
Recommandations

Quelle que soit l'origine du handicap auditif, tous les travaux s'accordent pour dire qu'il est nécessaire de dépister la surdité de l'enfant le plus tôt possible, afin que tous les enfants sourds puissent bénéficier d'une prothèse auditive dès leurs plus jeunes années. La précocité de la réhabilitation est un des facteurs majeurs de la qualité du développement du langage oral chez l'enfant sourd. En effet, du fait de la plasticité des centres auditifs, il existe des périodes critiques au-delà desquelles la réhabilitation aura une efficacité moindre. La qualité des appareillages, que ce soit par l'audioprothèse ou l'implant cochléaire, est encore perfectible et des travaux de recherche apparaissent nécessaires.

Le travail d'analyse et de synthèse du groupe d'experts débouche sur des propositions d'actions en santé publique pour promouvoir un dépistage précoce et systématique des surdités avec des outils validés. La mise en place de ce dépistage précoce nécessitera encore des travaux de recherche pour en définir les modalités d'application généralisée ou non à toute la population de nouveau-nés, d'autant que les données de base concernant la population des enfants sourds sont encore insuffisamment colligées. Le groupe d'experts a également élaboré des propositions de recherche pour améliorer le diagnostic moléculaire des surdités génétiques ; il ne faut pas oublier que si de nombreux gènes responsables de la surdité précoce ont été identifiés, leurs fonctions restent à découvrir.

Les recherches fondamentales en psycho-acoustique apparaissent indispensables pour faire progresser les connaissances de base nécessaires à la compréhension des divers déficits auditifs, permettant ainsi de redonner les informations acoustiques les plus pertinentes aux malentendants selon le type de prothèse (acoustique et/ou implantée). L'absence actuelle de traitement curatif des surdités de perception incite à développer aussi les recherches fondamentales permettant de mieux comprendre les interactions entre cellules sensorielles, molécules toxiques ou protectrices et facteurs environnementaux (parmi lesquels le bruit occupe une place importante) prédisposant à la perte de l'acuité auditive.

Développer des actions de santé publique

CRÉER UN REGISTRE NATIONAL DES CAS DE SURDITÉ DE L'ENFANT

Malgré la forte prévalence de la surdité, vraisemblablement autour de 1,5 à 2/1 000 dans les premières années de vie, et la durée de prise en charge pro-

longée dont ces enfants ont besoin, aucune caisse d'assurance maladie (qu'elle soit départementale ou régionale) n'est en mesure de donner une estimation rigoureuse des coûts engendrés par le handicap auditif à cet âge et sa prise en charge.

Même s'il a conscience des difficultés organisationnelles d'une démarche de recensement (telles que la protection juridique des familles, l'éparpillement des données, la multiplicité des intervenants aux compétences variées), le groupe d'experts suggère fortement la création d'un registre national des surdités de l'enfant. Une telle démarche, s'inspirant des expériences déjà acquises dans d'autres pays (Australie, Canada, Suède, Grande-Bretagne), aiderait en effet les pouvoirs publics à mieux planifier l'offre de soins, mieux coordonner les prises en charge éducatives selon les handicaps associés, mais aussi repérer les besoins émergents de formation professionnelle dans un domaine particulier.

Ce registre permettrait de recenser l'ensemble des cas de surdité de l'enfant en France, la connaissance de cette épidémiologie étant la base des politiques de santé publique dans ce domaine. L'un des passages obligés de la prise en charge sanitaire et éducative de l'enfant sourd est la demande de prise en charge financière à 100 % et les caisses d'assurance maladie pourraient être impliquées dans la tenue de ce registre. Les audiogrammes fournis lors des demandes et renouvellements pourraient être colligés pour connaître les degrés de surdité et l'évolutivité. Le mode de prise en charge éducative pourrait également être renseigné.

STANDARDISER LA MÉTHODE DE RECUEIL DE DONNÉES POUR ÉTABLIR LA PRÉVALENCE DES DIFFÉRENTES FORMES DE SURDITÉ EN FRANCE

La prévalence de la surdité congénitale, qui est portée à la connaissance des autorités de santé pour les aider à juger de l'efficacité d'un programme de dépistage néonatal et ajuster une politique de prévention et de prise en charge éducative aux besoins de la population, nécessite d'être validée par des informations précises sur les conditions de son obtention. L'âge auquel l'estimation a été faite, la technique d'exploration auditive choisie (otoémissions acoustiques, potentiels évoqués auditifs, audiométrie comportementale), les caractéristiques de la surdité (niveau d'audition et fréquences audiométriques retenus, nature perceptive/mixte ou transmissionnelle du déficit, limitation aux seules atteintes bilatérales ou non) et les particularités du bassin de vie (privation socioéconomique, consanguinité d'origine culturelle) sont nécessaires pour donner à la prévalence toute son authenticité.

Les études de prévalence chez le nouveau-né, rendues possibles par le développement des techniques automatisées, devraient également fournir d'autres informations pour limiter les erreurs d'interprétation. Lorsque la prévalence a été étudiée par les otoémissions, l'état de l'oreille moyenne

(otoscopie et/ou tympanométrie) et le jour postnatal devraient être disponibles. Si ce sont au contraire les potentiels évoqués auditifs automatisés qui ont été employés, le niveau de stimulation doit être indiqué.

Compte tenu de l'absence de consensus international sur les critères de sévérité audiométrique, les études s'efforçant d'affiner la prévalence selon l'importance de la perte auditive (moyenne, sévère, profonde) devraient toujours mentionner les fréquences choisies pour déterminer la perte tonale moyenne, ainsi que les niveaux d'audition ayant servi à distinguer les catégories de surdité. Ces précisions sont essentielles à l'estimation des besoins dans le domaine de la prise en charge, puisqu'il s'avère de plus en plus que les surdités moyennes sont majoritaires. La connaissance de la répartition des degrés de surdité doit également permettre de mieux structurer l'enseignement des professions destinées à s'occuper de ces enfants.

Le groupe d'experts recommande de standardiser la méthode de recueil des informations afin de pouvoir en déduire une politique de santé publique de qualité.

PROMOUVOIR UN DÉPISTAGE PRÉCOCE ET SYSTÉMATIQUE DES SURDITÉS UTILISANT DES OUTILS VALIDÉS

En dépit des examens préconisés dans le carnet de santé au cours de la première année, la majorité des surdités de perception bilatérales ≥ 40 dB HL sont encore diagnostiquées après l'âge de 12 mois si l'enfant n'a pas fait l'objet d'un dépistage systématique à la naissance. L'absence d'outils comportementaux fiables à la disposition de l'ensemble des pédiatres, l'absence de facteurs de risque chez au moins la moitié des enfants sourds, la capacité souvent étonnante de bien des enfants sourds à renforcer d'autres aptitudes sensorielles donnant le change, l'espoir chez certains parents que leurs doutes initiaux soient contredits par le diagnostic du médecin, l'association possible d'une surdité de perception à une banale otite séreuse, et aussi des paroles rassurantes non étayées par un examen auditif précis, peuvent être à l'origine d'un tel retard diagnostique. Une première mesure simple pour améliorer la situation serait donc d'agir de façon coordonnée sur l'ensemble de ces facteurs, mais ceci s'avère en pratique difficile.

L'apparition de techniques objectives fiables, automatisées et applicables dès les premiers jours de vie – otoémissions acoustiques (OEA), potentiels évoqués auditifs (PEA) du tronc cérébral – rend désormais possible le dépistage de ce déficit sensoriel sur le lieu de naissance. Un tel dispositif de santé publique requiert cependant une organisation rigoureuse dans la réalisation des tests, la collecte des données individuelles, la répétition du test en maternité si l'appareil n'identifie pas de réponse, la convocation des enfants testés positivement dans un centre diagnostique et le repérage de ceux qui ne s'y rendent pas.

Dans un programme expérimental en cours (Cnamts, AFDPHE), la technique des PEA automatisés (PEAA) a été préférée aux OEA pour des raisons scientifiques : un moindre taux de faux positifs (enfants présentant un résultat suspect au test néonatal mais dont la suite des examens atteste qu'ils ne sont pas atteints d'une surdité de perception bilatérale ≥ 40 dB HL), une valeur prédictive positive plus élevée (supérieure à 15 % dans la plupart des programmes utilisant les PEAA en deux étapes), et la possibilité de dépister les formes de surdité à otoémissions acoustiques conservées.

D'autres programmes de dépistage locaux ou régionaux, faisant appel aux OEA, ont été mis en place sur le territoire. Les OEA sont recueillies plus rapidement et leurs consommables sont moins coûteux. Une comparaison rigoureuse des deux techniques (OEA, PEAA) devrait porter sur le nombre d'enfants sourds identifiés (écart avec la prévalence attendue), la valeur prédictive positive et le décompte aussi précis que possible des faux négatifs.

Quel que soit le degré de surdité, la prise en charge précoce (dès 3 mois pour les surdités profondes) a montré son intérêt sur le développement des capacités auditives et du langage oral dans la majorité des études. Cette prise en charge nécessite donc la mise en place d'un dépistage précoce fondé sur l'utilisation d'outils ayant fait la preuve de leur efficacité. Le groupe d'experts recommande un dépistage précoce néonatal qui garantit la meilleure exhaustivité.

En raison de l'existence de surdités d'apparition secondaire, le corps médical et les parents doivent être vigilants sur les réactions auditives et le développement du langage du petit enfant. Quelques repères simples peuvent éveiller l'attention et motiver une demande d'examen audiophonologique, chez un enfant qui :

- à 9 mois ne redouble pas les syllabes ;
- à 14 mois ne dit pas « papa » ou « maman » et ne répond pas à son prénom ;
- à 2 ans n'associe pas deux mots, ne montre pas des parties du corps lorsqu'on lui demande ;
- à 3 ans n'est pas compréhensible (ou compréhensible seulement par ses parents).

Le groupe d'experts insiste sur l'utilité du dépistage scolaire généralisé en début et fin de maternelle.

RECHERCHER UN SYNDROME ASSOCIÉ CHEZ L'ENFANT SOURD DÈS CONFIRMATION DE LA SURDITÉ

Dans la perspective d'un diagnostic de plus en plus précoce (après dépistage néonatal), le groupe d'experts recommande que la recherche de l'étiologie

porte en priorité sur deux syndromes qui se présentent comme des surdités isolées :

- le syndrome de Usher : chez le tout petit, le fond d'œil peut être normal et l'on doit recourir à l'électrorétinogramme en présence de signes évocateurs d'une atteinte vestibulaire (absence de tenue de tête à 3 mois, absence de station assise à 9 mois, absence de marche à 18 mois) ;
- le syndrome de Jervell et Lange-Nielsen par la pratique systématique d'un électrocardiogramme recherchant un allongement de l'intervalle QT.

D'autres syndromes fréquents doivent être recherchés par l'interrogatoire et l'examen clinique (par exemple syndrome branchio-oto-rénal, syndrome de Waardenburg), par la réalisation d'une imagerie des rochers (syndromes avec malformation d'oreille interne en particulier syndrome de Pendred), par un examen d'urines (recherche d'hématurie-protéinurie notamment du syndrome d'Alport).

PROPOSER UNE CONSULTATION DE GÉNÉTIQUE MÉDICALE

La consultation de génétique médicale permet de préciser la probabilité que la surdité soit d'origine génétique : recherche des antécédents familiaux (arbre généalogique), recherche plus fine des signes cliniques en faveur d'un syndrome...

L'imagerie du rocher peut aider le généticien dans sa recherche étiologique.

Cette consultation permet de poser l'indication d'un test diagnostique moléculaire et d'informer la famille sur le risque de récurrence.

En complément de la recommandation précédente, le groupe d'experts préconise donc d'affiner la recherche étiologique en proposant une consultation de génétique médicale.

INFORMER PRÉCOCEMENT LES FAMILLES SUR LES POSSIBILITÉS D'AIDE À LA COMMUNICATION ENVISAGEABLES POUR LEUR ENFANT

Les déficits peuvent être compensés soit par une amplification acoustique, soit par la pose d'implants électroniques ou électro-acoustiques au voisinage des structures épargnées par la pathologie. La précocité de la réhabilitation auditive est reconnue depuis de nombreuses années comme un des facteurs majeurs de qualité de développement du langage oral chez l'enfant sourd. Dès le diagnostic confirmé, les parents doivent connaître les différentes possibilités d'aide à la communication et au développement des fonctions cognitives, adaptées à la sévérité de la surdité et à un éventuel autre handicap associé. Bien que le choix des parents se porte parfois sur un langage gestuel, la plupart des familles opte pour une réhabilitation auditive visant à l'acquisition du langage oral.

La grande majorité des études atteste de l'intérêt pour le développement du langage oral, d'un appareillage auditif précoce, en pratique dès l'âge de 4-6 mois.

Dans les surdités profondes, l'implantation cochléaire précoce, entre 12 et 24 mois, a montré dans toutes les études d'excellents résultats sur le langage oral (en l'absence de handicap mental associé).

Si un implant cochléaire est indiqué, le groupe d'experts recommande qu'il soit mis en place dès l'âge de 1 an.

INFORMER LA POPULATION SUR LES SURDITÉS LIÉES AUX TRAUMATISMES SONORES

En l'absence actuelle d'une connaissance des gènes de prédisposition au traumatisme sonore (connaissance qui permettrait éventuellement de circonscrire une population à risque génétique accru), il est souhaitable de multiplier, dans la population générale des enfants et adolescents, les démarches, en particulier éducatives (programmes scolaires, conférences, expositions temporaires ou permanentes dans les musées consacrés aux sciences et techniques ou à la santé), de prévention des surdités liées aux traumatismes sonores.

Le groupe d'experts recommande d'apprendre à reconnaître les niveaux sonores dangereux et à les éviter ou à s'en protéger, en particulier pour la musique amplifiée.

RAPPELER AUX PROFESSIONNELS DE SANTÉ LE RISQUE DE SURDITÉ LIÉ À L'UTILISATION DES AMINOGLYCOSIDES

La surdité iatrogène déclenchée par la prise d'antibiotiques du groupe des aminoglycosides chez les individus à risque génétique doit être prévenue. Le groupe d'experts souligne l'intérêt de rappeler aux professionnels de santé le risque de surdité lié à l'utilisation des aminoglycosides et d'envisager des solutions alternatives. Dans un premier temps, les protocoles d'antibiothérapies de l'infection néonatale comportant des aminoglycosides pourraient être réévalués. À plus long terme, le développement pharmaceutique de nouveaux antibiotiques pourrait éviter ou limiter le recours aux aminoglycosides. Pour le cas où ces antibiotiques ne pourraient être évités, il sera nécessaire de développer le diagnostic moléculaire rapide des 3 mutations concernées du gène mitochondrial de l'ARNr 12S dans toutes les situations à risque : familles avec transmission maternelle de la surdité et/ou déclenchement par la prise d'un antibiotique de ce groupe, et plus généralement chez tout individu pour lequel l'utilisation d'un antibiotique de la famille des aminoglycosides est envisagée (suspicion d'infection néonatale, mucoviscidose, infections de l'appareil urinaire...).

Développer des recherches

DÉVELOPPER DES RECHERCHES SUR LES STRATÉGIES DE RÉHABILITATION ET DÉFINIR LES TRANCHES D'ÂGE LES PLUS FAVORABLES À L'INSTAURATION DE CERTAINS APPAREILLAGES

Une connaissance précise de la plasticité des centres auditifs conditionnerait plusieurs aspects de la prise en charge des surdités, une fois celles-ci précocement dépistées. Certaines équipes dans le monde préconisent des implantations très précoces, bien avant l'âge de 1 an. Dans cette perspective, le groupe d'experts estime particulièrement important d'affiner la connaissance des périodes critiques au-delà desquelles l'instauration de certains appareillages aura une efficacité moindre. Cette remarque vaut aussi pour certaines nouvelles indications comme l'implantation binaurale pour laquelle il n'existe actuellement pas d'étude ayant montré un bénéfice probant en terme de communication.

De plus, le groupe d'experts préconise de comparer les bénéfices à long terme des différentes stratégies de réhabilitation et rééducation chez l'enfant afin d'affiner la connaissance dans le domaine.

MIEUX CONNAÎTRE LES PROCESSUS DE PERCEPTION DES MALENTENDANTS

Les études actuelles semblent indiquer que chaque malentendant est affecté d'une multiplicité de déficits perceptifs qui sont très variables d'un individu à l'autre. De plus, les déficits auditifs des sourds et malentendants portent de façon importante sur la détérioration auditive en présence de bruits ambiants ou de sons concurrents. Les possibilités techniques offertes par les systèmes numériques sont beaucoup plus importantes que l'usage qui en est fait actuellement ; ceci en raison essentiellement de l'ignorance actuelle sur les algorithmes à mettre en œuvre dans ces systèmes.

Le groupe d'experts recommande que soient développées les études des processus psycho-acoustiques spécifiquement mis en jeu chez un individu donné en conditions bruitée et non bruitée pour pouvoir éventuellement les compenser par des algorithmes appropriés de traitement de signal dans les audio-prothèses.

Les recherches fondamentales en psycho-acoustique c'est-à-dire l'analyse et la compréhension des processus normaux associant paramètres acoustiques et perceptions auditives, en particulier pour les sons complexes comme la parole et la musique, sont insuffisantes. Le groupe d'experts recommande de les développer. Ces recherches sont indispensables pour faire progresser les connaissances de base nécessaires à l'étude et à la compréhension des divers déficits auditifs afin éventuellement de redonner par prothèse acoustique et/ou implantée les informations acoustiques les plus pertinentes aux

malentendants. Ces études devront s'appuyer sur les différentes décompositions temps/fréquences fournies par les outils de mathématique et de physique ; elles devront aussi s'appuyer sur les recherches de l'ingénierie en communication.

DÉVELOPPER DES RECHERCHES POUR MIEUX CARACTÉRISER CHAQUE FORME GÉNÉTIQUE DE SURDITÉ

La caractérisation de chaque forme génétique de surdité nécessite de :

- définir un éventuel profil clinique particulier qui permet d'orienter le diagnostic moléculaire chez un enfant sourd (par exemple, la recherche de signes minimes d'atteinte vestibulaire associée, d'anomalies morphologiques associées de l'oreille interne identifiables au scanner, de profils audiométriques caractéristiques...);
- développer l'imagerie fonctionnelle : en audition, cette technique ne s'est développée que récemment et ses apports sont encore rudimentaires. De nombreuses études en particulier normatives apparaissent nécessaires, et leur impact potentiel est particulièrement important chez l'enfant pour qui elles pourraient fournir des mesures objectives tant pour la caractérisation de la surdité que pour la réhabilitation ;
- rechercher d'éventuelles corrélations génotype-phénotype, à valeur pronostique ;
- connaître la prévalence de chaque forme génétique : la prévalence des différentes formes génétiques de surdité en France a besoin d'être connue de façon précise, notamment pour les formes dominantes, qui se manifestent souvent plus tard dans l'enfance, et dont l'épidémiologie génétique reste très mal connue.

Le groupe d'experts recommande d'appliquer ces différentes mesures pour la caractérisation des formes génétiques de surdité.

DÉVELOPPER DES TECHNIQUES PERFORMANTES DE DIAGNOSTIC MOLÉCULAIRE

Le développement de techniques performantes de diagnostic moléculaire est nécessaire pour :

- permettre un conseil génétique et une évaluation pronostique ;
- diagnostiquer certaines formes syndromiques particulièrement invalidantes de surdité, pouvant justifier une interruption de grossesse. C'est le cas du syndrome de Usher, qui associe surdité congénitale et atteinte ultérieure de la rétine conduisant à la cécité. La difficulté du diagnostic moléculaire réside dans la multiplicité des gènes responsables (très grands pour la plupart) et la diversité des mutations pour chacun d'eux. L'utilisation des « puces à ADN » est prometteuse, mais présente actuellement l'inconvénient de nécessiter un inventaire préalable, le plus complet possible, des mutations

présentes dans la population concernée (un inventaire qui devrait au mieux être réalisé à l'échelle européenne).

Le groupe d'experts recommande de réfléchir à l'utilité des différents diagnostics moléculaires et leurs techniques devront être évaluées afin de définir ceux devant faire l'objet d'une prise en charge par les caisses d'assurance maladie.

S'il est déjà techniquement possible d'effectuer un diagnostic moléculaire prénatal de surdité, celui-ci est-il justifié pour une surdité isolée ? Par ailleurs, la mise en évidence dans les prochaines années, de gènes de prédisposition à la presbycusie, surdité de perception qui atteint une grande proportion de la population âgée, permettra alors d'envisager un diagnostic moléculaire pré-symptomatique. Un tel diagnostic devra-t-il être proposé même en l'absence de mesures préventives d'efficacité démontrée ?

Le groupe d'experts recommande de réfléchir dès à présent aux questions éthiques posées par le diagnostic moléculaire des surdités.

DÉVELOPPER L'ANALYSE DES SURDITÉS GÉNÉTIQUES CHEZ LA SOURIS

Le développement de l'analyse des surdités génétiques chez la souris implique de :

- poursuivre l'identification des gènes responsables de surdité chez les mutants issus des programmes européens de mutagenèse à grande échelle comme les gènes candidats pour des formes génétiques de surdité humaine (cette démarche permet d'accélérer l'identification des gènes de surdité humaine, en particulier ceux impliqués dans les formes génétiques rares, pour lesquelles un clonage positionnel par l'étude de grandes familles atteintes est difficile) ;
- réaliser des études morphologique et fonctionnelle des modèles murins de surdité, afin de tenter de comprendre à l'échelle cellulaire la pathogénie des formes de surdité humaine correspondantes, préalable à une recherche thérapeutique spécifique ;
- dans les formes génétiques où il existe une anomalie du développement de la cochlée, produire des mutants murins conditionnels tardifs permettant d'invalider le gène correspondant uniquement dans la cochlée mature, afin de rechercher un éventuel effet délétère ajouté de la mutation sur le fonctionnement de l'organe mature. Un tel effet « tardif » est important à identifier dans une perspective de recherche thérapeutique, qui ne devra pas se contenter de corriger l'anomalie précoce de développement. Le système Cre-Lox (la difficulté est de choisir le promoteur adéquat pour le contrôle de l'expression de la recombinase Cre, d'où la nécessité de poursuivre, et même d'intensifier, la caractérisation fine des profils spatio-temporels d'expression des gènes exprimés dans la cochlée mature), ou un système inductible (induction-répression contrôlée par l'administration de tétracycline) pourrait être utilisé ;

- rechercher des gènes « modificateurs » des différentes formes génétiques de surdit , car ces g nes constituent des cibles th rapeutiques potentielles pour les formes correspondantes de surdit  humaine. La g n tique murine est l'outil de choix pour cette recherche, souvent difficile   r aliser chez l'homme du fait de la petite taille ou du petit nombre des familles disponibles. On peut fonder un espoir th rapeutique sur l'identification de tels g nes « modificateurs » notamment pour la forme la plus fr quente de surdit  g n tique, DFNB1 (mutation du g ne de la connexine-26), qui entra ne divers dysfonctionnements de la cochl e, dont il est difficile d'envisager la correction par une approche th rapeutique simple compte tenu de la multiplicit  des types cellulaires impliqu s.

Le groupe d'experts souligne l'int r t de d velopper l'analyse des surdit s g n tiques chez la souris pour am liorer la connaissance physiopathologique et identifier des cibles th rapeutiques.

D VELOPPER DES RECHERCHES PHYSIOPATHOLOGIQUES   VIS E TH RAPEUTIQUE

Les d ficits auditifs proviennent de dysfonctionnements qui dans leur grande majorit  affectent l'oreille interne et ont des retentissements sur le syst me auditif central. Il n'existe   ce jour aucun traitement curatif des diff rentes surdit s neurosensorielles. Seule existe la possibilit  de r habilitation auditive proth tique. Au cours des derni res ann es, il y a eu de consid rables d veloppements des connaissances et techniques en biologie-sant , entre autres avec l'essor de l'imagerie fonctionnelle et la physiologie cellulaire et mol culaire. Il appar it que les processus physiopathologiques affectant l'oreille interne impliqu s dans les surdit s et les acouph nes sont nombreux et interd pendants (inflammation, stress oxydatif, d r glements hormonaux, apoptose) de sorte qu'un d r glement n'affectant originellement qu'un type de cellule ou de m tabolisme cellulaire entra ne souvent des perturbations d'autres m tabolismes et d'autres groupes cellulaires. Le groupe d'experts recommande d'approfondir la connaissance des interactions entre ces divers processus physiopathologiques afin de mieux les contr ler.

TESTER DES MOL CULES SUSCEPTIBLES DE DIMINUER LE PROCESSUS OTOTOXIQUE

Diverses possibilit s de diminuer les processus ototoxiques   l'origine de plusieurs surdit s telles que celles induites par traumatisme sonore et certains m dicaments (antibiotiques, anticanc reux) gr ce aux antioxydants, anti-inflammatoires, neuromodulateurs et anti-apoptotiques ouvrent des perspectives particuli rement prometteuses chez l'homme. De nombreuses  tudes restent   r aliser pour d terminer quelles sont les substances les plus actives, puis pour  tablir si leur emploi combin  permettrait de cumuler leurs effets b n fiques.

Dans cette perspective, le groupe d'experts recommande d'évaluer l'efficacité et l'innocuité de différents modes d'administration intracochléaire de substances actives (diffusion par la fenêtre ronde, couplage à l'implant, micro-pompes osmotiques) dans le but d'une application chez l'homme. Ces techniques pourraient aussi s'appliquer au traitement de certaines formes génétiques de surdité.

DÉVELOPPER LA RECHERCHE SUR LA DIFFÉRENCIATION DES CELLULES SENSORIELLES

La connaissance, d'une part des phénomènes de renouvellement continu des composants moléculaires des touffes ciliaires dans les cellules sensorielles normales et d'autre part des phénomènes de la régénération de cellules ciliées fonctionnelles induite par transfert du gène *Math1* après destruction de ces cellules, ouvre des perspectives nouvelles de recherche thérapeutique.

Le groupe d'experts recommande de développer la recherche sur les gènes impliqués dans la différenciation précoce des cellules sensorielles auditives, et sur la caractérisation d'éventuelles cellules progénitrices qui persisteraient dans la cochlée mature – dans une perspective thérapeutique de remplacement des cellules sensorielles endommagées.