésseu | | toune | | iteu | |
| eubon | | ukain | | zain-ye | | ivu | | chougue | |
| seugue | | choume | | maugne | | chabe | | évai | |
| nai-ye | | naide | | aiju | | éji | | ji-ye | |
| éza | | ifa | | nide | | mugue | | nade | |
| | / 33 | / 33 | / 33 | / 33 | / 33 | / 33 | / 33 | / 33 | / 33 |

AUDIOMETRIE VOCALE

Test de netteté

J.-P. Dupret

Patient **SUJET B**

| Date | Audio 3 75 dB | Audio 3 70 dB | Audio 3 65 dB | Audio 3 60 dB | Audio 2 65 dB | |
|---------------------------------------|------------------|------------------|------------------|------------------|------------------|-------|
| Audiomètre | CD 5 piste | | | | | |
| Opérateur | 1 22 | 2 23 | 3 24 | 4 25 | 5 26 | |
| Observations --- = omission | kime t | toume | paɔɔai Y/R | tougue | éjai | |
| | izai | oukan | éfa | auma | nude | |
| | aufan | aifa | chide --- | inœt | zaufe | |
| | songue | zaupɛ g | uba | zaiyé e | pipe p | |
| | chuve | uvi | jisse | éjon u | ayain | |
| | éja | pépe p | nouve | upain | éssan | |
| | poune | onssau | taigue | yauche ʒ | mouque | |
| | teupɛ n | jaigue | ukeu | sarigde ɔ/n | onti | |
| | udain | yafɛ --- | tonze | jœdɛ u/R | chugue | |
| | grague j | nube | yanche | grade j | euvau | |
| | oufai | échon | oumœt e | pkai --- | jaisse | |
| | | 30/33 | 30/33 | 29/33 | 14/33 | 32/33 |

| Audio 2 60 dB | Audio 2 55 dB | Audio 2 50 dB | Audio 2 45 dB | Audio 1 50 dB |
|------------------|------------------|------------------|------------------|------------------|
| CD 5 piste | | | | |
| 6 27 | 7 28 | 8 29 | 9 30 | 10 31 |
| ɔougue --- | échau | aimau | auda | jasse |
| pabe | aivi | zoune | éjan i/ʒ | vauche |
| itau | kainde g | yance | paigue --- | tibe |
| aivɔ e | poɔje u/v | tide n | chouve | éfou |
| chouze | tabe | upain g | aubain | ukan |
| ifan | oufan | kaigue | usson | paɔɛ n |
| képe e | zune | naufe ---/u | kiɔe b | zaiche |
| uda | eu-ya | upa | tugde e | uguain |
| jainsse | saugde e | échan y | éfeu | ondau |
| neugde e/e | tiɔe n | ougnā | souze | miɔe n |
| aighau j | éru | nipe --- | rije | aiyeu |
| 27/33 | 28/33 | 21/33 | 22/33 | 31/33 |

AUDIOMETRIE VOCALE

Test de netteté

J.-P. Dupret

Patient **SUJET B**

| Date | Audio 1 | | Audio 1 | | Audio 1 | | | | | |
|-------------------|---------|-------|---------|------|---------|---------|--------|-------|--------|--|
| Audiomètre | 45 dB | | 35 dB | | 40 dB | | | | | |
| Opérateur | CD 5 | piste | | | | | | | | |
| Observations | 11 | 32 | 12 | 33 | 13 | 34 | 14 | 35 | | |
| --- = omission | agwai | u | pouje | | faide | f / ... | aguan | | zoube | |
| | zibe | | auba | | vaiche | f | vaisse | | aifon | |
| | purie | ---/k | évi | | taube | | bauje | | chive | |
| | oufañ | ã | mude | | éfor | ø | tade | | mainde | |
| | jansse | | faigue | | upan | | udon | | ipon | |
| | ontu | | uton | | yainde | g | koume | | tébe | |
| | youne | f | zine | | ukau | | ufain | | jeugue | |
| | écheu | | aissa | | zousse | | pégue | | ouka | |
| | pidé | p | oukain | | ivi | | zauche | | ussau | |
| | uka | | changue | | meugue | | ouvi | | né-ye | |
| gauve | | jésse | | outa | | é-yeu | | onlau | | |
| | 27 / 33 | | 0 / 33 | | 7 / 33 | | / 33 | | / 33 | |

| CD 5 | piste | | | | | | |
|---------|-------|--------|------|---------|------|--------|------|
| 16 | 37 | 17 | 38 | 18 | 39 | 19 | 40 |
| ipau | | pague | | onki | | jausse | |
| zabe | | jibe | | taibe | | oukai | |
| utain | | aifeu | | udan | | peugue | |
| voude | | donve | | voufe | | donfe | |
| ikan | | outain | | paugue | | ézain | |
| fouje | | yansse | | oucha | | ambau | |
| chaigue | | ézau | | ésseu | | toune | |
| eubon | | ukain | | zain-ye | | ivu | |
| seugue | | choume | | maugne | | chabe | |
| nai-ye | | naide | | aiju | | éji | |
| éza | | ifa | | nide | | mugue | |
| | / 33 | / 33 | / 33 | / 33 | / 33 | / 33 | / 33 |

AUDIOMETRIE VOCALE

Test de netteté

J.-P. Dupret

Patient **SUJET C**

| | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | |
|---|--------------|---|-----------|---|----------|---|-----------|--|----------|--|-----------|---|----------|--|-----------|--|----------|--|-----------|--|
| Date | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | |
| Audiomètre | 75 dB | | | | | | | | | | | | | | | | | | | |
| Opérateur | CD 5 piste | | | | | | | | | | | | | | | | | | | |
| Observations - ... = omission | 1 | | 22 | | 2 | | 23 | | 3 | | 24 | | 4 | | 25 | | 5 | | 26 | |
| | ɣime | t | toume | | aubat | | tougue | | éjai | | ɣuma | u | nude | | izai | | ɣoume | | ɣoume | |
| | izai | | oukan | | éfa | | ɣuma | | nude | | inɔt | | zaufe | | aufan | | ɣoume | | ɣoume | |
| | songue | | aifa | | chigé | b | ɣoume | | zaufe | | ɣoume | | pibe | | songue | | ɣoume | | ɣoume | |
| | chuve | | zaupé | b | uba | | ɣoume | | éjon | | ɣoume | | ayain | | chuve | | ɣoume | | ɣoume | |
| | éja | | uvi | | jisse | | ɣoume | | ɣoume | | ɣoume | | éssan | | éja | | ɣoume | | ɣoume | |
| | poume | | ɣébe | t | ɣoume | e | ɣoume | | ɣoume | | ɣoume | | mouque | | poume | | ɣoume | | ɣoume | |
| | teube | | onssau | | taigue | | ɣoume | | ɣoume | | ɣoume | | onti | | teube | | ɣoume | | ɣoume | |
| | udain | | jaigue | | ɣoume | | ɣoume | | ɣoume | | ɣoume | | chugue | | udain | | ɣoume | | ɣoume | |
| | gnague | | yade | | tonze | | ɣoume | | ɣoume | | ɣoume | | euvau | | gnague | | ɣoume | | ɣoume | |
| | oufai | | nube | | ɣoume | | ɣoume | | ɣoume | | ɣoume | | jaisse | | oufai | | ɣoume | | ɣoume | |
| | 29 / 33 | | / 33 | | 22 / 33 | | 23 / 33 | | 33 / 33 | | | | | | | | | | | |

| | | | | | | | | | | |
|----------------|---------|----------------|---------|----------------|---------|----------------|-------|----------------|---------|--|
| Audio 2 | | Audio 2 | | Audio 2 | | Audio 2 | | Audio 1 | | |
| 60 dB | | 55 dB | | 50 dB | | 45 dB | | 50 dB | | |
| CD 5 piste | | | | | | | | | | |
| 6 | | 7 | | 8 | | 9 | | 10 | | |
| 27 | | 28 | | 29 | | 30 | | 31 | | |
| ɣoume | j | échau | | aiɣau | b | auda | | jasse | | |
| pabe | | aivi | | zoupe | g | éjan | | vauche | | |
| itau | | kainde | g | yonce | | paigue | | tibe | | |
| aivu | | ponje | | tide | m | choupe | j | éfou | | |
| chouze | | tabe | | ubain | | ɣoume | u/d/a | ukan | | |
| ifan | | oufan | | kaigue | | ussom | | pade | | |
| kébe | | zune | | vaufe | | kipé | m | zaiche | | |
| uda | | eu-ya | | upa | | ɣoume | d/R | uguain | | |
| jainsse | | saugde | v | échan | | éféd | u | ondau | | |
| neugue | | time | | ougna | j | souze | v | ɣoume | e | |
| aignau | | éru | | nibe | | ɣoume | b | aiyeu | | |
| | 32 / 33 | | 31 / 33 | | 29 / 33 | | / 33 | | 32 / 33 | |

AUDIOMETRIE VOCALE

Test de netteté

J.-P. Dupret

Patient **SUJET C**

| | | | | | | | | |
|-------------------|----------------|-----------|----------------|-----------|----------------|-----------|-----------|-----------|
| Date | Audio 1 | | Audio 1 | | Audio 1 | | | |
| Audiomètre | 45 dB | | 35 dB | | 40 dB | | | |
| Opérateur | CD 5 | piste | | | | | | |
| | 11 | 32 | 12 | 33 | 13 | 34 | 14 | 35 |
| Observations | auguaɾ | --- | potje | | jague | | aguan | |
| | zibe | | auba | | vaiche | | vaisse | |
| | ɸume | --- | évi | | taube | | bauje | |
| --- = omission | oufair | a | mude | | éfor | ∅ | tade | |
| | jansse | | faigue | | uparr | | udon | |
| | ontu | | uton | | yainde | --- | koume | |
| | voune | | zine | | ukaur | | ufain | |
| | écheu | | aissa | | zousse | | pégue | |
| | ɸje | m | oukain | | ivr | | zauche | |
| | uka | | changre | | meugue | | ouvi | |
| | gauye | v / f | jésse | | oɾá | Y / k | é-yeu | |
| | | 27 / 33 | | 0 / 33 | | 20 / 33 | | 1 / 33 |
| | | | | | | | | 1 / 33 |

| | | | | | | | | | |
|----------------|-----------|----------------|-----------|----------------|-----------|----------------|-----------|----------------|-----------|
| Audio 2 | | Audio 2 | | Audio 2 | | Audio 2 | | Audio 1 | |
| 60 dB | | 55 dB | | 50 dB | | 45 dB | | 50 dB | |
| CD 5 | piste | | | | | | | | |
| 16 | 37 | 17 | 38 | 18 | 39 | 19 | 40 | 20 | 41 |
| ipau | | pague | | onki | | jause | | éfan | |
| zabe | | jibe | | taibe | | oukai | | kaimbe | |
| utain | | aifeu | | udan | | peugue | | audon | |
| voude | | donve | | voufe | | donfe | | sague | |
| ikan | | outain | | paugue | | ézain | | zougne | |
| fouje | | yansse | | oucha | | ambau | | upau | |
| chaigue | | ézau | | ésseu | | tone | | iteu | |
| eubon | | ukain | | zain-ye | | ivu | | chougue | |
| seugue | | choume | | maugne | | chabe | | évai | |
| nai-ye | | naide | | ajju | | éji | | ji-ye | |
| éza | | ifa | | nide | | mugue | | nade | |
| | 1 / 33 | | 1 / 33 | | 1 / 33 | | 1 / 33 | | 1 / 33 |

AUDIOMETRIE VOCALE

Test de netteté

J.-P. Dupret

Patient **SUJET D**

| Date | Audio 3 75 dB | Audio 3 70 dB | Audio 3 65 dB | Audio 3 60 dB | Audio 2 65 dB |
|---------------------------------------|------------------|------------------|------------------|------------------|------------------|
| Audiomètre | CD 5 piste | | | | |
| Opérateur | 1 22 | 2 23 | 3 24 | 4 25 | 5 26 |
| Observations --- = omission | kime | toume | aubai | tougue | éjai |
| | izai | oukan | éfa | əma u | hude e |
| | aufan | aifa | chigé n | inoú --- | zaufe |
| | songue | zaupé k | uba | zaiyé e | pibe |
| | chuve | uvi | jisse | éjon | ayain |
| | éja | ɸɸbe d/E | riouve e | upain | éssan |
| | poune | onssau | taigue | yəche u | mouque |
| | teupé --- | jaigue | ukeu | sangue | onti |
| | udain | yade | tonze | jeufé u/v | chugue |
| | gnague | hube e | yanche | gride j | euvau |
| | oufai | échon | oumər o | ukai | jaisse |
| | | 32 / 33 | 29 / 33 | 30 / 33 | 25 / 33 |

| Audio 2 60 dB | Audio 2 55 dB | Audio 2 50 dB | Audio 2 45 dB | Audio 1 50 dB |
|------------------|------------------|------------------|------------------|------------------|
| CD 5 piste | | | | |
| 6 27 | 7 28 | 8 29 | 9 30 | 10 31 |
| həgue --- | échau | aimau | aɸa v | jasse |
| pabe | aivi | zouye m | éjañ ʒ | vauche |
| itau | kaingé --- | yonce | paigue | tibe |
| aivu | ponje | ɸde | chəyé o/p | éfou |
| chouze | tabe | ubain | əbain u/m/a | ukan |
| ifan | oufan | kaigue | usson | pade |
| kébe | zune | vaufe | kiɸe e | zaiche |
| uda | eu-ya | upa | tugde n | uguain |
| jainsse | saugue | échan | éfad o | ondau |
| reugue e | time | ougna | souze | mibe |
| aignau | éru | hiɸe d/m | rije | aiyeu |
| 30 / 33 | 32 / 33 | 27 / 33 | 23 / 33 | 33 / 33 |

AUDIOMETRIE VOCALE

Test de netteté

J.-P. Dupret

Patient **SUJET D**

| Date | Audio 1 | | Audio 1 | | Audio 1 | | | |
|-------------------|---|-----------|----------------|-----------|----------------|-----------|-----------|-----------|
| Audiomètre | 45 dB | | 35 dB | | 40 dB | | | |
| Opérateur | CD 5 piste | | | | | | | |
| Observations | 11 | 32 | 12 | 33 | 13 | 34 | 14 | 35 |
| --- = omission | auguai | | peuje | | jague | | aguan | |
| | zibé | e | aubā | | yaiche | p | vaisse | |
| | pume | | évr | | talube | u/n | bauje | |
| | oufain | y | mude | | éfoñ | o | tade | |
| | jansse | | faigue | | uparr | | udon | |
| | ontu | | utori | | yainde | | koume | |
| | vouje | e | zine | | ukau | | ufain | |
| | éché | o | aissa | | zousse | v | pégue | |
| | pidé | e | oukain | | ivi | | zauche | |
| | uka | | changue | | meugue | | ouvi | |
| | gauyé | b/--- | jésse | | oute | | é-yeu | |
| | | 26 / 33 | 0 / 33 | 11 / 33 | / 33 | / 33 | / 33 | / 33 |

| | | | | | | | | |
|--|---|-----------|-----------|-----------|-----------|-----------|-----------|-----------|
| | | | | | | | | |
| | CD 5 piste | | | | | | | |
| | 16 | 37 | 17 | 38 | 18 | 39 | 19 | 40 |
| | ipau | | pague | | onki | | jausse | |
| | zabe | | jibe | | taibe | | oukai | |
| | utain | | aifeu | | udan | | peugue | |
| | voude | | donve | | voufe | | donfe | |
| | ikan | | outain | | pague | | ézain | |
| | fouje | | yansse | | oucha | | ambau | |
| | chaigue | | ézau | | ésseu | | toune | |
| | eubon | | ukain | | zain-ye | | ivu | |
| | seugue | | choume | | maugne | | chabe | |
| | nai-ye | | naide | | aiju | | éji | |
| | éza | | ifa | | nide | | mugue | |
| | / 33 | / 33 | / 33 | / 33 | / 33 | / 33 | / 33 | / 33 |

AUDIOMETRIE VOCALE

Test de netteté

J.-P. Dupret

Patient **SUJET E**

| | | | | | | | | | | |
|--------------|----------------|----------------|----------------|----------------|----------------|----------------|----------------|----------------|----------------|----------------|
| Date | Audio 3 | | Audio 3 | | Audio 3 | | Audio 3 | | Audio 2 | |
| Audiomètre | 75 dB | | 70 dB | | 65 dB | | 60 dB | | 65 dB | |
| Opérateur | CD 5 | piste | | | | | | | | |
| Observations | 1 | 22 | 2 | 23 | 3 | 24 | 4 | 25 | 5 | 26 |
| | kime | | toume | | aubat | | tougue | | éjai | |
| | izai | | oukan | | éfa | | auma | | nude | |
| | aufan | | aifa | | chide | | inœr | | zaufe | |
| | songue | | zaupé | --- | uba | | zaiyé | e | pibe | |
| | chuve | | uvi | | jisse | | éjœn | o | ayain | |
| | éja | | pébe | | riouve | --- | upœin | b/a | éssan | |
| | poune | | onssau | | taigue | | yauche | | mouque | |
| | teube | | jaigue | | ukœu | o | sangue | | onti | |
| | udain | | yade | | tonze | | jeufe | | chugue | |
| | gnague | | nube | | yanche | | gniade | j | euvau | |
| | oufai | | échon | | oumon | | ukai | | jaisse | |
| | | 33 / 33 | | 32 / 33 | | 22 / 33 | | 19 / 33 | | 33 / 33 |

| | | | | | | | | | |
|----------------|----------------|----------------|----------------|----------------|----------------|----------------|---------------|----------------|----------------|
| Audio 2 | | Audio 2 | | Audio 2 | | Audio 2 | | Audio 1 | |
| 60 dB | | 55 dB | | 50 dB | | 45 dB | | 50 dB | |
| CD 5 | piste | | | | | | | | |
| 6 | 27 | 7 | 28 | 8 | 29 | 9 | 30 | 10 | 31 |
| mougue | | échau | | aimau | | auda | | jasse | |
| paþe | d | aivi | | zouyé | b | éjan | | vauche | |
| itau | | kainde | t | yonce | | paigue | | tibe | |
| aivœ | o | ponje | o/v | tide | b | chœuve | | éfou | |
| chouze | | tabe | p | ubain | | aubain | | ukan | |
| ifan | | oufan | | kaigue | | ussœri | --- | niade | b/n |
| kébe | | zune | | vaufe | | kine | | zaiche | |
| uda | | eu-ya | | upœ | | tugue | | uguain | |
| jainsse | | saugde | n | échan | o | éfeu | | œndau | y |
| neugue | | time | | ougnœ | | souze | | miþe | n |
| aignau | | éru | | nibe | | rije | | aiyeu | |
| | 31 / 33 | | 28 / 33 | | 12 / 33 | | 2 / 33 | | 29 / 33 |

AUDIOMETRIE VOCALE

Test de netteté

J.-P. Dupret

| | |
|---------|---------|
| Patient | SUJET E |
|---------|---------|

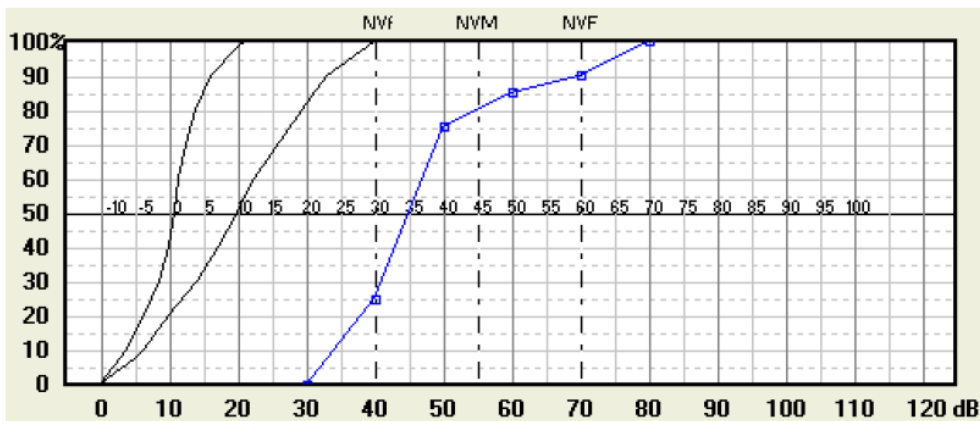
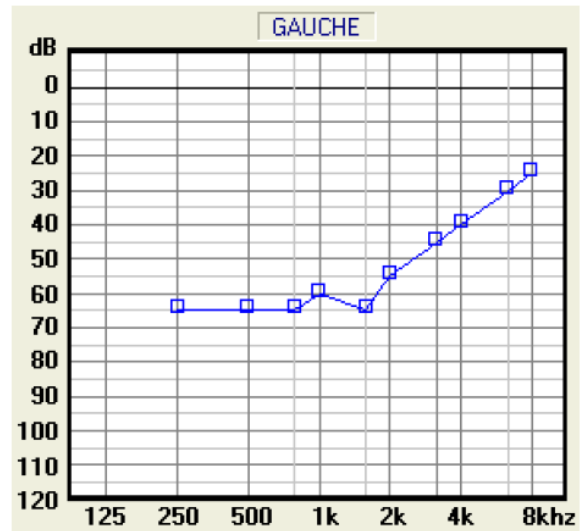
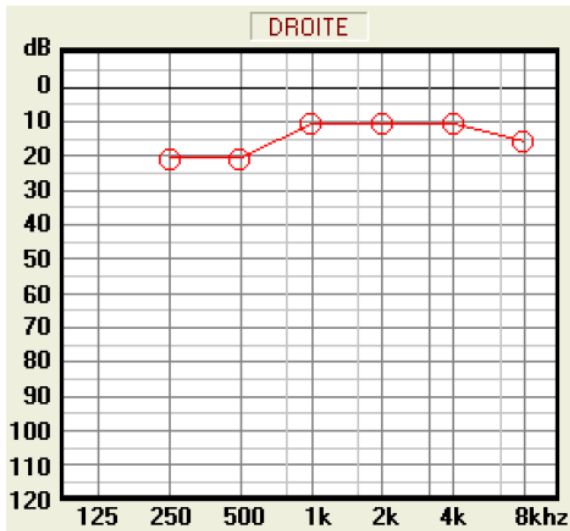
| Date | Audio 1 | | Audio 1 | | Audio 1 | | | | | |
|-------------------|---------|-------|---------|------|---------|-------|--------|-------|--------|----|
| Audiomètre | 45 dB | | 35 dB | | 40 dB | | | | | |
| Opérateur | CD 5 | piste | | | | | | | | |
| Observations | 11 | 32 | 12 | 33 | 13 | 34 | 14 | 35 | 15 | 36 |
| --- = omission | auguai | | peuje | | jague | k | aguan | | zoube | |
| | ziye | p | auba | | waiche | n/a/3 | vaisse | | aifon | |
| | purie | b | évi | | taube | | bauje | | chive | |
| | oufain | | mude | | éfon | | tade | | mainde | |
| | jansse | | faigre | | upan | | udon | | ipon | |
| | ontu | | uton | | yainde | | koume | | tébe | |
| | vourie | g | zine | | ukau | | ufain | | jeugue | |
| | écheu | o | aissa | | zousse | | pégue | | ouka | |
| | pidé | t | oukain | | ivi | | zauche | | ussau | |
| | uka | | changue | | meugue | | ouvi | | né-ye | |
| gauvé | --- | jésse | | outa | | é-yeu | | onlau | | |
| | 27 / 33 | | 0 / 33 | | 5 / 33 | | / 33 | | / 33 | |

| | | | | | | | | | | |
|--|---------|----|--------|----|---------|----|--------|----|---------|----|
| | CD 5 | | piste | | | | | | | |
| | 16 | 37 | 17 | 38 | 18 | 39 | 19 | 40 | 20 | 41 |
| | ipau | | pague | | onki | | jausse | | éfan | |
| | zabe | | jibe | | taibe | | oukai | | kaimbe | |
| | utain | | aifeu | | udan | | peugue | | audon | |
| | voude | | donve | | voufe | | donfe | | sague | |
| | ikan | | outain | | paugue | | ézain | | zougne | |
| | fouje | | yansse | | oucha | | ambau | | upau | |
| | chaigue | | ézau | | ésseu | | toune | | iteu | |
| | eubon | | ukain | | zain-ye | | ivu | | chougue | |
| | seugue | | choume | | maugne | | chabe | | évai | |
| | nai-ye | | naide | | ajju | | éji | | ji-ye | |
| | éza | | ifa | | nide | | mugue | | nade | |
| | / 33 | | / 33 | | / 33 | | / 33 | | / 33 | |

Audiométrie Tonale et Vocale

Patiente A

le 15.10.2011



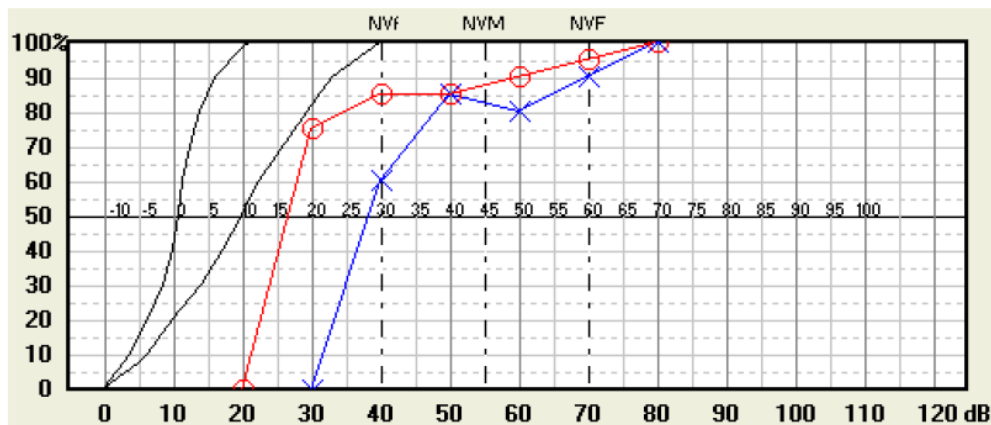
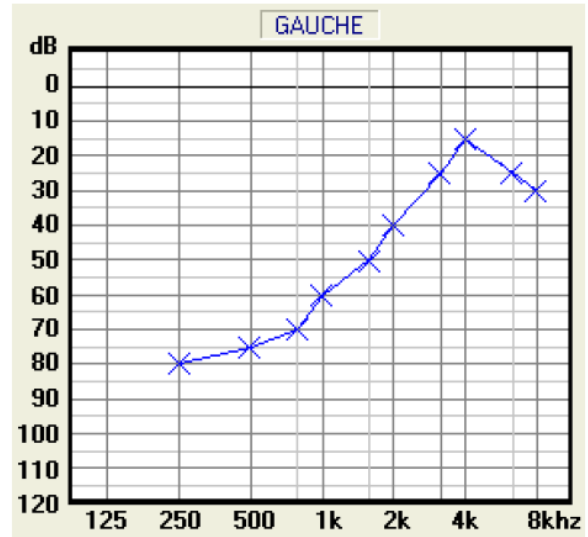
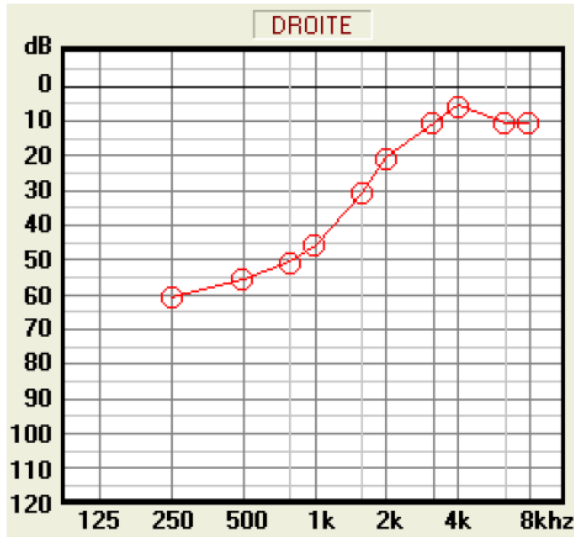
Observations :

Les audiométries tonale et vocale gauche ont été effectuées avec un assourdissement controlatéral afin de neutraliser la réponse de la bonne oreille.

Audiométrie Tonale et Vocale

Patiente B

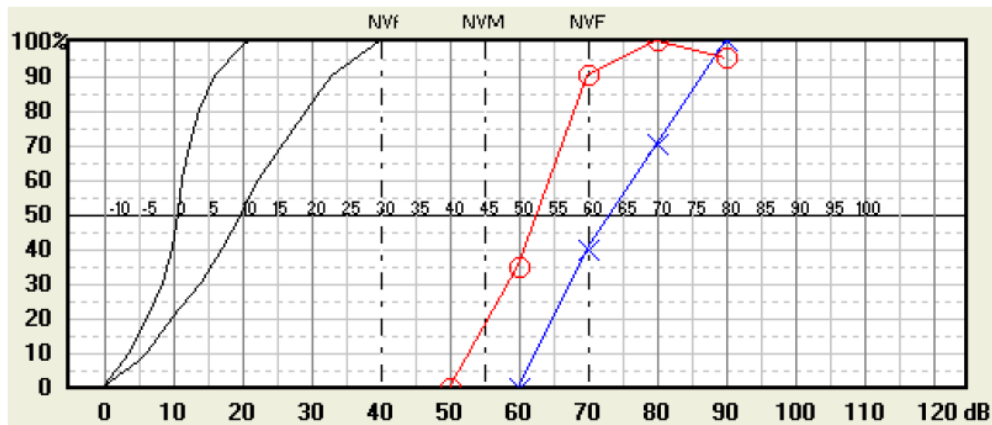
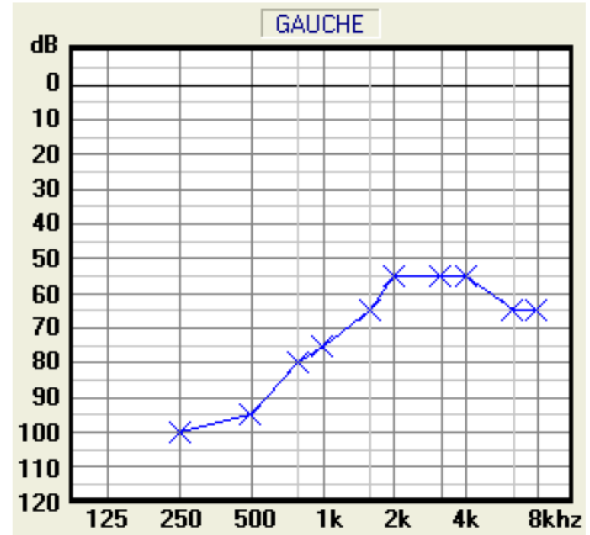
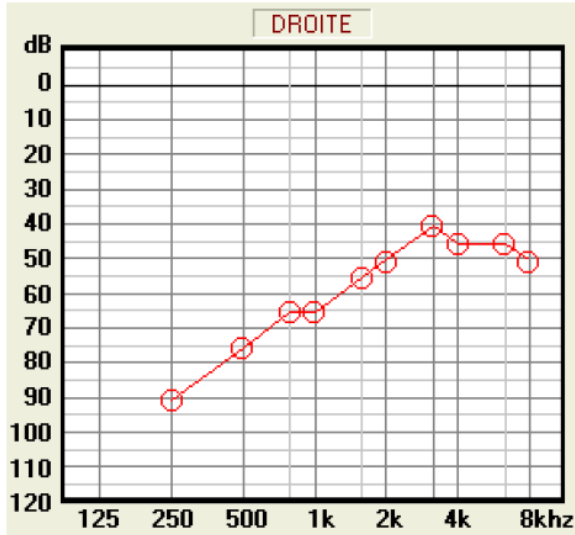
le 14.12.2011



Audiométrie Tonale et Vocale

Patiente C

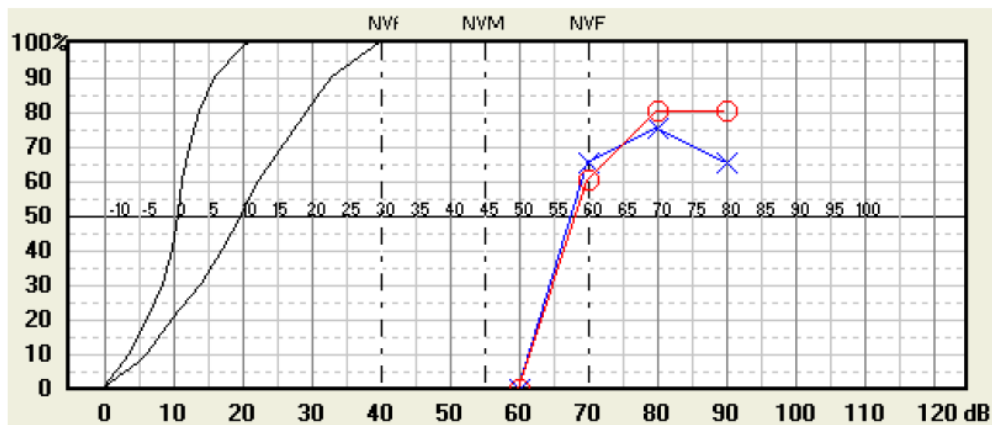
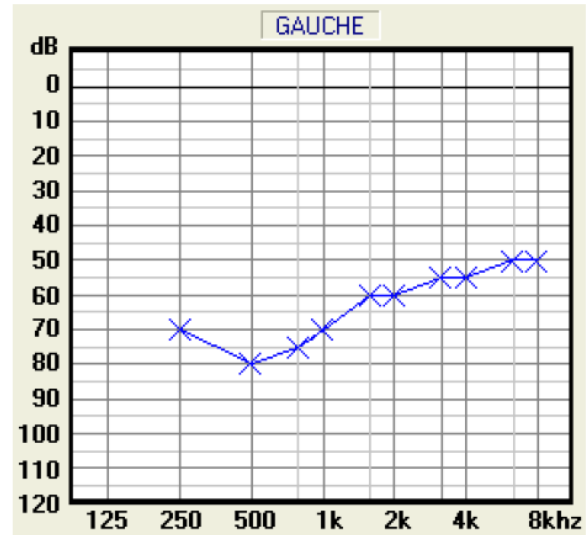
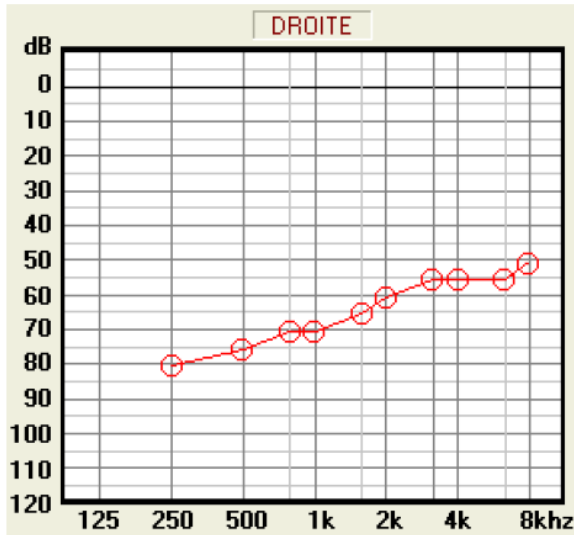
le 01.12.2011



Audiométrie Tonale et Vocale

Patiente D

le 17.10.2011



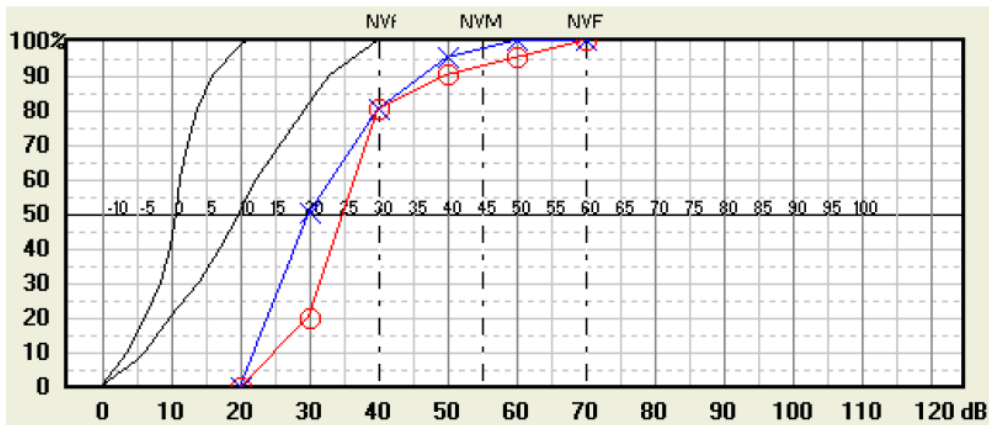
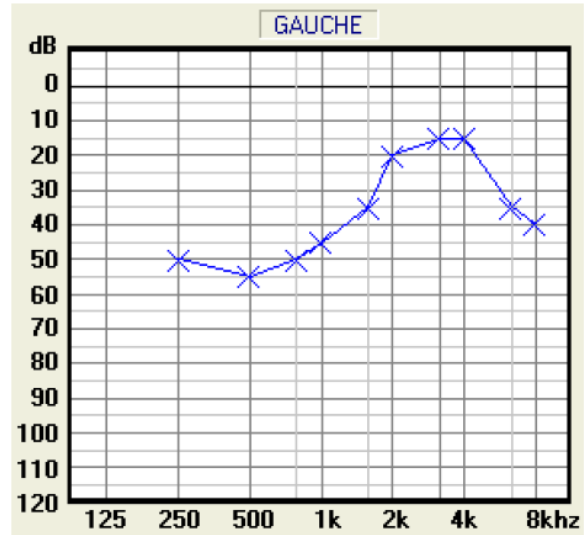
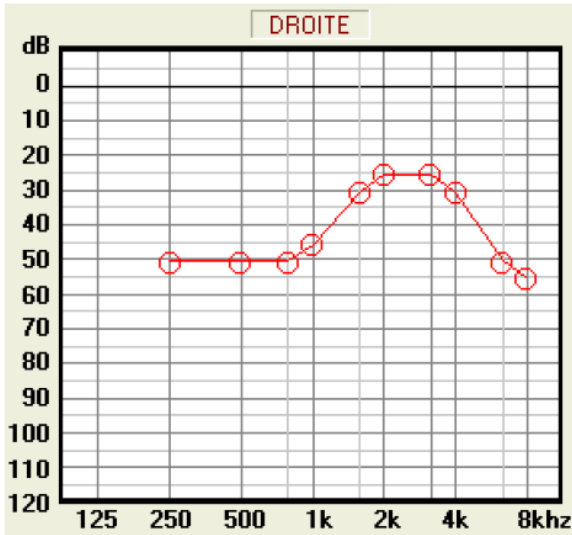
Observations :

On remarque sur l'audiométrie vocale que la patiente n'atteint pas le 100 % d'intelligibilité. Son maximum d'intelligibilité est de 80 % à 80 dB pour l'oreille droite et 75 % à 80 dB pour l'oreille gauche.

Audiométrie Tonale et Vocale

Patiente E

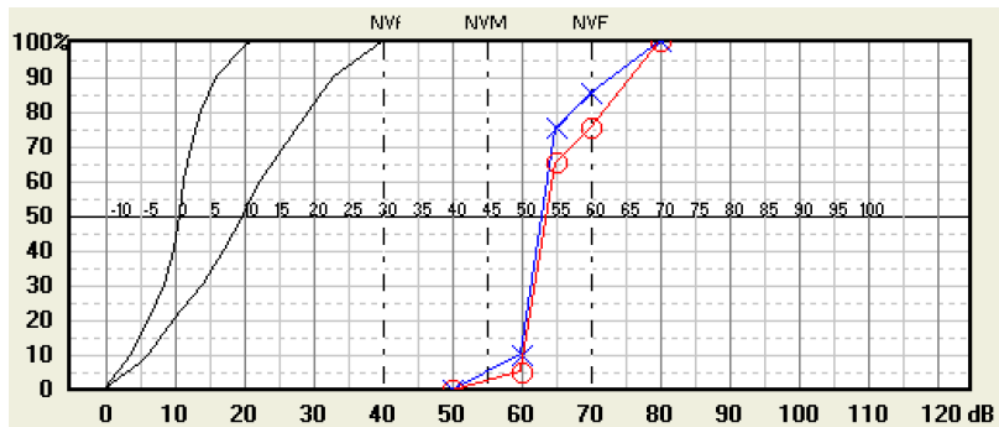
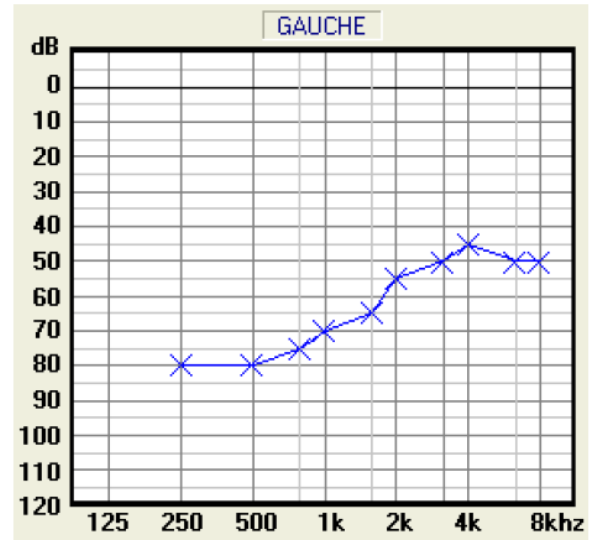
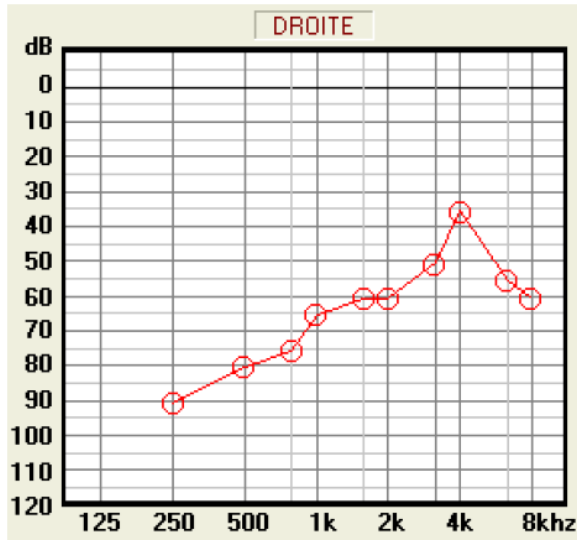
le 06.12.2011



Audiométrie Tonale et Vocale

Patiente F

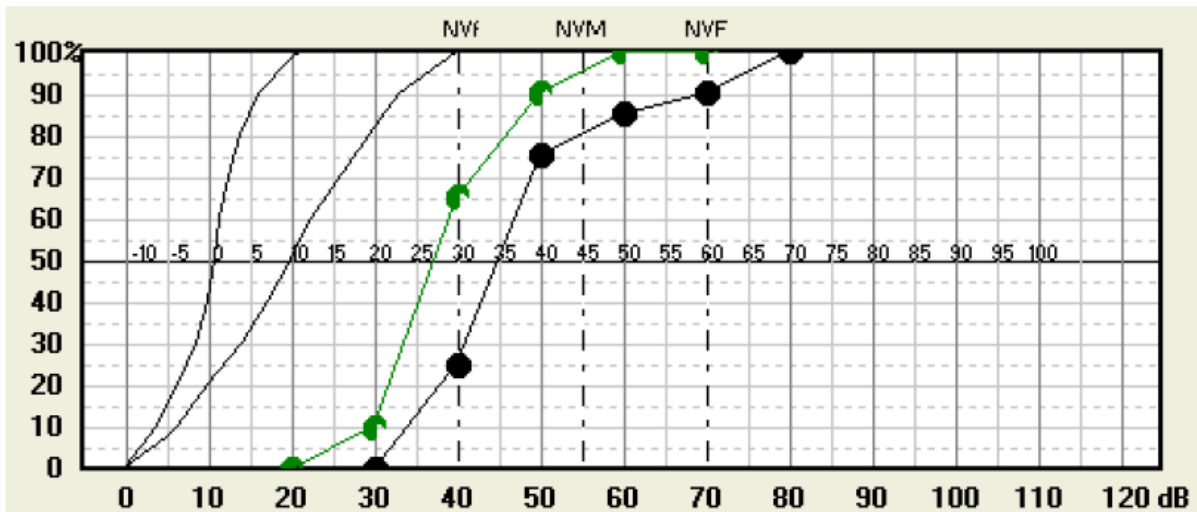
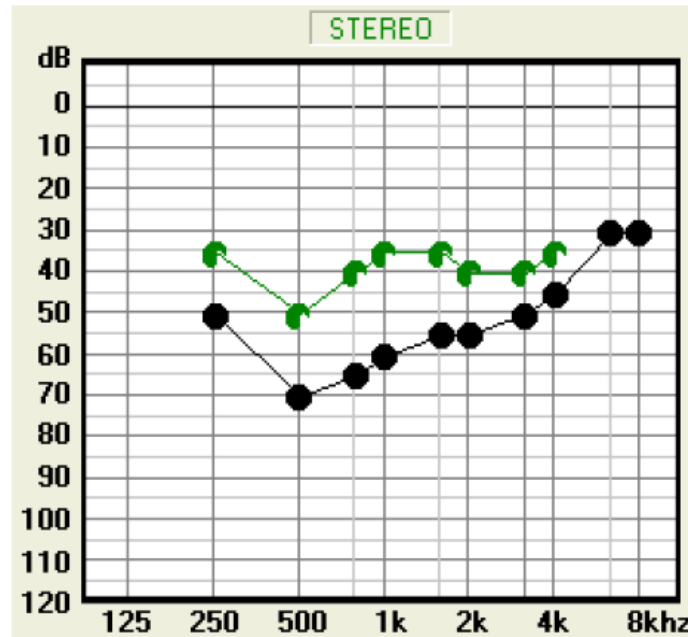
le 23.11.2011



Gain Prothétique Tonal et Vocal

Patiente A

le 15.10.2011



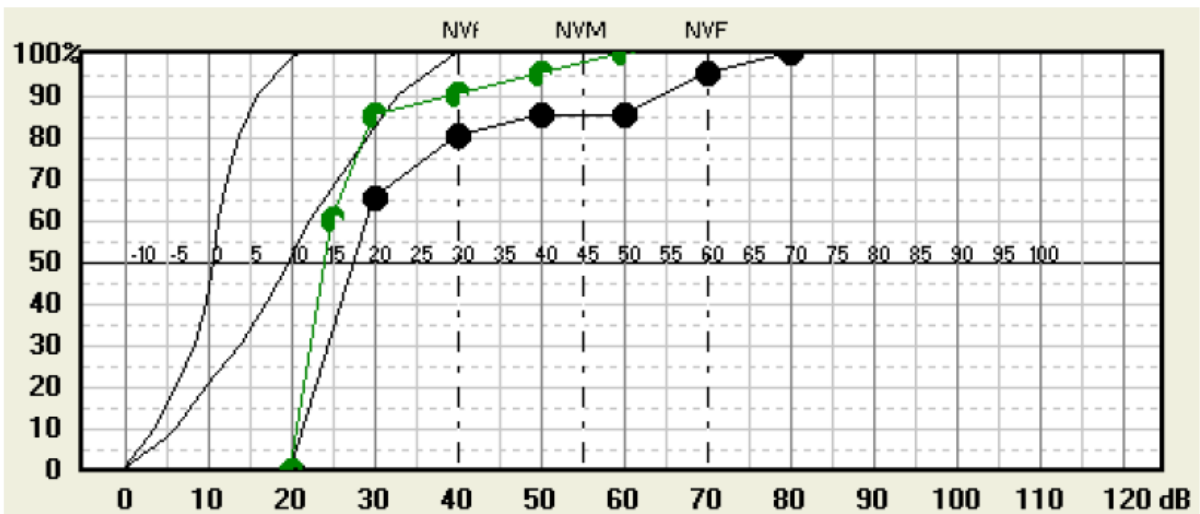
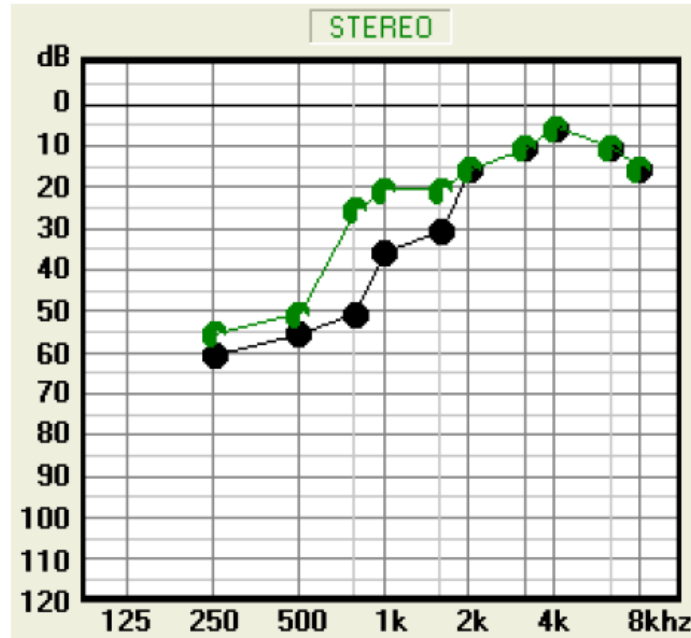
Observations :

Les gains prothétiques tonal et vocal ci-dessus représentent uniquement l'oreille gauche. Ils ont été effectués avec un assourdissement controlatéral afin de neutraliser la réponse de la bonne oreille.

Gain Prothétique Tonal et Vocal

Patiente B

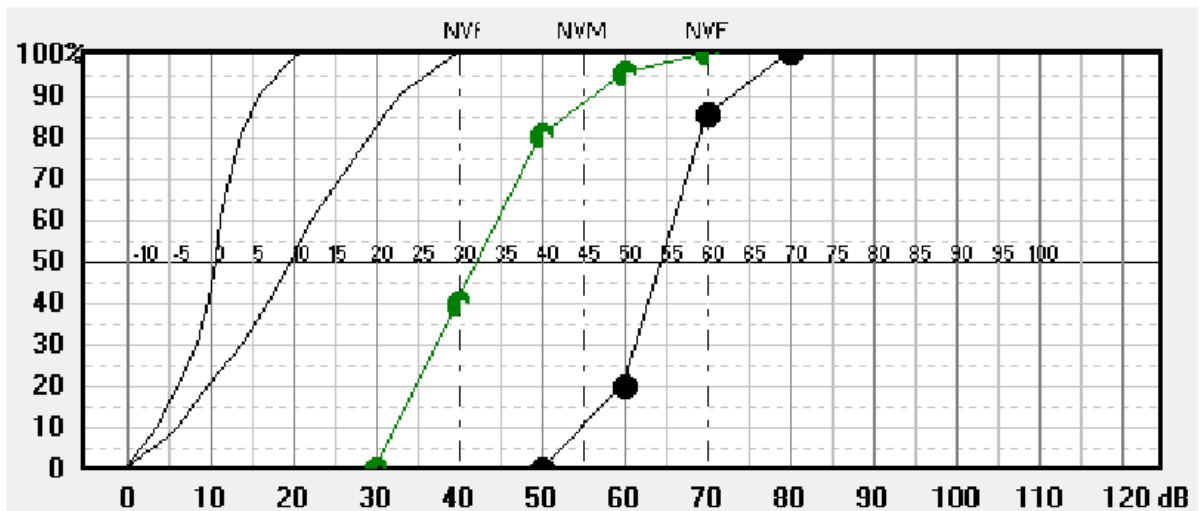
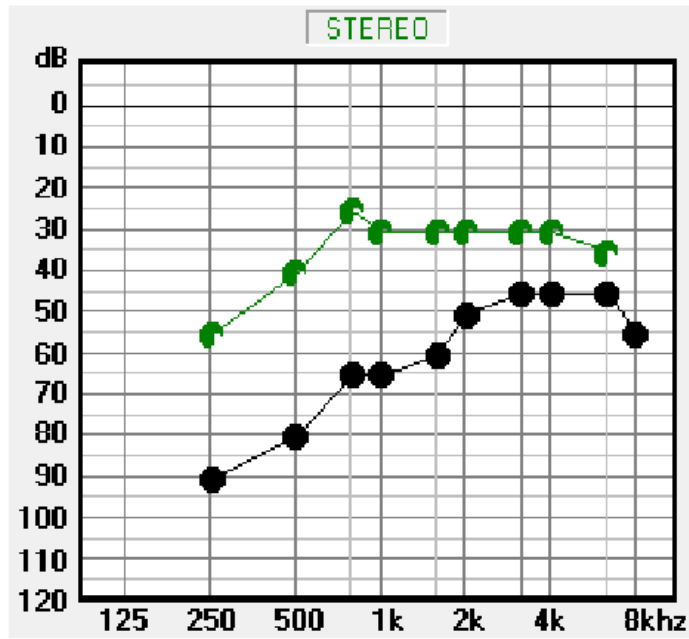
le 14.12.2011



Gain Prothétique Tonal et Vocal

Patiente C

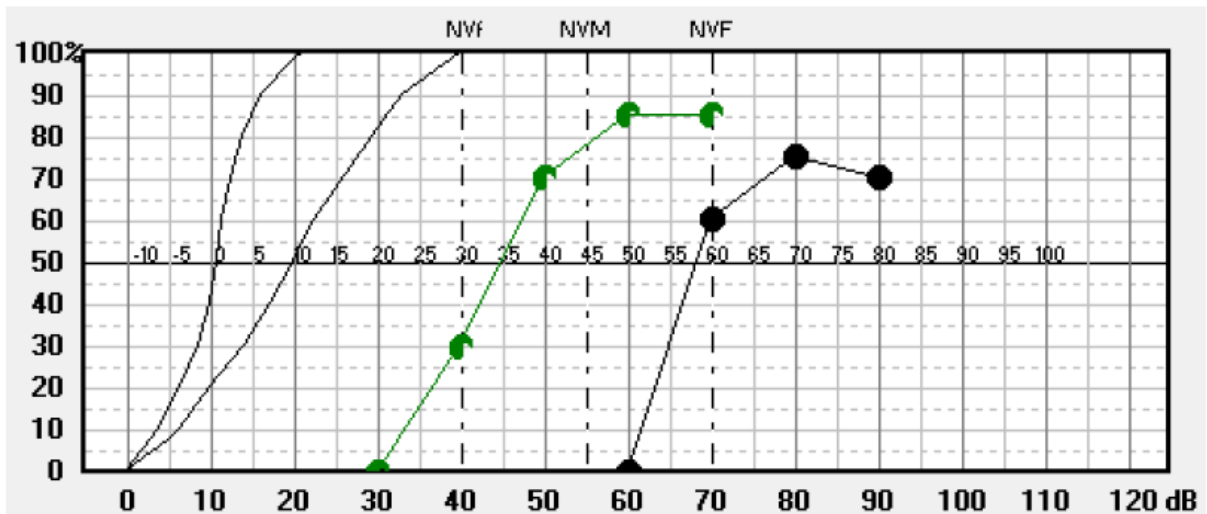
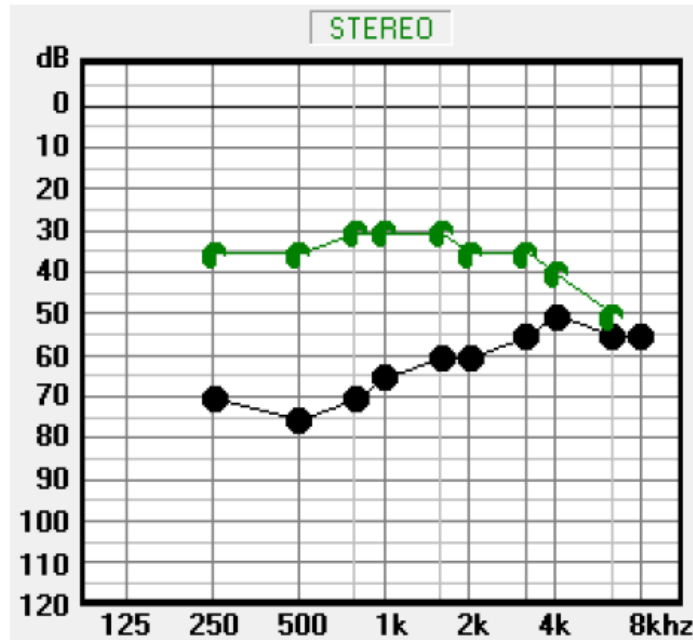
le 01.12.2011



Gain Prothétique Tonal et Vocal

Patiente D

le 17.10.2011



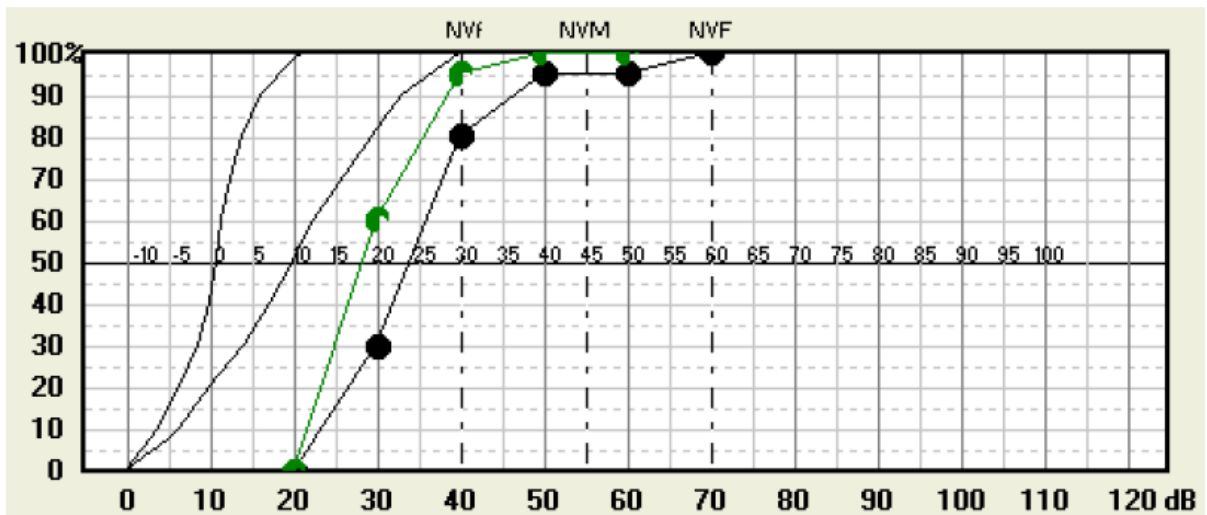
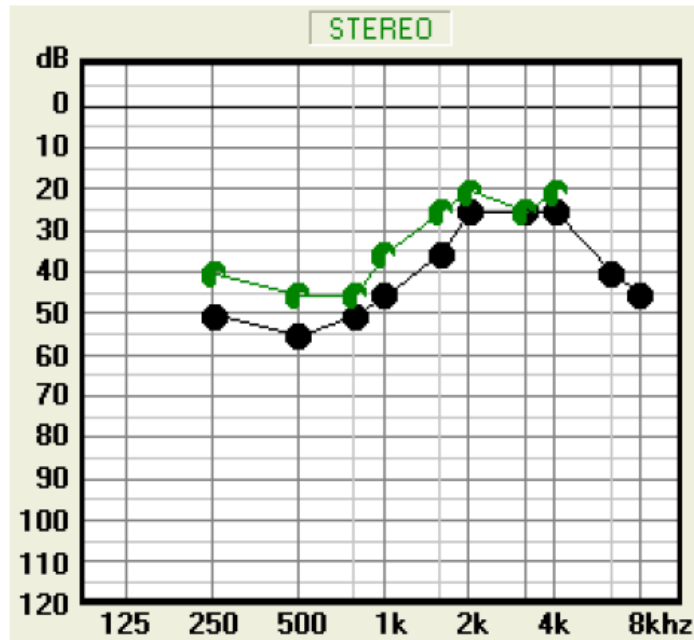
Observations :

On remarque que malgré l'appareillage stéréophonique, le maximum d'intelligibilité n'atteint pas 100 %, il reste à 85 % à 60 dB.

Gain Prothétique Tonal et Vocal

Patiente E

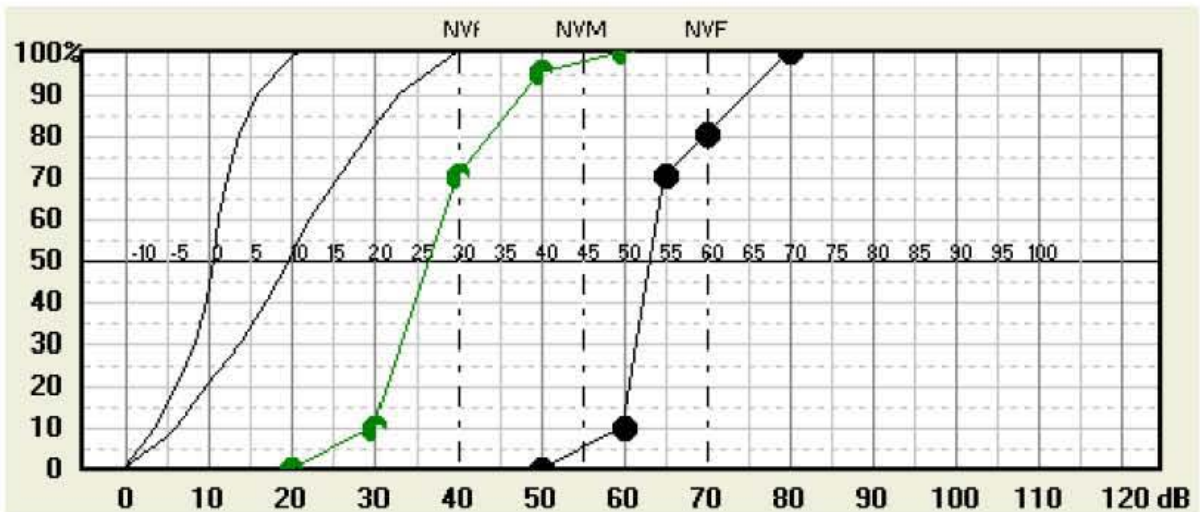
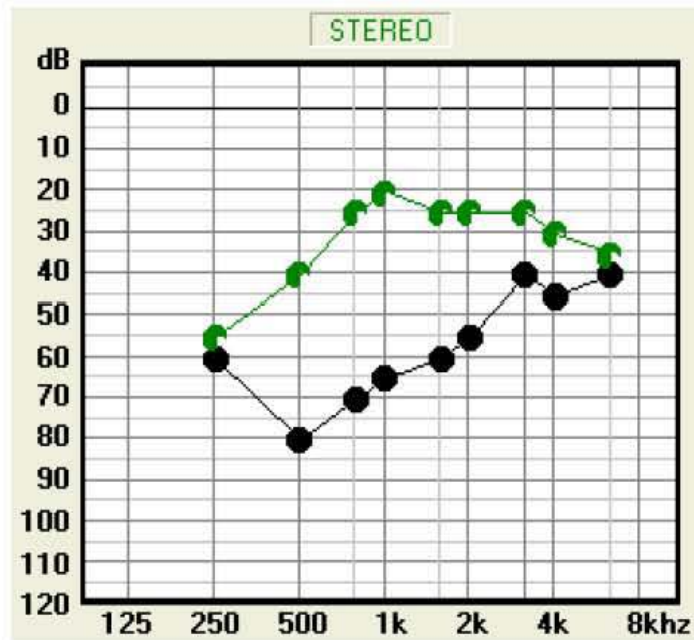
le 06.12.2011



Gain Prothétique Tonal et Vocal

Patiente F

le 23.11.2011



N° d'identification INE : 1501021568h

LA PERTE AUDITIVE EN PENTE INVERSEE

Mémoire soutenu le 15 novembre 2012

Par Elise HARSTER

RESUME

La perte auditive en pente inversée est un type de surdité que l'on rencontre rarement dans le cadre de l'exercice du métier d'audioprothésiste.

Cette perte d'audition a des conséquences très variées selon son origine, qui peut être la maladie de Ménière, des mutations génétiques, ... La cause de la surdité est rarement recherchée avec exactitude.

Le but de ce mémoire est d'évaluer si la perte auditive en pente inversée a des conséquences spécifiques sur la compréhension de la parole par rapport à d'autres types de pertes auditives. De plus, une étude de cas permettra de déterminer si l'adaptation prothétique a des caractéristiques spécifiques à cette surdité.

MOTS CLES

PERTE AUDITIVE EN PENTE INVERSEE

MUTATIONS GENETIQUES

MALADIE DE MENIERE

PERTE D'AUDITION DANS LES BASSES FREQUENCES

ADAPTATION PROTHETIQUE

COMPREHENSION DE LA PAROLE