

Sommaire



Actu implant

Rencontre de Cochlée Ile-de-France avec l'Institut Francilien d'Implantation Cochléaire (IFIC)..... p. 1



Vie de l'association

Assemblée Générale du 27 mai p. 2



Témoignage

La parole à... Emmanuelle..... p. 4



Humeur

Lettre ouverte à E. Laborit p. 6



Perspectives

Eurohear : un projet de recherche européen sur les surdités d'origine génétique. p. 7
La régénération des cils auditifs obtenue in vitro ... p. 8



Edito

Voilà longtemps que nous souhaitons diffuser un bulletin associatif mais ce n'est que récemment, grâce à l'initiative de trois parents, Isabelle Fouchard-Gamas, Dominique Deguin et Florence Caillot-Verrier que ce projet s'est concrétisé.

Par son existence, *La P'tite Cochlée* va renforcer les liens qui nous unissent bien au-delà de l'appartenance à la même association. Nous souhaitons utiliser ce bulletin pour vous tenir informés de nos actions et de l'actualité qui nous concernent tous.

Cochlée Ile-de-France entretient de très bonnes relations avec tous les professionnels qui nous entourent. Nous ne sommes rattachés à aucun centre d'implantation et ne sommes liés à aucun professionnel. Nous tenons à conserver notre indépendance et à rester vigilants face à des dérives éventuelles d'un système encore en pleine construction. Je souhaite que *La P'tite Cochlée* soit le reflet de cette indépendance et soit l'outil qui permette de mettre en évidence les bénéfices de l'implant cochléaire.

Nos enfants sont sourds. Ils apprennent petit à petit, au jour le jour, à utiliser au mieux leur prothèse. Nous diffuserons donc systématiquement un témoignage de parents ou d'enfants pour illustrer la vie d'un enfant implanté avec ses hauts et ses bas.

C'est dans cet esprit que nous avons créé *La P'tite Cochlée* et c'est dans cet esprit que nous comptons sur vous pour nous communiquer vos informations, vos témoignages, vos coups de cœur et vos coups de gueule.

Patrick Aboaf, Président de Cochlée Ile-de-France



Actu Implant

Rencontre de Cochlée Ile-de-France avec l'Institut Francilien d'Implantation Cochléaire(IFIC)

Les 5 services ORL de l'APHP¹ qui assurent les implantations cochléaires à Paris et en Ile-de-France ont décidé de se regrouper et de proposer un projet de réseau labellisé ARH².

Ces services hospitaliers ont la principale mission de suivre les personnes implantées (réglages, bilans, dépannages) sur le long terme.

Dorénavant, le principe de suivi des personnes implantées sera le suivant :

- suivi par l'hôpital depuis l'implantation jusqu'à la stabilisation du réglage (période évaluée de un à trois ans pour les enfants),
- suivi par l'IFIC ensuite.

Le transfert du suivi hospitalier vers l'IFIC se fera sur proposition du centre d'implantation.

L'IFIC proposera également :

- une activité d'observatoire avec mission d'évaluation de la réhabilitation auditive à long terme,
- une activité de formation pour les professionnels du réseau (harmonisation des savoir-faire),
- une activité de recherche dans ce domaine spécifique.

1 - Les centres d'implantation d'IDF offrent 3 services adultes : Hôpitaux Avicenne, Beaujon, Saint Antoine et 2 services enfants : Hôpitaux Robert Debré, Armand Trousseau.

2 - Les Agences Régionales de l'Hospitalisation (ARH), groupements d'intérêt public associant l'Etat et l'assurance maladie, sont chargées de mettre en oeuvre, au niveau régional, la politique hospitalière définie par le Gouvernement, d'analyser et de coordonner l'activité des établissements de santé publics et privés, de conclure avec eux des contrats pluriannuels d'objectifs et de moyens et de déterminer leurs ressources.



France, l'IFIC n'est pas situé à l'hôpital. C'est un lieu dédié au suivi des personnes implantées, adultes et enfants dans lequel se trouvera une équipe pluri-disciplinaire (régleurs, orthophonistes, assistante sociale, psychologue...).

Il travaille en étroite collaboration avec les centres hospitaliers implantateurs de référence et tous les professionnels du réseau.

L'IFIC a ouvert ses portes depuis le 12 juin 2005 et accueillera dans un premier temps les adultes, puis les adolescents et enfin les enfants.

© PA et FL

**IFIC – 14, boulevard Montmartre
75009 PARIS .**

Tél : 01 53 24 24 40

Fax : 01 53 24 18 68

Vie de l'association

Samedi 27 mai, Cochlée Ile-de-France tenait son Assemblée générale annuelle. Patrick Aboaf, son Président, a présenté les actions menées par les membres actifs du bureau en 2004. Les statuts ont été modifiés dans le but de développer l'activité. En effet, de nombreux projets ne demandent qu'à se réaliser... grâce aux adhérents, grâce à vous ! Alors, n'hésitez pas à nous contacter !

Le rôle de Cochlée I.d.F est avant tout d'informer les parents d'enfants sourds profonds implantés ou susceptibles de l'être. En 2004, cette activité s'est légèrement réduite, tant en communications téléphoniques ou en rencontres, que via le site Internet. L'implantation, en se «normalisant», devient moins «mystérieuse» ; les sites d'information sur Internet ainsi que les professionnels renseignent aussi davantage les parents.

Cochlée a participé à plusieurs manifestations :

- Le semi-marathon de Paris, le 7 mars 2004, a permis un partenariat avec l'association anglaise d'aide aux enfants sourds «*Destiny of a child*» ;
- la participation aux représentations, au profit de Cochlée, de la pièce de théâtre «Un air de famille» par l'association «*La troupe du plateau*», ainsi qu'au 2^{ème} festival du Conte à La Frette-sur-Seine ;
- l'organisation en Sologne pour les adhérents d'un week-end d'information sur l'implant cochléaire.

Cochlée continue à diffuser ses

Cochlée IDF, une représentation élargie

347 adhérents en 2004, **354 adhérents à ce jour.**

L'association dépasse largement le cadre de la région parisienne : 190 adhérents résident en Ile-de-France, 62 viennent de l'Ouest, 53 du Nord-Est, 20 sont situés dans le Centre, 12 dans le sud et même 10 dans les DOM.

Les adhérents implantés se répartissent sur tous les centres d'implantation (avec certes une prépondérance sur la région parisienne) et sur tous les types d'implants (Nucleus, marque la plus utilisée, arrive logiquement en tête).

ouvrages¹ malgré la nécessité qui devient urgente pour certains, d'être mis à jour.

L'association a également participé à la mise en place du Centre d'Information sur la Surdité (CIS) de la région IDF, ouvert depuis décembre 2002 dans les locaux de l'INJS de Paris.

Les membres du bureau assurent par ailleurs le recouvrement des primes d'assurances des implants cochléaires à un tarif préférentiel et un suivi des progrès technologiques par un contact direct avec les constructeurs. Cochlée adhère aussi à la Fédération Française des Implantés Cochléaires qui regroupe 5 autres

associations et est membre de l'Association européenne des Implantés Cochléaires.

Patrick Aboaf appelle tous les membres de Cochlée à servir de relais pour développer ces activités essentielles qui ont été un peu dédaignées cette année, faute de temps et ... de bras. L'élection du nouveau conseil d'Administration élargi à 14 membres est un signe encourageant !

2006 apparaît comme une année charnière, pleine de projets qui ne demandent qu'à se réaliser... avec vous !

© IF

¹ - *Un implant cochléaire pour mon enfant sourd, guide + BD ; Carnet de liaison ; Dossier sur l'intégration dans l'enseignement secondaire ; Plaquette de l'association.*

Vie de l'association (suite)



Conseil d'Administration de Cochlée, élu le 27 mai :

Parmi les «anciens», ceux qu'oserons-nous appeler les Sages :

Patrick Aboaf, notre Président-Directeur Général-ement apprécié
Martine Bailliart
Marie-France Bazantay

Françoise Larroche
Josiane Renard

Parmi les nouveaux arrivants :

Frédérique Armand
Anne-Sophie Borriello
Nathalie Clavier

Lucie Clero-Postic
Dominique Deguin
Stéphane Durel

Les «anciens» ont été élus pour 1 an, les «nouveaux» pour 3 ans. A partir de 2006, les membres du CA seront élus pour 4 ans et le CA sera renouvelé par moitié tous les 2 ans. Ce Conseil aura bientôt le plaisir d'élire le nouveau bureau.

Implant cassé, perdu, c'est la fessée ? **NON !**

M. Maixant, des AGF, a eu la gentillesse de venir nous rappeler les clauses du contrat d'assurance des implants cochléaires, souscrit par le biais de Cochlée.

Tous les types d'implants sont assurés contre le vol, la perte et les dommages accidentels à concurrence de 24 400 € sans déduction, ni de franchise, ni de vétusté : les AGF prennent en charge l'intégralité du montant des dommages.

En cas de sinistre, vous adressez directement aux AGF, soit par courrier, soit par fax (par mail, la nécessité d'avoir une signature oblige à recourir au scanner) une déclaration comportant le maximum de précisions (description de la panne, intervention d'un tiers...). En cas de vol, vous devez joindre la déclaration faite auprès du commissariat et, en cas de heurt à l'école, la déclaration d'accident.

L'implant, en cas de dommages, doit être envoyé au constructeur qui répare l'appareil. La société d'assurance règle directement le constructeur si les frais sont couverts. L'avis de prise en charge ou le refus s'effectue dans la journée.

M. Maixant rappelle que le coût moyen d'une réparation s'étale entre 110 et 650 €, qu'un implant coûte 9 200 € pour la partie externe et 15 250 € pour l'interne. À bon entendeur...

L'an dernier, les AGF ont dû dédommager 6 pertes totales d'implant. Depuis le 1^{er} janvier 2005, la cotisation a été réévaluée à 252 €.

Pour compléter ces renseignements, le site internet www.AGF.fr/maixant comporte une rubrique «Implant».

M. Maixant est aussi joignable par mail : maixant@agents.agf.fr

Les projets de Cochlée :

- mettre à jour la plaquette d'information sur l'implant cochléaire ;
- concevoir une nouvelle plaquette sur l'intégration scolaire d'un enfant implanté dans le primaire ;
- développer un nouveau site internet interactif ;
- développer les relations avec les autres associations et les constructeurs ;
- créer une Commission pour réfléchir sur la bi-implantation ;
- développer les relations avec les pouvoirs publics, afin d'assurer un financement pérenne des implants et développer la présence d'équipe pluridisciplinaire pour le suivi des réglages ;
- mettre en place des relations avec le Ministère de l'Éducation Nationale pour préciser les demandes, les besoins de nos enfants au lendemain du vote de la Loi sur l'intégration des handicapés...

Parents, soyez rassurés !

En colonie ou chez les grands-parents, l'implant de votre enfant bénéficie de la même couverture !

En cas de sinistre, n'appellez pas Cochlée IdF mais AGF.



La ligne téléphonique Cochlée est le :

01 43 21 37 90

Lucie Postic-Cléro reprend l'activité de recouvrement des primes d'assurance : elle se charge des souscriptions et de la collecte des primes qu'elle reverse ensuite à l'assureur. Pour souscrire, contactez-la mais ayez à l'esprit que cette activité est bénévole et non sa seule et unique activité !

En cas de sinistre, n'appellez pas Lucie ! Cochlée IdF n'est pas assureur.

Un grand merci à Marie-France Bazantay qui assurait cette activité auparavant !

La parole à ... Emmanuelle, 17 ans.



Sourde sévère de naissance, mon audition a chuté brusquement à 8 ans, et je suis devenue sourde profonde. Je suis restée sans entendre pendant 9 mois et j'ai pu communiquer avec les gens grâce à ma lecture labiale et au LPC. Au début, ça me faisait peur car j'avais du mal à imaginer comment je pourrais vivre toute ma vie sans entendre. Depuis que j'ai un implant cochléaire, je suis très contente et j'entends très bien.

Depuis ma naissance, mes parents ont choisi l'oral mais c'est à l'âge de 8-9 ans que j'ai commencé vraiment à parler car mes parents et ma sœur entendants ont appris le LPC quand j'avais 5 ans seulement.

Depuis ma naissance, je fais des progrès sans me rendre compte mais aussi je fais des efforts pour entendre, pour communiquer et pour comprendre. Cela n'est pas facile car j'essaie de supporter, tous les jours avec des journées complètes et chargées, les gros bruits qui me fatiguent tant. Je m'isole dans un coin calme si possible pour me reposer ou alors il suffit que j'éteigne mes appareils pour avoir le silence absolu.

J'aime entendre car j'aime communiquer avec ma famille et mes amis. J'adore écouter de la musique. Je déteste ne pas entendre car je me demande ce qui se passe et en plus, j'ai l'impression que je n'existe pas. Je sens les vibrations et je vois tout autour de moi. La vue et les vibrations ne me coupent pas du monde, au contraire ça m'aide mais j'ai quand même l'impression que je suis invisible.

J'adore ma famille et ma sœur aînée car depuis ma naissance, ils m'ont toujours aidé et surtout ils ont fait de bons choix. Grâce à eux, je parle et j'entends. Maintenant, j'essaie de faire mes choix seule. Je demande toujours conseil auprès des jeunes adultes sourds ou auprès des profes-



sionnels que je connais. Ensuite, j'en discute avec ma famille. Ma famille a toujours été de bon conseil malgré nos petites disputes.

Avec mes amis, j'ai un peu plus de mal surtout avec les entendants. Je vis dans les deux mondes : celui des entendants et celui des sourds. Pour comprendre les entendants, je lis sur les lèvres et j'entends en même temps mais ce n'est pas évident car ils parlent vite (en général). Quand on est plusieurs, c'est très difficile... Des fois, je n'ose pas leur demander de répéter car j'ai peur de les décevoir. Avec les sourds, c'est plus facile car nous avons nos moyens de communication à nous.

Je n'aime pas trop le téléphone car des fois, c'est incompréhensible et ça demande des efforts. Le téléphone n'est pas un plaisir pour moi mais parfois, je téléphone pour avoir des nouvelles de ma famille ou demander à mes amis quelque chose. Je fais toujours une conversation courte. Quand le téléphone sonne, je ne réponds jamais sauf quand je suis seule. Sinon j'ai un portable à moi et j'utilise beaucoup les SMS. Depuis que MSN existe, je chatte avec mes amis très souvent.

Depuis la crèche, je suis en intégration individuelle. Je préfère être dans une classe où il y a des enten-

dants et quelques sourds. En 6^{ème}, je suis entrée au collège RODIN à Paris. Il y a des classes d'intégration individuelle et annexées avec des codeuses. Des fois, il n'y en a pas mais je me débrouille avec mes voisins. Le problème chez les profs, c'est qu'ils ne font pas attention aux sourds qui sont présents dans leurs classes. Il y a aussi des soutiens scolaires avec des professeurs. C'est pratique car on peut revoir les cours qu'on n'a pas compris !

Mes parents m'ont beaucoup aidé pour les devoirs à la maison. En 5^{ème}, j'ai passé une mauvaise année et j'ai même failli redoubler. J'étouffais de l'aide qu'on me donnait. Il y en avait trop ! En plus des soutiens que je faisais 5 h par semaine, il y avait aussi l'aide de mes parents et de mon orthophoniste. Cela faisait beaucoup. Alors avec l'accord de mes parents, j'ai commencé à travailler seule à partir de la 4^{ème}, sans l'aide de mes parents. Et cela a marché, j'ai passé une excellente année ! A partir de là, je suis devenue autonome.

J'ai redoublé ma 3^{ème} car je n'étais pas prête à aller en seconde et j'avais besoin de souffler un peu car j'avais beaucoup travaillé. Redoubler n'est pas un échec, mais au début, je ne voulais pas redoubler car je voulais réussir mes études sans redoubler. Petit à petit, j'ai vu que c'était la meilleure solution car je n'en pouvais plus et c'était de plus en plus difficile en cours. Recommencer une année m'a rendue plus forte, plus souple et j'avais besoin de revoir les choses que je n'avais pas comprises. Je suis fière d'avoir eu mon brevet car je ne pensais pas l'avoir. C'était une épreuve importante pour moi car je voulais faire la preuve que je peux réussir dans l'avenir.

Questionnaire Scolarité

N'oubliez pas de renvoyer votre questionnaire sur la scolarité de vos enfants. Egalement disponible sur notre site internet, vous pouvez nous le retourner par mail si vous le souhaitez.

Plus vous serez nombreux, plus Cochlée sera représentative.

Vos réponses nous aideront à argumenter auprès des pouvoirs publics pour répondre au mieux aux besoins de nos enfants.



Témoignage (suite)

La parole à ... Emmanuelle, 17 ans.

Ma crise adolescente a été difficile car j'ai eu l'impression que j'allais craquer parce que je suis sourde. Les relations avec mes amis entendants sont devenues plus difficiles surtout qu'on est tous en train de changer. A un moment, j'ai voulu être quelqu'un d'autre car c'était devenu dur d'accepter mon handicap. Avant la crise, je l'acceptais très bien. Maintenant, je ne souhaite plus être quelqu'un d'autre car je préfère être moi-même. J'ai une bonne famille et des amis. Que me faut-il de plus ? Heureusement que dans mon entourage, on m'a appris à ne pas baisser les bras et à résister. Au fond de moi, je me disais « *si on ne baisse pas les bras, on y arrivera. Mais si, au contraire, on baisse les bras, on ne va jamais y arriver.* » Je sais qu'il y aura toujours des moments difficiles dans ma vie et j'essayerai de lutter contre l'abandon et le découragement.

Actuellement, je suis en 1^{ère} STT¹ au Lycée Jean Lurçat et je m'y plais vraiment. Les gens sont plus sympas avec moi et les cours sont intéressants.

1 - Sciences Technologiques Tertiaires

De plus, je suis une orientation qui me convient très bien.

Au mois de mai, cela fera 9 ans que je me suis fait implantée. Je me souviens comme si c'était hier de mon séjour à l'hôpital, mes premiers réglages, mes premiers essais, etc. Comme le temps passe vite ! Mais je ne me rappelle pas du tout la différence entre ce que j'entendais étant sourde sévère et maintenant. Je ne regrette pas du tout le choix de l'implant.

De temps en temps, je garde deux enfants que j'aime beaucoup. Quand je les ai vus pour la première fois, j'étais surprise à quel point ils savaient parler ! Lou, l'aînée, a 6 ans et son frère, Ivan, a 4 ans. A leur âge, je ne savais pas bien parler. C'était parce que je n'ai pas bénéficié du LPC très tôt comme eux. Les enfants sont plongés dans le « bain » du LPC depuis presque toujours. Et le résultat est très impressionnant. Ils parlent ou presque comme un enfant entendant. Ivan est sourd sévère et il entend très bien. Quand

je parle sans coder, il me comprend. Lou est sourde profonde implantée depuis l'âge de 2 ans je crois, elle entend très bien avec son implant. Elle parle et entend déjà très bien. C'est très encourageant ! J'ai vu leur mère, quand elle leur parle sans coder, les enfants comprennent mais pas toujours. Elle code quand c'est difficile pour eux. Sinon, c'est très impressionnant ! Je suis convaincue que les enfants sourds qui sont comme Lou et Ivan parleront très bien grâce au LPC et à l'oral et entendront bien grâce aux progrès technologiques. En tout cas, bien mieux que moi. C'est stupéfiant les progrès d'aujourd'hui ! Il y a vraiment de l'espoir pour les sourds.

© Emmanuelle A.

Une journée rencontre

Nous souhaitons vous proposer bientôt un week-end comme nous l'avons organisé l'an dernier à Nouan-le-Fuzelier, en Sologne.

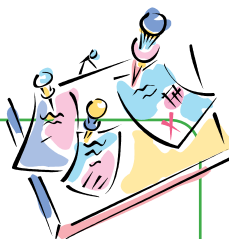
Nous espérons que vous viendrez nombreux. Vous pouvez d'ores et déjà nous proposer votre témoignage, vos suggestions, vos questionnements ainsi que... vos bras pour nous aider à l'organiser !

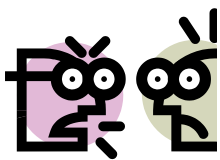
Carnet

Nous attendons vos avis de naissance, vos petites annonces, vos propositions ...

N'hésitez pas à nous contacter :

cochlee.idf@wanadoo.fr





Humour

Un de nos adhérent nous a fait parvenir cette lettre ouverte, suite à l'émission *Ripostes* sur France 5, le dimanche 29 mai 2005, qu'il a adressée à plusieurs quotidiens avec l'espoir d'être «*publié rapidement car nous sommes profondément touchés en tant que parents d'enfant sourd implanté, dont il y a déjà des milliers en France et dans le monde*».

Dans la P'tite Cochlée, c'est chose faite !

Lettre ouverte à Emmanuelle Laborit

Nous avons regardé l'émission *Ripostes* du dimanche 29 mai et nous vous écrivons pour vous faire les considérations suivantes :

Nous sommes les parents d'une enfant âgée de dix ans sourde profonde bilatérale de naissance et qui a été implantée à l'âge de 3 ans à l'hôpital Armand Trousseau à Paris (de l'assistance publique).

Nous sommes en radical désaccord avec les propos que vous avez exprimés lors de cette émission, propos tendancieux, et que, nous pouvons le prouver, mensongers.

Nous ignorons si ces propos sont dus à une ignorance du sujet, ou plutôt obéissent à des intérêts d'une soi-disante communauté des sourds dont vous vous érigez en porte-parole, mais qui ne représente que vous.

Car nous ne sommes pas contre la langue des signes, et nous sommes respectueux avec le choix de tout le monde. Mais nous sommes surtout défenseurs de tout ce qui peut aller vers l'intégration des sourds qui sont nés dans une époque où la science et la technique ont avancé jusqu'au point de pouvoir leur rendre l'ouïe.

Parce que, contrairement à ce que vous avez dit, l'intégration scolaire des enfants sourds im-

plantés est une réalité depuis déjà plusieurs années. Et non seulement dans les grandes villes, mais dans toutes les villes et villages de France. La preuve, notre fille scolarisée à Saint Jean de Luz, une autre petite à Hasparren (à vingt km d'ici).

Mais cela ne se fait pas sans le courage des instituteurs, des orthophonistes, etc, qui, avec leur travail et collaboration cherchent vraiment, le succès de cette intégration.

Aujourd'hui, il y a des appareils comme les HF qui s'adaptent aux implants et qui permettent le suivi de l'enfant sans le contraindre à avoir des traducteurs en langue des signes dans les écoles.

Et le résultat ne peut être meilleur. En dictée, ils sont aussi performants que leurs camarades entendants. Pourtant cela ne pourrait être possible si vous aviez raison.

A l'âge de 10 ans, notre fille suit aussi parfaitement l'apprentissage d'une 2^{ème} langue.

Mais, encore plus. Grâce à cette technique que vous refusez systématiquement, notre fille communique par téléphone avec ses camarades, sa famille, etc. N'est-ce pas un aspect à considérer ?

Nous vous demandons pour tout cela que vous ne profitiez pas de votre situation privilégiée de personnage public qui tire profit de son handicap pour fermer la porte de l'intégration dans la société du 21^{ème} siècle, à des gens qui n'ont pas eu la possibilité comme vous, de se rendre aux Etats-Unis d'Amérique (où la sécurité sociale, comme tout le monde le sait, n'existe pas).

Votre choix, nous vous le répétons, nous le respectons, mais de là à vouloir l'imposer à tout le monde, en versant des mensonges à la télé il y a une énorme différence.

Pour finir, bravo aux orthophonistes Madame Massigoge (injurée par les ennemis de l'oralisme) et Madame Cazaubon qui ont appris à parler à notre enfant, aux enseignants de l'Ecole Sainte-Marie d'Urquijo de Saint-Jean-de-Luz qui n'ont pas intégré mais promu notre fille Maïté, au professeur Garabedian et son équipe de l'hôpital Armand Trousseau à Paris qui ont donné un implant cochléaire à notre fille.

Saint Jean de Luz le 29 mai 2005

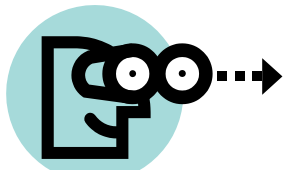
Mr et Mme Cabasés Bidart

Si vous aussi...

- vous souhaitez nous faire part de vos coups de colère,
- mais aussi de vos coups de coeur,

Contactez-nous, vous nous aiderez à vous proposer un journal vivant, proche de vos attentes, mais aussi représentatif de la diversité de nos adhérents.

cochlee.idf@wanadoo.fr



Infos

Newmedic International SAS, le constructeur des implants Nucleus, a changé de dénomination et d'adresse.

Prenez bien note de leurs nouvelles coordonnées :

Cochlear France SAS

3 Impasse Marcel Chalard

31 100 Toulouse

Tél. : 05.34.63.85.85

Fax : 05.34.63.85.80

e-mail : info@cochlear.fr



Perspectives

EuroHear : un projet de recherche européen sur les surdités d'origine génétique, la physiologie et la physiopathologie moléculaires de l'oreille interne.

Le projet européen EuroHear a été lancé le 23 mars 2005. Il vise à compléter l'identification des gènes responsables de surdités de perception, c'est-à-dire touchant l'organe sensoriel auditif proprement dit, la cochlée, et à en comprendre la pathogénie moléculaire. Il a aussi pour objectif d'élucider les mécanismes moléculaires et cellulaires qui contrôlent le développement et le fonctionnement de l'oreille interne.

Ce projet, qui s'inscrit dans le 6^{ème} PCRDT, bénéficie d'un financement de la Commission Européenne de 12,5 millions d'euros.

Christine Petit, Directrice de l'Unité Inserm 587 « Génétique des déficits sensoriels », coordonne l'activité scientifique de ce projet. Inserm Transfert, filiale privée de l'Inserm, en assure le management.

22 institutions et 3 PME de 10 pays en sont les partenaires. EuroHear rassemble 250 scientifiques, médecins, généticiens, biologistes moléculaires et cellulaires, électrophysiologistes, biophysiciens et théoriciens experts mondialement reconnus dans leur spécialité.

La Commission Européenne soutient cette recherche depuis

plusieurs années. Ce projet fait suite à des programmes déjà menés par Christine Petit qui ont permis de mettre en lumière la part prépondérante de l'hérédité dans les surdités isolées (non syndromiques) congénitales ou apparaissant dans la petite enfance. Conséquence directe de cette recherche, le diagnostic moléculaire de certaines formes de surdité est mis en oeuvre dans les pays développés et dans certains pays en cours de développement. En conséquence, la qualité du conseil génétique qui peut être donné aux familles a été grandement améliorée.

Elles peuvent ainsi dans bien des cas être informées du risque de récurrence pour d'autres enfants, de l'évolution probable de la perte auditive, et de la pertinence ou non de la pose d'un implant cochléaire.

EuroHear étend le champ d'investigation à la population âgée dont le tiers au-delà de 65 ans est atteint par la presbycusie, surdité neurosensorielle à l'origine de la plupart des baisses d'acuité auditive survenant après 40 ans.

En s'appuyant sur les outils les plus modernes de la génomique et de la biotechnologie, le projet

EuroHear devrait permettre d'accéder à une compréhension du fonctionnement de l'oreille interne à l'échelle moléculaire, compréhension sur laquelle sera fondée la recherche d'outils thérapeutiques. ©

Contact presse Inserm

Contact chercheur :

Tél : 01 44 23 60 98

Christine Petit, tél : 01 45 68 88 91

mél : presse@tolbiac.inserm.fr

mél : cpetit@pasteur.fr

En Europe, 22,5 millions d'individus souffrent de déficience auditive. On compte environ 13 enfants déficients auditifs pour 10 000 naissances, dont 10% atteints de surdité profonde.

Les surdités sévères touchent aussi la population âgée, plus de 2% dans la tranche d'âge de 60 à 70 ans.



Perspectives

Recherche sur le traitement de la surdité

La régénération des cils auditifs obtenue in vitro,

Article du 14 janvier 2005 par Véronique Nguyen, paru dans *Le Quotidien du Médecin*.

Des chercheurs ont découvert qu'en bloquant la fonction d'un gène spécifique, le gène du rétinoblastome, les cils auditifs redeviennent capables de se régénérer in vivo. Ce résultat offre une formidable perspective : pouvoir un jour traiter les baisses auditives, qu'elles soient liées au vieillissement (presbycusie), aux médicaments ototoxiques, aux traumatismes sonores... et restaurer l'ouïe d'une grande partie de la population.

Les sons sont captés dans l'oreille interne par des millions de poils minuscules appelés cils auditifs. Leur mouvement stimule la production d'un signal électrique transmis au cerveau par le nerf auditif.

Chez les mammifères, les cils auditifs perdent leur capacité de se diviser très tôt dans la vie et ne peuvent donc plus se régénérer. Par conséquent, toute perte des cils auditifs entraînée par le vieillissement, les maladies, les médicaments ototoxiques, ou les traumatismes acoustiques, cause une perte auditive permanente et irréversible.

La protéine du rétinoblastome.

Une équipe dirigée par le Dr Zheng Yi-Chen (Harvard Medical School, Boston) a identifié, en étudiant l'expression des gènes dans l'organe

vestibulaire en développement de la souris, un potentiel suppresseur de la division cellulaire des cils auditifs : la protéine du rétinoblastome (pRb).

Ils ont ensuite démontré que, effectivement, **la protéine du rétinoblastome joue un rôle clé en arrêtant la division des cils auditifs.**

Ainsi, lorsque, chez la souris, on induit une délétion ciblée du gène du rétinoblastome, davantage de cils auditifs sont produits ; ces cils continuent d'être hautement différenciés, fonctionnels et paraissent capables d'établir des connexions avec les cellules nerveuses. De plus, chez ces souris mutantes, ces «nouveaux» cils auditifs fabriquent des protéines, ce qui indique une régénération active. En résumé, **en l'absence de la protéine Rb, les cils auditifs peuvent non seulement se régénérer, mais aussi se différencier.**

De même, lorsque des cils auditifs matures incapables de se diviser sont infectés en culture par un vecteur adénoviral visant à créer une délétion aiguë du gène du rétinoblastome, les cils auditifs différenciés entrent de nouveau dans le cycle cellulaire et se divisent.

«Notre travail montre que, en manipulant la fonction Rb, nous devrions être capables de régénérer des cils auditifs fonctionnels à partir des cils auditifs existants», explique au

Quotidien du Médecin le Dr Zhen Yi-Chen. «Cela, bien sûr, aura une valeur considérable pour la récupération fonctionnelle de la perte auditive qui affecte une large portion de la population. La plupart des surdités et des troubles de l'équilibre résultent d'une perte permanente des cils auditifs.»

La souris, puis l'homme

Le prochain objectif des chercheurs consistera à développer des modèles de surdité chez la souris dans lesquels la plupart des cils auditifs sont perdus. La fonction de la protéine Rb sera alors bloquée dans l'oreille interne et la récupération fonctionnelle de l'audition sera étudiée dans ces modèles animaux.

Puisque la base génétique de l'audition et de la surdité est quasi identique chez la souris et l'homme, des résultats couronnés de succès pourraient se traduire par un traitement pour l'homme. «Lorsque nous aurons obtenu une récupération fonctionnelle de la perte auditive chez la souris, nous commencerons un travail similaire chez l'homme.»

Enfin, cette étude pourrait également avoir des implications pour régénérer d'autres types de cellules spécialisées comme les neurones, en manipulant des gènes régulant négativement la croissance cellulaire.

Si vous souhaitez apporter votre témoignage, vos idées d'articles, mais aussi des critiques, des suggestions, n'hésitez pas !

**Envoyez un mail à :
cochlee.idf@wanadoo.fr
ou téléphonez-nous**



Lettre d'information trimestrielle réservée aux adhérents de Cochlee Ile-de-France

Directeur de publication : Patrick Aboaf
Comité de rédaction : Dominique Deguin, Françoise Larroche, Florence Caillot-Verrier
Secrétariat de rédaction : Isabelle Fouchard.
Adresse postale : chez Mme Bazantay,
15 Bd Pasteur 75015 PARIS
Tél. : 01. 56.58.16.25.
courriel : cochlee.idf@wanadoo.fr
Site internet : <http://assoc.wanadoo.fr/ffic/CIDF.htm>