LA PRESBYACOUSIE

P. P. LEFEBVRE

RÉSUMÉ : La presbyacousie se définit comme une altération de la fonction auditive liée au vieillissement. Sur le plan histopathologique, en fonction de l'atteinte prédominante d'un type cellulaire, on distingue 4 types de presbyacousie : sensorielle, neuronale, métabolique et mécanique. Des facteurs génétiques et l'agression par certains éléments de l'environnement interviennent dans l'étiopathogénie de cette pathologie complexe. L'évaluation clinique du patient presbyacousique comporte non seulement une audiométrie tonale mais surtout une audiométrie vocale qui explore plus précisément les capacités auditives. L'appareillage prothétique est le seul "traitement" et permet d'éviter l'isolement social de la personne âgée.

INTRODUCTION

L'augmentation constante de l'espérance de vie et le vieillissement global de la population donnent un regain d'intérêt à la presbyacousie. Cette pathologie a été décrite la première fois au siècle dernier en 1891 par Zwaardemaker (1). La presbyacousie se définit comme une altération de la fonction auditive liée au vieillissement. La presbyacousie n'est pas une atteinte inéluctable de la fonction auditive présente chez tous les individus à partir d'un certain âge. En effet, les études épidémiologiques montrent que les performances auditives de certains sujets d'un âge très avancé sont remarquables tant sur le plan des seuils auditifs que de la discrimination, alors que d'autres connaissent une dégradation précoce de l'audition susceptible de les conduire à un isolement social plus ou moins prononcé (2, 3). Cette inégalité résulte vraisemblablement non seulement de facteurs génétiques encore incomplètement élucidés, mais aussi de facteurs d'aggravation liés à l'environnement tels que le traumatisme sonore chronique ou la prise de médicaments ototoxiques (4). Il est en outre essentiel de souligner d'emblée que la diminution des performances auditives de la personne âgée n'est pas seulement liée à une atteinte de l'organe sensoriel périphérique (la cochlée). La sénescence des voies auditives et la baisse des facultés intellectuelles participent aussi à la diminution des capacités de décodage de l'information sonore et expliquent en grande partie la discordance qui est observée entre les seuils audiométriques et les difficultés de communication. Cette dernière remarque souligne l'importance de la prise en charge précoce et dans sa globalité du déficient auditif et explique l'échec de l'appareillage prothétique chez l'individu âgé dont les facultés intellectuelles sont fortement dégradées (5).

(1) Premier Assistant, Université de Liège, Service d'Oto-Rhino-Laryngologie et d'Audiophonologie; Service de Physiologie humaine et de Physiopathologie.

PATHOLOGIE

Le vieillissement affecte peu les structures de l'oreille externe et de l'oreille moyenne. Les structures de l'oreille interne sont la cible des mécanismes physiopathologiques qui conduisent à la surdité de type "presbyacousique". En fonction de l'atteinte prédominante de l'un ou l'autre type cellulaire de l'oreille interne, on distingue la presbyacousie sensorielle, la presbyacousie neuronale, la presbyacousie métabolique et la presbyacousie mécanique (6).

1. Presbyacousie sensorielle

La cellule ciliée permet la transduction de l'onde sonore en un signal bioélectrique qui est transmis au système nerveux central par l'intermédiaire des neurones auditifs du ganglion spiral. Il existe deux types de cellules ciliées réparties en rangée dans la cochlée : une rangée de cellules ciliées internes et trois rangées de cellules ciliées externes. La mécanotransduction a en réalité lieu au niveau des cellules ciliées internes. Les cellules ciliées externes jouent un rôle important dans les fonctions d'amplificateur cochléaire, de sélectivité fréquentielle et probablement d'audition dans le bruit. La presbyacousie sensorielle se caractérise par une perte des cellules ciliées dans la partie basale de la cochlée (fig. 1). Cette altération de l'organe de Corti commence en général à l'âge moyen et au début n'intéresse que les fréquences élevées (son aigu) en respectant les fréquences dites conversationnelles (500 à 3.000 Hz) (7). Les patients n'ont alors aucune gêne sociale. L'audiogramme de ce type de presbyacousie se caractérise par une chute abrupte de la courbe liminaire tonale dans les zones de fréquence élevée (6). Lorsque la pathologie évolue, le déficit auditif tonal progresse et empiète progressivement sur les fréquences conversationnelles. En outre, une dégénérescence neuronale secondaire est alors observée dans le ganglion spiral due à la diminution d'influence trophique normalement générée par l'organe de Corti.

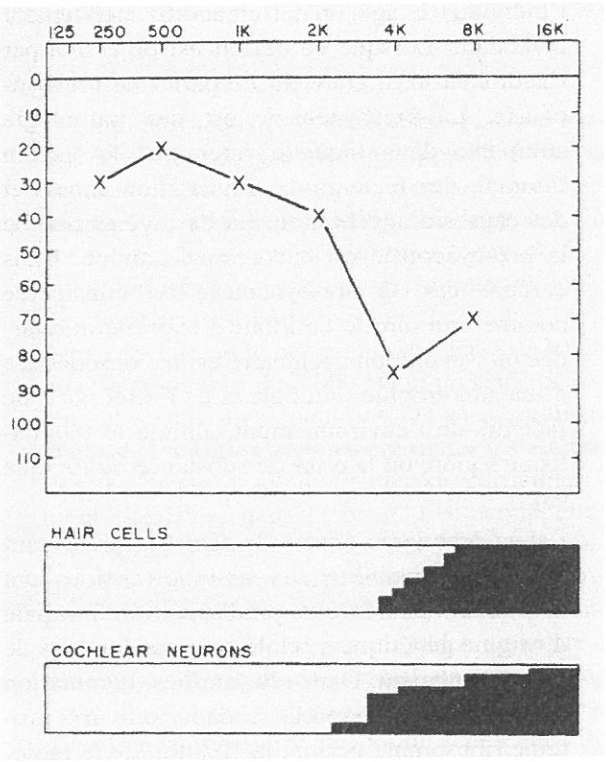

Fig. 1. Presbyacousie sensorielle. La dégénérescence des cellules ciliées est prépondérante et le plus souvent suivie d'une dégénérescence secondaire des neurones auditifs (d'après Schuknecht, 1976). L'audiogramme qui reflète le cytocochléogramme montre un déficit auditif plus marqué pour les fréquences aiguës.

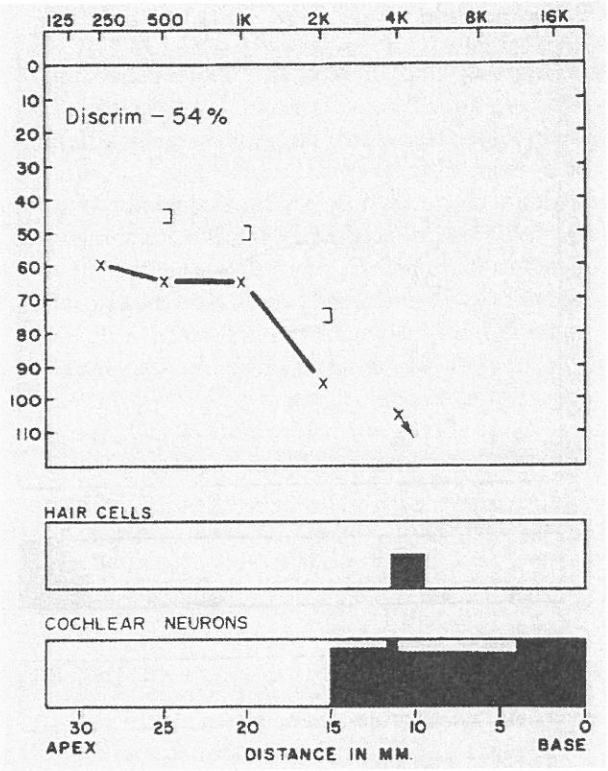

Fig. 2. Presbyacousie neuronale. La dégénérescence des neurones auditifs est prépondérante (d'après Schuknecht, 1976). L'audiogramme qui reflète le cytocochléogramme montre un déficit auditif plus marqué pour les fréquences aiguës. Remarquons la faible discrimination auditive dans ces cas.

2. *Presbyacousie neuronale*

Le signal bioélectrique (dépolarisation-libération de neurotransmetteur) généré au niveau de la synapse entre la cellule ciliée et le neurone auditif primaire induit une modification de la fréquence des potentiels d'action de ces derniers. La presbyacousie neuronale se caractérise par la perte de ces neurones du ganglion spiral (fig. 2). Pour parler de presbyacousie neuronale, le critère est une perte d'au moins 50 % des neurones du ganglion spiral soit environ 17.000 neurones (6). A partir de ce seuil, un déficit auditif pourra être observé sur l'audiogramme tonal mais d'autres troubles plus subtils tels qu'une perturbation de l'audition dans le bruit pourraient être observés avant que ce seuil limite de 50 % ne soit atteint. Les mécanismes physiopathologiques responsables de la mort de ces neurones auditifs ne sont à l'heure actuelle pas connus. Le déficit de libération de facteurs de croissance dans l'oreille interne par la cible périphérique (l'organe de Corti) ou par la cible centrale (le noyau cochléaire dans le tronc cérébral) est une hypothèse séduisante, d'autant qu'elle permet de dégager une perspective thérapeutique consistant en l'administration dans l'oreille interne de facteurs de croissance. La presbyacousie neuronale se manifeste le plus souvent à un âge avancé et se caractérise par une perte de la discrimination auditive plus importante que ce que ne permet d'en déduire l'audiométrie tonale.

3. *Presbyacousie métabolique*

La presbyacousie métabolique se caractérise par une atrophie de la strie vasculaire (6) (fig. 3). La strie vasculaire joue un rôle de régulateur des liquides de l'oreille interne en particulier de l'endolymphe. Toute dégénérescence de cet organe s'accompagne d'une modification de la composition ionique de l'endolymphe se traduisant par une modification du potentiel endolymphatique et vraisemblablement de la sécrétion protéique. D'après Pauler, les zones d'atrophie de la strie vasculaire prédominent dans la moitié apicale de la cochlée et sont disséminées dans le tour médian et basal (8). L'audiométrie tonale témoigne d'une atteinte globale de l'audition expliquée par la diminution du potentiel endolymphatique induisant un dysfonctionnement des cellules ciliées sur toute la longueur de l'organe de Corti. Le caractère génétique de l'affection est étayé par l'histoire familiale de la presbyacousie métabolique. En outre, l'environnement (traumatisme sonore et ototoxicité) aggrave le déficit auditif.

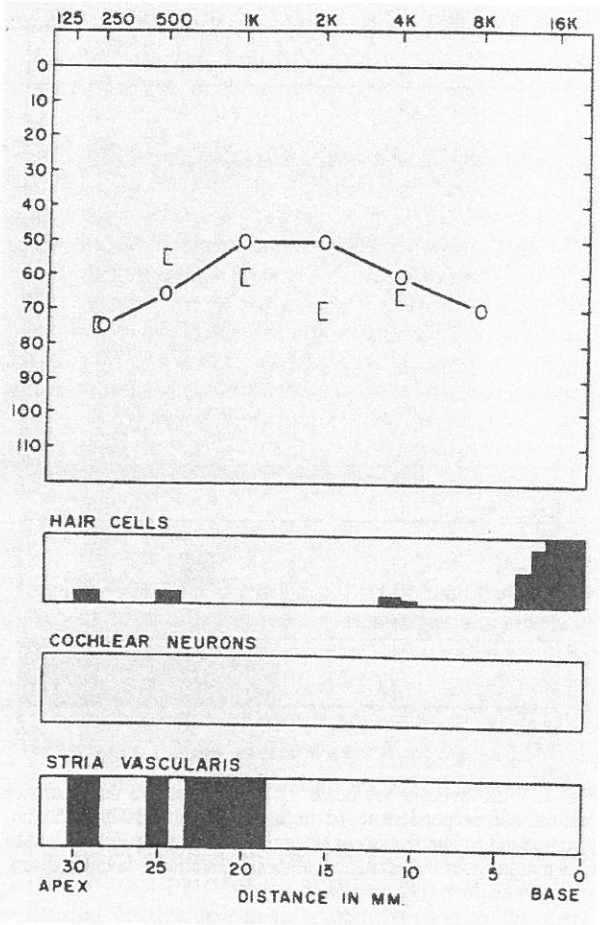

Fig. 3. Presbyacousie striale. La dégénérescence des cellules de la strie vasculaire est prépondérante (d'après Schuknecht, 1976). L'audiogramme montre un déficit auditif pour toutes les fréquences.

4. Presbyacousie mécanique

Caractérisée par une diminution des mouvements de la lame basilaire supportant l'organe de Corti, la presbyacousie mécanique résulte d'une perte d'élasticité de la lame basilaire et du ligament spiral. L'hypothèse de ce manque d'élasticité de la lame basilaire est fondée sur l'observation de calcification et de dépôts hyalins au niveau de cette dernière alors qu'aucune des structures neurosensorielles (cellules ciliées et neurones auditifs) ou striales sont intactes (6). La perte auditive est lentement progressive et présente une courbe audiométrique descendante correspondant à une dégénérescence hyaline et à des dépôts de calcium plus importants au niveau du tour basal de la cochlée (qui code pour les hautes fréquences).

Etiopathogénie

Comme pour l'ensemble de l'organisme, la sénescence de l'oreille est un phénomène inéluctable. Cependant, la perte de la fonction auditive n'entraîne pas obligatoirement, même chez l'individu très âgé, un déficit auditif socialement invalidant. Lorsque ce déficit est objectivé par l'audiométrie, il convient de parler de presbyacousie. La presbyacousie est une pathologie complexe dans laquelle intervient le terrain familial, des facteurs de fragilisation acquis et des causes d'aggravation. La base génétique de la presbyacousie est encore mal connue. Dans certains cas, la presbyacousie est considérée comme une surdité familiale à expression retardée où l'évolution cochléaire est la conséquence d'une abiotrophie familiale et de l'effet nocif de facteurs de l'environnement comme le traumatisme sonore ou la prise de substance ototoxique (6).

Les premières études de familles présentant une hypersensibilité aux aminoglycosides ont démontré l'existence de prédisposition familiale d'origine génétique modulée par des facteurs de l'environnement. Dans ces familles, la mutation d'un gène mitochondrial codant pour une protéine ribosomale permet la fixation de la molécule d'aminoglycoside sur le ribosome. Cette fixation bloque l'activité de la mitochondrie dans la cellule ciliée qui dégénère. Cet exemple illustre donc la complexité de ces surdités dégénératives et de l'intrication du "soi" avec l'environnement. Outre les traumatismes sonores et les médicaments ototoxiques, d'autres situations pathologiques comme les dysmétabolismes sont susceptibles d'aggraver ou de fragiliser l'oreille interne (9).

Chez le patient diabétique, une altération de l'audition atteignant les fréquences élevées est souvent retrouvée. Les mécanismes physiopathologiques responsables de ce déficit auditif sont doubles : la microangiopathie et la neuropathie (10, 11). Une prolifération des cellules endothéliales, une accumulation de matériel PAS positif dans l'intima et un épaississement de la membrane basale des vaisseaux caractérisent la microangiopathie qui survient au niveau des vaisseaux de la strie vasculaire altérant la fonction de cette dernière. Le nerf auditif est démyélinisé et une atrophie du ganglion spiral est observé, ce qui induit des dysfonctionnements rétrocochléaires précoces témoins de la neuropathie diabétique. La corrélation entre surdité et dyslipémie semble nette. Chez les patients présentant une hypercholestérolémie ou une hyperlipémie, l'atteinte de l'oreille interne est plus marquée que dans la population normale.

CLINIQUE

1. *SYMPTÔMES*

La presbyacousie se caractérise par une surdité lentement progressive qui apparaît de façon insidieuse. Dans la pratique, c'est souvent l'entourage du déficient auditif qui le pousse à consulter. Trois stades cliniques peuvent être individualisés : un stade infraclinique où seule l'audiométrie est pathologique, un stade d'incidence sociale où le déficit auditif dépasse 30 db pour la fréquence de 2.000 Hz et un stade d'isolement social. Les fonctions les plus sophistiquées de l'audition sont les premières à s'altérer. Parmi celles-ci nous distinguerons particulièrement l'audition dans le bruit. Les acouphènes sont signalés dans 37 % des cas de presbyacousie. Ils sont heureusement intermittents dans plus de la moitié des cas (12). Les vertiges n'appartiennent en général pas au cadre de la presbyacousie. Il s'agit en général de troubles de l'équilibre et de la dynamique du déplacement chez la personne âgée liés à une sénescence du contrôle de ces fonctions par le système nerveux central.

2. *EXAMENS COMPLÉMENTAIRES*

Nous discuterons essentiellement l'audiométrie tonale et l'audiométrie vocale dans l'exploration du patient presbyacousique.

L'audiométrie tonale

L'audiométrie tonale est la mesure du seuil auditif liminaire fréquence par fréquence (entre 250 et 8.000 Hz). Chez le sujet âgé, la mesure est moins précise que chez le sujet jeune en raison des hésitations et des lenteurs de la réponse liées à la diminution des facultés intellectuelles (13). La courbe audiométrique tonale montre classiquement une surdité de perception pure plus importante pour les fréquences élevées (sons aigus) que pour les basses fréquences (sons graves). La forme de la courbe plus ou moins horizontale plaide pour une presbyacousie métabolique alors qu'une courbe descendante est caractéristique d'une presbyacousie sensorielle ou neuronale. La presbyacousie évolue de façon progressive et constante. La perte auditive moyenne est de 5 à 6 db par décade à partir de l'âge de 55 ans. Cette perte est plus importante pour les fréquences aiguës (4.000-8.000 Hz).

L'audiométrie vocale

L'audiométrie vocale est un examen essentiel et incontournable dans l'exploration d'un patient atteint de presbyacousie. C'est le test qui permet le mieux d'appréhender le handicap social du presbyacousique. Le test le plus couramment réalisé est le test phonétique de Lafon qui comptabilise les erreurs de reconnaissance phonétique, de mots dissyllabiques. Des listes de 10 mots chacune sont présentées à des intensités variables. Le nombre de mots répétés correctement est enregistré pour chacune des intensités de présentation. Les altérations en audiométrie vocale s'observent dès l'âge de 50 ans et s'accélèrent rapidement à partir de 70 ans (13). Une intelligibilité plus mauvaise que ne le laisse supposer l'audiométrie tonale plaide en faveur d'une presbyacousie de type neuronal (6). L'audiométrie vocale dans le bruit réalisée non pas au casque mais en champ libre est une des meilleures façons d'appréhender une presbyacousie débutante.

TRAITEMENT

Le manque d'étude longitudinale de traitement de patients presbyacousiques ne permet pas de dégager de médicaments susceptibles de restaurer la fonction auditive ou d'enrayer sa progression. Par analogie au traitement visant à améliorer les performances intellectuelles des sujets âgés, est proposée l'utilisation de substances permettant de lutter contre l'hypoxie par leurs propriétés rhéologique et vasodilatatrice, et de stimuler le métabolisme cellulaire. En outre, il va de soi que la correction médicamenteuse de troubles dysmétaboliques (dyslipémie, diabète) doit être entreprise.

En l'absence de traitement susceptible de restaurer la fonction auditive ou d'empêcher la dégradation au fil du temps, l'appareillage prothétique est l'unique moyen d'éviter le retrait social des personnes âgées atteintes de presbyacousie. Cet appareillage doit être précoce afin d'habituer le patient à de nouvelles sensations sonores avant que la fonction auditive ne soit trop dégradée (5). La personne âgée doit être éduquée à un port progressif et permanent de ses prothèses. L'état général et le degré de sénescence influent considérablement sur l'efficacité de l'appareillage pour un patient déterminé. Les indications de prescription d'une prothèse auditive sont fonction de la gêne et de la demande du patient et de son entourage. La prothèse peut être proposée dès que la perte moyenne pour les fréquences 500-1.000-2.000 Hz est supérieure à 35db ou surtout lorsqu'une altération de l'audiométrie vocale est constatée. L'audioprothésiste adapte le type de prothèse et son réglage au type de surdité et à l'âge de la personne. Remarquons

que si les prothèses dites "invisibles" (intracanalaires) présentent des avantages esthétiques indéniables, elles peuvent être difficilement manipulées par la personne âgée à cause de la diminution d'adresse. En outre, chaque fois que cela est possible, un appareillage bilatéral ou stéréophonique sera proposé, ce qui permet de mieux restituer le monde sonore extérieur (14). La prise en charge du sujet presbyacousique appareillé par le médecin généraliste, l'O.R.L., l'audioprothésiste et particulièrement la famille est le garant de la réussite de l'adaptation prothétique et de l'intégration sociale de la personne âgée.

RÉFÉRENCES

1. Zwaardemaker H.— Der verlust an Höhnen Tonen mit zunehmenden. Alter : ein Nales Gesetz. *Arch Ohr Nas Kenkheilk*, 1891, **32**, 53-60.
2. Bergman M, Blumenfeld VG, Cascardo D.— Age related decrement in hearing for speech. *J Gerontol*, 1976, **31**, 531-538.
3. Gates GA, Cooper JC.— Incidence of hearing decline in the elderly. *Acta Otolaryngol (Stockh)*, 1991, **111**, 240-248.
4. Chobaut J-C, Maniere C.— *Otorhinolaryngologie*. Editions techniques, Ed. Masson, Paris, 1995, 20-185-C-10, Presbyacousie. 1-7.
5. Lafon JC, Clavier I, Dornier L, Chaudran A.— L'audition des personnes âgées et l'appareillage auditif. *Rev Laryngol Otol Rhinol*, 1990, **111**, 325-332.
6. Schuknecht HE.— *Pathology of the Ear*. 2nd ed. Harvard Univ. Press, Cambridge, Massachusetts, USA and London, UK, 1976.
7. Johnsson LG, Felix H, Gleeson M, Pollak A.— Observation of the pattern of sensorineural degeneration in the human cochlea. *Acta Otolaryngol (Stockh)*, 1990, **470**, 88-96.
8. Pauler M, Schuknecht HE, White JA.— Atrophy of the stria vascularis as a cause of sensorineural hearing loss. *Laryngoscope*, 1988, **98**, 754-759.
9. Martin H, Boulud B, Martin C, Romanet P.— Surdité d'oreille interne et dysmétabolisme. *J Fr ORL*, 1976, **25**, 463-471.
10. Makishima K, Tanaka K.— Pathological changes of the inner ear and central auditory pathway in diabetics. *Ann Otol Rhinol Laryngol*, 1971, **80**, 218-227.
11. Jorgensen B.— Changes of aging in the inner ear in diabetes mellitus. Histological studies. *Acta Otolaryngol (Stockh)*, 1963, 188
12. Rosenhall V, Karisson AK.— Tinnitus in old age. *Scand Audiol*, 1991, **20**, 167-171.
13. Dorner L.— Audiométrie chez la personne âgée. *Bull Audiophonol*, 1992, **8**, 261-272.
14. Olivier JC, Cannoni-Payan C.— L'appareillage de la presbyacousie. *Rev ONO*, 1993, **19/20**, 49-52.

Les demandes de tirés à part sont à adresser au Dr P.P. Lefebvre, Service O.R.L. et d'Audiophonologie, CHU Sart Tilman, 4000 Liège.