

Madame A. M. est une patiente hospitalisée dans le Service de Neurologie du Docteur Raverdy à l'hôpital de Saint-Germain, en août 1979, pour une encéphalite herpétique ; elle est alors âgée de 44 ans. Les premiers signes cliniques apparaissent sous forme de troubles de langage non étiquetés à l'époque, qui régressent à la suite d'une antibiothérapie.

Une première récurrence est notée en octobre 1979. Un scanner pratiqué en juin 1980, soit dix mois après l'épisode initial, confirme les séquelles d'une encéphalite bi-temporale : hypodensité marquée, temporale droite accompagnée d'hypodensités irrégulières temporales gauches, sans prise de contraste.

Ces hypodensités cicatricielles correspondant à des zones de nécrose définitive sont associées à une dilatation des deux cornes temporales. Une seconde récurrence en juillet 1984 fait apparaître une surdité qui s'installe progressivement en huit jours, pour laquelle la patiente nous est adressée. Le compte rendu de l'I.R.M. pratiquée le 5 octobre 1987 à la PITIÉ-SALPÉTRIÈRE par le Docteur Cardena, relate l'existence d'images d'hyposignal, au niveau du cortex bitemporal et de la partie antérieure du lobe frontal gauche en T1. En T2, il existe un hypersignal au niveau de ces zones sans anomalie notable de la substance blanche. Aucune image de signal anormal au niveau du tronc cérébral, en particulier au niveau de la jonction protubérance-pédoncule en T1 et T2. De plus, une dilatation ventriculaire associée à un élargissement des sillons corticaux traduit l'existence d'une atrophie.

Bl. DUCARNE
Neuropsychologue
C. TESSIER
Orthophoniste
Hôpital de la Salpêtrière
Service de Rééducation
Fonctionnelle Neurologique
Service Pierrot Deseilligny
47, Bd de l'Hôpital
75013 PARIS

ÉTUDE LONGITUDINALE ET RÉÉDUCATION DE LA PERCEPTION ACOUSTIQUE AUDITIVE D'UN CAS DE SURDITÉ CENTRALE

par **Blanche DUCARNE** et **Catherine TESSIER**

Mots-clés : Aphasie - Neuropsychologie - Neurolinguistique - Psychologie cognitive - Sémiologie - Modèles.

Premier bilan neuropsychologique : juillet 1984

Comportement de la patiente

Huit jours après l'installation définitive de la surdité, la patiente se comporte comme une sourde : regard inquisiteur et fusionnel, attitude tendue, ardoise magnétique à la main. Elle dialogue par le truchement de l'écrit, de façon précise, sans fautes d'orthographe, ni

de syntaxe : «Je n'entends plus bien - j'entends quand même - je ne vous comprends pas - qu'est-ce que vous dites ? - tout ce que j'entends ressemble à une voix.» Elle vocalise cette voix sous la forme d'un son continu, de même hauteur et intensité.

Bilan de langage

Le monologue écrit est aboli ; seul le langage dialogué est utilisé à bon escient. La dénomination, la description, les définitions de mots relatent un stock lexical normalement disponible, un niveau d'élaboration syntaxique ainsi que des capacités opératoires verbales qui correspondent au niveau socio-culturel antérieur de la patiente. La compréhension écrite, la lecture à haute-voix sont rigoureusement normales à tous les subttests du bilan. Par contre, la répétition est abolie au niveau syllabique, lexical, phrastique, ainsi que la dictée. A noter une voix sourde, monocorde, de forte amplitude ; un taux d'émission irrégulier générateur d'élisions ou d'amalgames syllabiques en raison de la privation du feed-back acoustico-moteur : «je ne reconnais pas ma voix - ce que je dis n'a pas de sens». En effet, la patiente avait l'impression qu'elle parlait une langue étrangère. Les épreuves de compréhension orale toutes échouées à 100 % ne révèlent aucun phénomène de compréhension résiduelle automatique, même en situation.

Détection du signal

La sensibilité aux seuils différentiels entre sons variant par leur hauteur tonale, leur durée et leur amplitude, bien que possible, implique toutefois des seuils anormalement élevés.

Traitement des signaux sonores non linguistiques

L'identification des bruits familiers et des sons musicaux se révèle être un échec total. A l'épreuve du taping aucune séquence n'est reproduite.

Analyse du signal linguistique

Aucune voix n'est reconnue en tant que telle, ni aucune langue. Le langage n'est pas discriminé parmi d'autres stimuli sonores usuels.

Examens complémentaires

Pratiqués par le Docteur Teyssou dans le service central de biophysique et de médecine nucléaire du Professeur Burgeat ; exploration fonctionnelle de l'audition du Docteur Loth (Hôpital Lariboisière) :

1) **audiogramme tonal oreille droite** : déficit moyen affectant les fréquences aiguës (respectant la zone conversationnelle).

2) **audiogramme tonal oreille gauche** : plus perturbé : ne respecte pas la zone conversationnelle. Courbe osseuse pas recherchée : malade fatiguée.

3) **épreuves vocales** : intelligibilité nulle, même à 100 dB, et cela de façon bilatérale.

4) **audiométrie automatique de Bekesy en conduction aérienne** : courbe droite et gauche de type V avec son discontinu (pulsé) moins performant que son continu (différence avec les sourds) ; augmentation de l'écart des pointes à franche dominance gauche.

5) **impédancemétrie** : courbe de compliance droite et gauche de morphologie sub-normale (moins ample à gauche). Le réflexe stapédien pour 500, 1000 et 2000 Hz à 125 dB (niveau élevé) est présent à droite mais absent pour l'oreille gauche pour ces trois mêmes fréquences.

6) **potentiels évoqués du tronc cérébral** : la morphologie des tracés est altérée des deux côtés. Les ondes III et V, quand elles sont identifiables, ont une latence allongée, mais la latence différentielle III - V reste dans les limites du normal. Le seuil de l'onde V de Jewett se situe aux environs de 40 dB des deux côtés.

7) **potentiels évoqués corticaux** : amplitude réduite et pourtant stimulations à 90 et 100 dB. Mêmes traces à 500, 1000, 4000 Hz. Mais il faut tenir compte du traitement auquel est soumise la patiente (gardénil).

Cet ensemble évoque la possibilité d'une double atteinte de la voie auditive :

- d'une part, bulbo-protubérantielle, comme en témoignent les anomalies des potentiels évoqués du tronc cérébral ainsi que l'absence du réflexe stapédien gauche.

- d'autre part, centrale sus-thalamique (génicule corticale) comme en témoignent : l'augmentation considérable des pointes de Bekesy, l'intelligibilité nulle à l'épreuve

vocale, ainsi que l'importance de l'altération de la réponse évoquée corticale à savoir : diminution des amplitudes et élévation du seuil qui se constituent habituellement dans les six mois qui suivent le début de l'hypoacousie (lors de cas semblables déjà observés).

Évolution de juillet 1984 à novembre 1985

Toute thérapie ayant été refusée par le conjoint de Madame M., seize mois d'intervalle libre s'écoulaient avant que notre patiente se présente à nouveau à notre consultation le 14 novembre 1985.

Comportement de la patiente

Il s'est considérablement modifié dans la mesure où toute tentative de communication a disparu : l'expression visuelle, la mimogestualité, le langage écrit ne sont plus utilisés. On observe un désinvestissement total dans les relations interpersonnelles, même affectives. La patiente se plaint de phénomènes probables de rémanence ou bien d'hallucinoses acoustiques à savoir : la perception d'une voix malveillante, insupportable, ainsi que de phénomènes d'hyperesthésie au bruit. A la fin de cette consultation, Madame M. accepte d'entreprendre la rééducation.

Rééducation

I - Au niveau de la détection du signal.

Elle a consisté à rétablir :

a) L'écoute, l'attention sensorielle à des stimulations acoustiques prégnantes sans signification renforcées par des indices visualisés : l'amplitude du geste effectué conjointement par la patiente et le rééducateur, illustre la durée, la hauteur relative et l'intensité des sources sonores. Ce type d'épreuve fut ensuite réalisé sur micro-ordinateur (Didier Berthelot - Nicole Devichi). La tâche consistait à réaliser des épreuves de discrimination simple : seuils différentiels en fonction de ces mêmes variables.

En quelques séances, ce mode de perception élémentaire s'est normalisé.

b) La reproduction vocale de sons continus, toujours renforcés par un geste de durée équivalente, visualisé ou non : en effet, il s'agit, dans ce cas, d'étayer l'afférence sensorielle acoustique par les afférences proprioceptives et visuelles.

II - Traitement des signes sonores non linguistiques

1) bruits familiers

2) sons musicaux

Leurs divers modes d'enregistrement généraient une certaine forme d'intolérance sensorielle. Aussi, c'est avec l'aide de l'entourage que notre patiente a été mise en condition dans des situations pragmatiques pour identifier au fil de la journée, voire de façon répétitive, les diverses stimulations sonores du moment ; hormis la musique et la radio qui ravivaient l'impression de continuum sonore et d'hyperpathie au bruit.

III - Traitement des signes sonores du langage à différents niveaux

1) système sensoriel d'entrée de l'input

L'entraînement à différentes sortes de discernement vocal a consisté à faire reconnaître : le timbre vocal : voix en direct : masculines - féminines - infantiles en voix parlée ou chantée ; la tessiture : grave ou aiguë ; l'amplitude : voix murmurée - parlée - projetée ; l'intonation : colère - joie - surprise - tristesse - interrogation.

2) traitement acoustique des phonèmes et syllabes

Divers critères ont été pris en compte :

A) *Les paramètres physiques de la voix à savoir* : l'adoption d'une voix sophistiquée, surchargée en ondes graves, si possible à l'aide d'un sélecteur de fréquence.

B) *Les modalités utilisées, à savoir* :

a) la répétition, la reconnaissance ou la détection de phonèmes en fonction des difficultés perceptives élémentaires qu'ils présentent : les voyelles graves avant les voyelles aiguës ; les consonnes voisées continues (prolongées) avant les consonnes sourdes explosives antérieures puis postérieures ; les phonèmes contrastés dans leur ordre sériel ; les phonèmes accouplés suivant leurs modes d'oppositions classiques ; les phonèmes cibles diversement positionnés à l'intérieur des syllabes.

b) le recours au transfert grapho-moteur de ces phonèmes afin de restaurer la boucle

sensori-motrice par la correspondance phonie-graphie.

C) *La pratique des modes d'entraînement suivants* : enregistrement au magnétophone du matériel linguistique d'abord par le rééducateur, puis par la patiente qui doit s'exercer à s'autocorriger, afin de restaurer le feed-back autocorrecteur.

3) traitement acoustique des mots

Il s'agit bel et bien de rétablir les «percepts sériels». Les critères de difficulté dépendent :

a) des variables suivantes : la hauteur, le nombre ainsi que l'indice de similarité phonémique ou de réversibilité des constituants syllabiques ; les diverses formes de dérivation lexicale à savoir le traitement acoustique des affixes.

b) de la structure acoustique des syntagmes induisant un traitement parcellaire.

Dans ce cas, bien que ne soit pris en compte que le traitement perceptif acoustique des énoncés, il n'est pas possible de négliger le rôle de la médiation lexicale.

4) traitement acoustique des phrases

C'est à ce niveau de compréhension du langage que demeurent des difficultés perceptives spécifiques impliquant l'ordonnance sérielle des mots. Les paramètres qui interviennent dans le traitement de la perception acoustique phrastique sont les suivants : l'amplitude et la tessiture vocale ; la vitesse du taux d'émission ; l'intonation prosodique ; le mode de segmentation des énoncés ; la complexion vocale du locuteur ; le niveau attentionnel du récepteur (qualité de l'écoute volontaire analytique) ; le nombre d'intervenants ; le mode de transmission de la voix : en direct, au téléphone, au magnétophone, à la radio, à la télévision ; l'enceinte acoustique à même d'absorber ou de réverbérer le son vocal de façon excessive ou insuffisante.

Aussi, dès que l'on aborde la répétition de phrases en langage dialogué, la prise en compte de tous ces facteurs est essentielle à l'obtention d'effets positifs à même d'optimiser la perception linguistique du patient et par conséquent sa communication langagière.

D'autre part, il est évident de se référer à certains critères de facilitation qui, chez le sujet normal, influent de façon positive sur le traitement phonologique des segments phrastiques. On sait en effet, que les voyelles impliquent une amplitude importante ; les sonores, les fricatives et les nasales une amplitude moyenne ; les sourdes et les explosives des silences. Tenant compte de ces données, il s'agit d'adopter un mode de diction à même de rendre saillants les mots, c'est-à-dire les segments phrastiques en question. Certes, il est quasiment impossible de décrire «cette façon de dire ou de ne pas dire». En effet, il s'agit de morceler les phrases en unités lexicales tout en procédant : premièrement, à l'élongation des voyelles et des fricatives ; deuxièmement, à la majoration de l'accent tonique sur la première syllabe de chaque mot ; et troisièmement, au renforcement de l'intonation suprasegmentale. Toutefois, il ne s'agit pas pour autant de faire des césures syllabiques, c'est-à-dire des silences métronomiques qui interrompent la chaîne parlée et qui, par conséquent, auraient un effet négatif sur le traitement cognitif de toute la phrase. On procure ainsi des systèmes d'indilage perceptif acoustique. Le matériel linguistique utilisé comprend à nouveau une échelle hiérarchique des difficultés qui, à ce niveau de traitement se base sur :

a) *l'ambiguïté sémantique des mots suivants* : qu'ils présentent des relations d'homophonie donc de polysémie dans des contextes phrastiques ; exemples : Je trouve ce cours trop court ; Il ne voit pas toujours la meilleure voie à suivre ; Il se vante de sa vente du jour ; qu'ils entraînent des erreurs éventuelles de segmentation ; exemples : Il se met au travail (et non pas métal) ; J'ai découvert (et non pas : des couverts) ; qu'ils présentent des structures approuchantes ou inversées ; exemple : la limace est sans malice.

b) *la longueur des énoncés*. A noter également que les procédures d'entraînement consistent à utiliser en majorité toutes les formes possibles de transposition acoustico-phonatoire à savoir : la répétition en direct des propos fournis par un interlocuteur visionné puis uniquement audible ; la répétition d'énoncés enregistrés au magnétophone suivant deux modes de réception acoustique :

b1) écoute avec casque : en monoauriculaire en privilégiant d'abord l'oreille corres-

pendant au champ acoustique préservé ; en binaurculaire. Ce sont toujours les mêmes messages qui sont travaillés lors de ces trois étapes.

b2) écoute d'emblée binaurculaire dans un milieu non insonorisé à l'aide du haut-parleur d'ambiance ; la transcription simultanée de tous les énoncés ayant pour but de canaliser l'écoute de la patiente, de favoriser l'analyse phonologique contraignant les processus de transcodage phonie-graphie, de fixer les messages perçus, de permettre la répétition des apprentissages, voire leur mémorisation.

5) traitement acoustique d'un texte

Etant données : l'incidence de la morphologie vocale de l'émetteur sur le mode de perception acoustique des messages linguistiques émis ; l'habitué de la patiente à deux ou trois voix familières (les seules encore audibles) ; la difficulté présentée par le traitement d'un récit favorisant l'épuisement des capacités perceptives du patient,

les procédures d'entraînement furent les suivantes :

a) enregistrement par les voix familières de récits littéraires soumis visuellement par écrit et lus à haute-voix.

b) répétition phrase par phrase de ces récits précodés qui, de ce fait, n'impliquent plus que la répétition de messages connus.

c) enregistrement de ces textes par des acteurs différents, afin d'entraîner notre patiente à des formes de diction nouvelles, générant des variables acoustiques lors de la transmission de messages identiques.

Nous avons re-adressé notre patiente au Service d'Exploration Fonctionnelle de l'Audition (Lariboisière).

Résultats de l'examen pratiqué le 8 janvier 1987

1) **audiométrie tonale** : très discret déficit bilatéral de type perceptif n'excédant pas 20 dB.

2) **audiométrie vocale** : courbes vocales altérées par rapport aux profils tonaux surtout à gauche.

3) **audiométrie automatique de Bekesy en conduction aérienne** : que ce soit pour l'oreille droite ou pour l'oreille gauche, il s'agit d'une courbe de type I avec augmentation à l'écart des pointes. Les seuils automatiques confirment les seuils tonaux.

4) **impédancemétrie** : à droite et à gauche, courbe de compliance de morphologie et d'amplitude normales. Le réflexe stapédien ipsilatéral est absent pour 1000 Hz à 110 dB.

5) potentiels évoqués du tronc cérébral :

oreille droite : la morphologie des tracés est perturbée et non répétitive au niveau de toutes les ondes.

Les différentes ondes sont difficilement identifiables à l'exception de l'onde V et leur formation n'est pas tout à fait régulière au cours de la sommation ; les temps de conduction n'ont pas pu être calculés.

oreille gauche : la morphologie des tracés est sensiblement normale et répétitive au niveau de toutes les ondes ; les différentes ondes sont difficilement identifiables et leur formation est régulièrement progressive au cours de la sommation ; les latences différentielles I - III et III - V sont situées dans les limites statistiques de la normale. Le seuil de l'onde V de Jewett se situe à 20 dB des deux côtés.

6) **potentiels évoqués corticaux** : la réponse évoquée étudiée à 80 dB pour 500 Hz est de morphologie et d'amplitude sensiblement normale à gauche mais de morphologie altérée à droite avec réduction de l'amplitude.

Le seuil de la réponse se situe :

- à droite: à 40 dB pour 500 et 1000 Hz ; à 20 dB pour 4000 Hz ;

- à gauche : à 30 dB pour 500 Hz ; à 20 dB pour 1000 Hz ; entre 20 et 40 dB pour 4000 Hz.

Il existe par rapport à l'examen de 1984 :

a) une amélioration bilatérale :

- des seuils tonaux aériens, actuellement proches de la normale ;

- des courbes de Bekesy subnormales ;
- de l'intelligibilité surtout à droite ;
- des seuils des réponses évoquées corticales pour les fréquences 500, 1000 et 4000 hz.

b) une amélioration du côté gauche :

- de la morphologie des potentiels du tronc cérébral redevenue sensiblement normale ;
- de la morphologie des réponses évoquées corticales.

Au total, il persiste trois types d'anomalies : une altération bilatérale de l'intelligibilité à prédominance gauche, malgré une récupération fonctionnelle remarquable, et une altération des potentiels évoqués précoces et tardifs du côté droit.

Évolution de 1987 à 1990

I - COMPORTEMENT ACOUSTIQUE

Le dialogue à deux intervenants en voix directe, sans artifices vocaux, est quasiment normalisé à condition d'éliminer tout bruit de fond. Les séquelles affectent la communication dans les catégories suivantes :

1) **le nombre d'intervenants** : au delà de trois, la patiente se plaint souvent de ne percevoir que des bribes de conversation entrecoupées de propos à nouveau mal différenciés. A noter toutefois que le critère d'ordre numérique n'est pas à même de produire inéluctablement un effet négatif. Il est associé à un autre facteur, à savoir : la familiarité :

a) des thèmes abordés ; b) des voix perçues dans les conversations à bâtons rompus. Si les habitués parlent à plusieurs, le mode d'échange pratiqué devant la patiente est consciemment ou non, adapté aux difficultés séquellaires. De ce fait, en dépit de la diversité des interlocuteurs, les interventions respectives sont parfaitement suivies, voire ponctuées soit par des mimes, soit par des commentaires tout à fait appropriés et souvent plein d'humour. En effet, chacun est accoutumé à respecter les tours de parole même s'ils se succèdent à un rythme d'émission spontanée rapide.

Il persiste donc un seuil de fusion des sources d'afférences sensorielles différentes encore élevé.

2) **certaines distorsions** affectant le timbre, la résonance, l'intensité, les intonations des voix émises par téléphone, à la radio et à la télévision. Ces trois modes de communication sont restés pratiquement inaccessibles à la patiente jusqu'en 1989 environ.

Les problèmes séquellaires de réception des messages à la radio et à la télévision semblent liés à la rapidité du débit de tous les speakers, à la transmission de voix déformées qui pour être pertinentes, semblent toujours ou trop amplifiées ou trop assourdis, souvent méconnaissables et identiques les unes aux autres. Autrement dit, c'est le formant vocal esthétique spécifique à chaque interlocuteur qui demeure imperceptible à cette patiente. On note quelques exceptions pour certains leaders politiques dont la prégnance vocale, la segmentation, la saillance des mots et des idées flashes se prêtent effectivement à l'aisance du traitement sensoriel.

II - RÉÉDUCATION

Il fallut recourir à nouveau à des techniques d'émission vocale sophistiquées pour que les messages téléphoniques «passent». Un second poste installé dans la maison a permis à l'entourage direct de la patiente, de recourir en communication téléphonique aux mêmes procédés que ceux utilisés en voix directe, jusqu'à ce que «les coups de téléphone» donnés par des tiers en voix normale soient possibles. Les ultimes techniques de rééducation ont consisté à utiliser certains discours ou dialogues mal perçus par la voix de la radio ou de la télévision. Cette patiente s'est entraînée journallement à les percevoir grâce à des enregistrements effectués par des voix familières, puis proposés dans leur version radiophonique originale, sans artifice.

Conclusion

Au terme de l'étude longitudinale de ce cas particulier, il paraît important de souligner, dans le cadre d'une revue orthophonique, les points suivants :

1) **L'incidence de la thérapie orthophonique sur l'évolution de la patiente** : ef-

fectivement, ses troubles s'étaient considérablement aggravés durant la période où elle fut livrée à elle-même. Rapidement, toute forme de traitement sensoriel résiduel ou de communication linguistique avait totalement disparu, cependant que s'étaient développés des troubles de personnalité réactionnels si graves qu'ils compromettaient toute vie familiale et sociale. Or après seize mois d'intervalle libre, la prise en charge orthophonique environnementale assumée de façon rigoureuse et intense, s'est révélée aussitôt très positive. Le comportement de Madame M. s'est rapidement normalisé au point qu'elle fut à même d'autogérer en dehors des séances, les programmes de rééducation prescrits : son expression linguistique spontanée s'est épanouie lui permettant de s'arroger ses tours de parole ; la régression de sa surdité centrale s'est esquissée puis confirmée.

2) **La spécificité de cette surdité centrale** : Le déficit se situait à un stade très élémentaire : celui de l'analyse acoustique des paramètres physiques du signal. Si l'on se réfère à la classification de Hirsh, le dysfonctionnement affectait le niveau de détection et de discrimination de tous les signes sonores : bruits - musique - langage.

3) **L'effet secondaire de ces troubles sensoriels d'origine centrale** : sur le traitement des phonèmes perçus avec distorsions acoustiques.

4) **L'intégralité du traitement sémantique et cognitif** qui s'est toujours avéré rigoureusement normal à condition que le message linguistique soit correctement perçu et par conséquent, à même d'être répété.

5) **Le caractère isolé du déficit**, sans qu'il s'accompagne du moindre signe aphasique.

6) **La sémiologie différentielle de cette surdité avec la surdité verbale** : à savoir : l'importance de certains déficits sensoriels, décelés aux épreuves d'explorations fonctionnelles audiolinguistiques ; l'intégrité des systèmes de traitement phonologique et sémantique.

7) **L'intérêt de l'efficacité des techniques de rééducation adoptées**, ayant eu pour objectif de traiter le seul facteur perturbé, à savoir : l'analyse sensorielle des signes sonores.

Bibliographie

- LHERMITTE F. - CHAIN F. - ESCOUROLLE R. - DUCARNE B. - PILLON B. «*Etude des troubles perceptifs auditifs dans les lésions temporales bilatérales*». Revue neurologique (Paris) 1980, 136, 5, 377, 380.
- BARRAQUER L. - BORDAS - PENACASANOVA J. - PONS IAZAZABAL L. «*Surdité centrale sans troubles aphasiques par lésion temporale bilatérale*». Revue neurologique (Paris) 1980, 136, 5, 377, 380.
- MENDEZ M. - JEEHAM J. «*Cortical auditory disorders & psychoacoustic*». J. neurol. neurosurg. 1988, 514, 64.
- LE CHEVALLIER B. - ROSSA M. «*Un cas de surdité corticale épargnant en partie la musique*». Revue neurologique (Paris) 1984, 140, 190, 201.
- ROUSSEAU M. - DEVOS P. «*Surdité, mutisme et troubles du comportement par lésions bi-temporales*» Cortex - 1983, 19, 557, 568.