



ROYAUME DU MAROC
UNIVERSITE SIDI MOHAMMED BEN ABDELLAH
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE
FES



EVALUATION DES IMPLANTÉS COCHLÉAIRES ÉTUDES RÉTROSPECTIVE

SERVICE OTO-RHINO-LARYNGOLOGIE

(A propos de 29 cas)

MEMOIRE PRESENTE PAR :
Docteur ELKROUITI Zakaria
Né le 08 Novembre 1983

POUR L'OBTENTION DU DIPLOME DE SPECIALITE EN MEDECINE
OPTION : OTO-RHINO-LARYNGOLOGIE

Sous la direction de :
Professeur : EL AMINE EL ALAMI MOHAMED NOURDINE

Session Mai 2017

SOMMAIRE

INTRODUCTION	7
RAPPELS FONDAMENTAUX.....	10
1/ Rappel physiologique :	11
1-1/ Audition normale :.....	11
1-1-1 / L'audition prénatale :.....	11
1-1-2/ L'audition post-natale	12
1-2/ L'audition avec implant cochléaire:	15
2/ Physiologie de la parole	18
l'implant cochléaire.....	22
I/ Histoire de l'implant cochléaire	22
1/ Naissance de l'implant cochléaire mono-électrode :.....	22
2/ Emergence de l'implant cochléaire muti-électrode :.....	22
3/ La course industrielle :	23
4. Les différents modèles d'implants cochléaires :	24
a. Cochlear (société australienne) :.....	25
b. Advanced Bionics (société américaine) :	26
c. Med-El (société autrichienne) :.....	27
d. Neurelec (société française) :	27
II. Implants cochléaires : conception et bases technologiques :.....	29
1. Présentation de l'implant cochléaire :	29
1-1/ La partie externe :.....	30
1-2/ La partie interne :.....	30
2. Les différents types d'implants cochléaires :.....	31
2.1. Le nombre d'électrodes :	31

2-1-1/ Monocanalaire :.....	31
2-1-2/ Multicanalaire :.....	31
2.2. La localisation anatomique des électrodes :	32
a. L'implant extracochléaire :.....	32
b. L'implant intracochléaire :.....	32
2.3. La polarité des électrodes :	33
ü Mode monopolaire :.....	33
ü Mode bipolaire :.....	33
3. Principes de fonctionnement de l'implant cochléaire :	33
III. Les indications de l'implantation cochléaire :.....	35
1. Implantation cochléaire chez l'enfant :	35
1.1 Age de l'implantation :	35
1.1. 1Audiométrie :	36
2. Implantation cochléaire chez l'adulte :.....	37
3. Le choix du côté à implanté :.....	38
4. Cas particuliers :	39
ü Ossification cochléaire :.....	39
ü Malformations d'oreille :.....	39
ü Handicap et implant :	39
ü Implantation cochléaire bilatérale :	40
5. Les contres indications de l'implantation cochléaire :	41
IV. Les limites de l'implantation cochléaire :.....	42
V. Bilan de pré-implantation cochléaire :.....	43
1. Bilan clinique	44
2. Bilan audiolgique :	44
3. Bilan radiologique :	46

a. Les avantages de l'IRM par rapport à la TDM :	47
b. Imagerie et malformations labyrinthiques :	48
c. Aspects particuliers orientant le diagnostic étiologique :	49
4. Evaluation orthophonique :	50
a. Mode de communication :	50
b. Perception auditive :	51
c. Production de la parole	51
_ La production vocale :	51
_ Expression orale :	52
5. Evaluation psychologique :	53
a. Réalisation d'un bilan psychologique et cognitif :	53
b. Vérification de l'absence de maladies mentales :	53
c. Détermination du degré de motivation :	54
6. Bilan étiologique de la surdité :	54
VI. La chirurgie de l'implant cochléaire :	59
A. Préparation à l'acte opératoire :	59
a. Méningite et vaccination :	59
b. Problème des pathologies otitiques :	60
B. Technique chirurgicale :	61
a. Anesthésie :	61
b. Position opératoire et préparation du patient :	61
c. Monitoring nerveux du nerf facial :	61
d. Technique opératoire :	62
e. Les incidents et les difficultés opératoires :	68
C. Suites post-opératoires et complications :	71
ü Les complications per-opératoires :	71

ü Les complications post-opératoires immédiates :	72
ü Complications post-opératoires tardives.....	73
VII. Réglages de l'implant cochléaire :	74
A. Matériel :	75
B. Fréquence dans le temps, durée d'une séance ;	75
C. Paramètres de réglage :	75
1. Réglage du T :	76
2. Réglage du C :	76
3. Activation ou désactivation des électrodes :	77
D. Réglages à partir de mesures objectives :	78
1. PEAE (appelé aussi EABR en anglais) :	78
2. NRT (Neural Response Telemetry) :	79
3. Mesure des impédance :	79
4. ESRT (réflexe stapédien électrique) :	80
E. Particularités du premier réglage :	81
VIII. Rééducation orthophonique :	83
IX. Evaluation orthophonique :	86
1./ Les outils d'évaluation :	86
v Protocole APCEI:	88
Ø Introduction:.....	88
Ø Intérêt du profil APCEI:.....	88
Ø Principe de cotation du profil APCEI :	89
Ø Choix des domaines évalués	89
2./ Implant cochléaire et surdités pré-linguales :	92
3./ Implantation cochléaire et surdités post-linguales :	94
4. / Implantation cochléaire et sujet âgé :	95

5./ Les facteurs influençant les résultats :	95
5-1./ Durée de surdité et âge de l'implantation :	95
5-2/ Investissement parental :	96
5-3/ Comorbidité.....	97
5-4/ Malformation cochléaire :.....	97
5-5/ Audition antérieure :	98
v Niveau de surdité :.....	98
v Évolutivité et perception auditive en pré-implantation :	98
5-6/ Mode de communication :.....	99
5-7/ Scolarisation :	99
5-8/ Test au promontoire :	100
5-9/ Implant bilatéral :.....	101
5-10/ Le modèle de l'implant :.....	101
C. Evaluation psychologique ou psychiatrique :.....	102
X. Coût de l'implantation cochléaire :.....	103
XI. Dépistage de la surdité :	104
XII. Les centres d'implantation cochléaire :.....	106
1. Législation de l'implantation cochléaire :.....	106
2. Conditions relatives à la composition de l'équipe multidisciplinaire :.....	107
a. Composition de l'unité clinique ORL :.....	107
b. Le rôle de l'équipe d'implantation cochléaire :	108
c. Le seuil d'activité :.....	108
d. Environnement technique :	108
e. Les réseaux :	109
RESULTATS.....	113
I / Données générales autour de l'implant:.....	114

II/Données épidémiologique :	115
III/ Données clinique:.....	118
DISCUSSION.....	128
I. Résultats de l'implantation cochléaire pédiatrique	129
II. Facteurs influençant les résultats	132
III. Méningite et vaccination	140
BIBLIOGRAPHIE	142

INTRODUCTION

Les implants cochléaires sont des prothèses électriques qui ont pour rôle de pallier une déficience bilatérale de l'oreille interne, qu'elle soit profonde ou sévère, acquise ou congénitale. Contrairement aux prothèses auditives classiques, qui agissent par l'intermédiaire de l'organe de Corti, les implants cochléaires stimulent directement les neurones auditifs.

Les premiers patients ayant bénéficiée d'une implantation cochléaire ont tout d'abord été les adultes devenus sourds. Puis, l'indication s'est étendue chez les enfants sourds postlinguaux, puis aux enfants sourds pré-linguaux et congénitaux. Le premier implant pédiatrique a été posé il y a plus de 30 ans. Depuis, les avancées cliniques et technologiques ont permis aux enfants avec une surdité congénitale pré-linguale d'atteindre un niveau de perception et un développement du langage de bonne qualité. Cette technique nécessite l'intervention d'une équipe multidisciplinaire très bien organisée (chirurgien, orthophoniste, psychologue, audioprothésiste), disposant de moyens matériels et surtout humains adaptés aux besoins, tout particulièrement chez les jeunes enfants. Globalement, le développement des implants cochléaires et les résultats qui en ont été le fruit, ont contribué à une meilleure connaissance de la surdité, même si beaucoup de problèmes restent en suspens. Le développement des programmes de dépistage de la surdité en milieu néonatal devrait aider grandement à encore améliorer les résultats globaux de l'implantation cochléaire.

L'implantation cochléaire est une technique sûre, efficace lorsqu'elle s'adresse à des populations correctement sélectionnées. Notre travail reflète l'expérience du service d'ORL et de chirurgie cervico-faciale du CHU Hassan II de Fès dans le domaine de l'implantation cochléaire et se fixe comme objectifs de :

- v Rappeler les particularités du développement du langage chez l'enfant norm-entendant, sourd et implanté .
- v Faire le point sur les différents type d'implant cochléaire et leurs mode de fonctionnement.
- v Décrire l'accompagnement de l'enfant sourd du diagnostique jusqu'au stade de la parole.
- v Evaluer l'impact de l'implant cochléaire sur la qualité de vie de ces enfants sourds profond ainsi de faire le point sur l'évolution, le développement du langage de l'audition, des fonction cognitives et des comportement psycho-sociaux de ces enfants.

Rappels fondamentaux

1/ RAPPEL PHYSIOLOGIQUE

1-1/ Audition normale :

1-1-1 / L'audition prénatale :

L'audition est un sens fonctionnel avant la naissance[1]. La différenciation des cellules sensorielles de l'organe de Corti, et la formation des connexions avec le système nerveux central se développent entre la 9ème et la 12ème semaine post-conceptionnelle.

Le début du fonctionnement foetal se fait entre la 18ème et la 20ème semaine. Le développement anatomique et fonctionnel est terminé entre la 28ème et la 30ème semaine . Les structures de l'oreille interne étant en place et fonctionnelles au 6ème mois de gestation, cela explique les incontestables observations de l'audition foetale.

- Les bruits endogènes d'origine maternelle et placentaire : bruits cardiovasculaires, borborygmes digestifs, « ressac » de la respiration, bruits du placenta lors des mouvements ne dépassent pas 40 dB et se situeraient dans les fréquences très graves, inférieures à 700 Hz.

- La voix maternelle, transmise par les tissus et les os jusqu'à l'utérus : parlée à un niveau de 60 dB, cette voix « filtrée » émergerait à 24 dB ,

- Les bruits extérieurs ou plutôt certaines composantes de ces bruits : « à travers le ventre maternel, les condition de réception de l'onde acoustique sont très différentes de celles que nous connaissons. Le foetus baigne dans un milieu liquidien, les sons sont filtrés par le corps de la mère et recouverts par le bruit de fond des organes.

De nombreuses études expérimentales montrent que des stimulations acoustiques du milieu extérieur induisent chez le foetus des réponses cardiaques et comportementales dès l'âge gestationnel d'environ six mois et demi [2].

Les nouveau-nés sont très sensibles aux variations prosodiques de la parole : dès l'âge de 6 semaines, ils distinguent, sur la base des intonations, les discours de leur mère de ceux d'une inconnue. Face à un discours monotone, ils ne manifestent plus de préférence. A 4 mois, le bébé « préfère » le discours qui lui est adressé, sur le « registre bébé » (voix haut perchée, un peu chantante, avec des intonations très marquées) plutôt que le discours adressé aux adultes .

Le nouveau-né entend à la naissance alors que les structures cérébrales auditives n'achèveront leur maturation que vers 4 ou 6 ans.

1-1-2/ L'audition post-natale

Le son va stimuler l'oreille de deux manières :

- par voie ou conduction aérienne en transitant par les trois parties de l'oreille,
- par voie ou conduction osseuse en stimulant directement l'oreille interne par “vibration” des structures osseuses qui l'entourent.

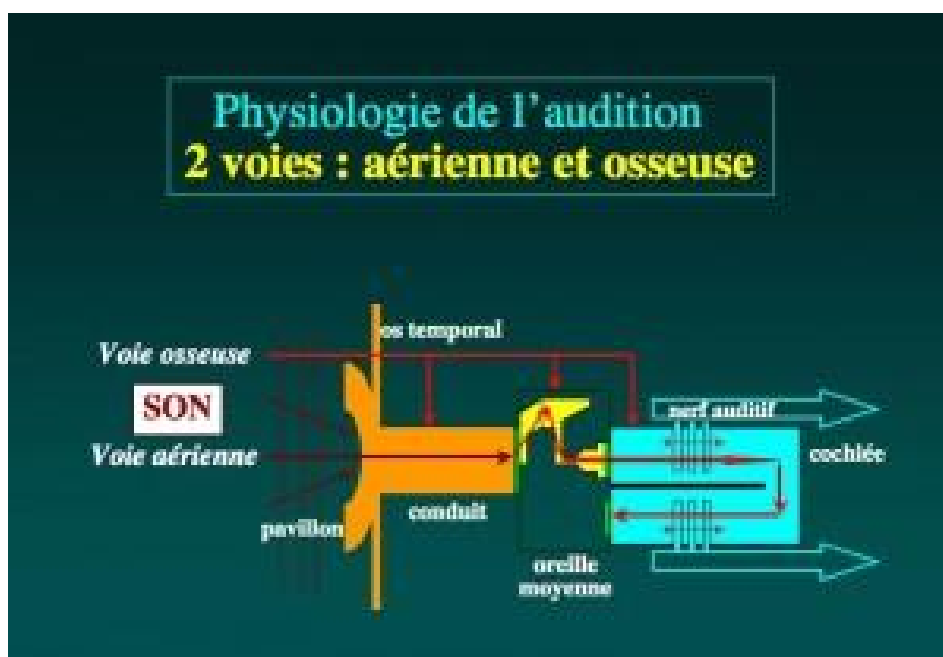


Figure 1: physiologie de l'audition

La conduction aérienne est la plus performante et la plus utilisée dans une oreille normale. D'abord d'aspect ondulatoire, le son est capté par le pavillon et focalisé dans le conduit auditif externe puis amené à travers le conduit auditif externe

au tympan pour le faire vibrer. Lorsqu'il atteint le tympan, le son est transformé en énergie mécanique. Il est ensuite partiellement amplifié par les osselets et transmis dans l'oreille interne par le mouvement de piston de l'étrier qui va mettre à son tour en mouvement la périlymphe contenue dans la rampe vestibulaire. Comme la périlymphe est incompressible, le système a besoin d'une "soupape" à l'autre extrémité. C'est le jeu des fenêtres : l'étrier appuie sur la fenêtre ovale à l'entrée de la rampe vestibulaire, le mouvement du liquide remonte cette rampe jusqu'au sommet de la cochlée puis redescend par la rampe tympanique, mettant finalement en mouvement la fenêtre ronde qui se situe à l'autre extrémité du système. Le mouvement de la périlymphe va lui-même mettre en mouvement par "vague de compression" l'endolymphe contenue dans le canal cochléaire en appuyant sur la paroi supérieure du canal, la membrane de Reissner. Cette membrane étant souple, son mouvement va stimuler à son tour les stéréocils des cellules ciliées externes (CCE) et internes (CCI) de l'organe de Corti et les mettre aussi en mouvement. Les cellules ciliées externes vont servir d'amplificateur cochléaire et les cellules ciliées internes d'analyseur de fréquence. Chaque fréquence sonore va donc stimuler la cochlée à un certain niveau dans les spires de celle-ci. Les basses fréquences sont captées par le sommet de la cochlée, l'apex, et les hautes fréquences par la base de la cochlée.

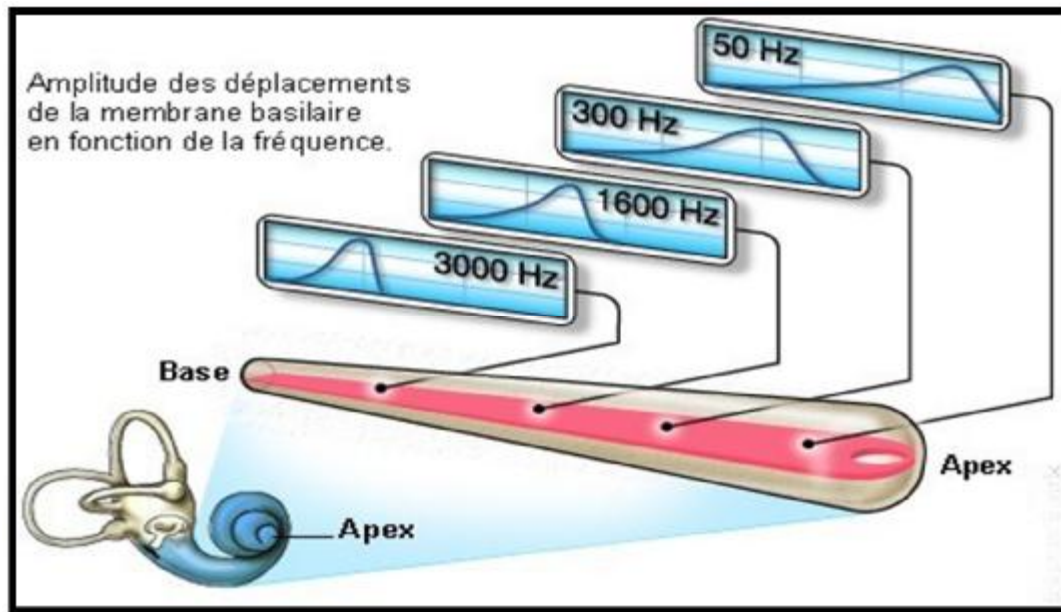


Figure 2: Tonotopie cochléaire

Le mouvement des stéréocils induit une contraction et une réaction biologique dans les cellules ciliées avec dépolarisation par modification des ions contenus dans les cellules et le canal cochléaire, ce qui provoque une réaction électrophysiologique au niveau des filaments nerveux du nerf auditif placés à la base des cellules ciliées.

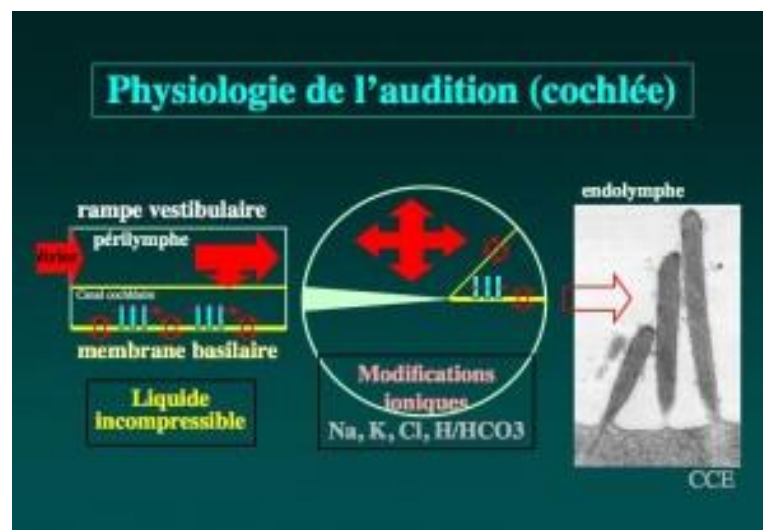


Figure 3: physiologie de l'audition

Le son est ainsi transformé en énergie électrique pour être finalement envoyé au cerveau et interprété. C'est un mécanisme délicat et très complexe de transformation d'énergie.

On parle de surdit  lorsque ce m canisme est perturb . Diff rentes sortes de surdit  sont possibles, ceci en fonction de la partie de l'oreille touch e. On diff rencie ainsi la surdit  de transmission qui concerne le syst me qui transmet le son, c'est- -dire l'oreille externe et l'oreille moyenne et la surdit  de perception qui concerne la partie qui va r ceptionner le son et l'envoyer au cerveau, c'est- -dire l'oreille interne et les voies nerveuses auditives. On parle encore de surdit  mixte lorsque les deux syst mes sont touch s en m me temps.

1-2/ L'audition avec implant cochl aire:

Dans le cas d'une implantation cochl aire, la sensation auditive r sulte donc d'une stimulation directe du nerf auditif par les  lectrodes qui remplacent la cochl e d fectueuse. Il faut pr ciser  galement que la stimulation  lectrique produite par les  lectrodes implant es dans la cochl e n'est pas aussi compl te que celle produite par une cochl e normale.

Apr s la p riode des premiers r glages, le sujet peut percevoir toutes les fr quences de 125 Hz   8000 Hz entre 30 et 40 dB environ. De plus, les fr quences aigu s peuvent  tre exploitées alors que cela est rarement possible avec des proth ses conventionnelles pour un sourd profond.

L'implant cochl aire apporte d'avantage de b n fices   l'enfant sourd profond dans le domaine de la perception et de la production de la parole que les proth ses auditives conventionnelles[4] . Cependant, la stimulation  lectrique supprime la fonction analytique tonotopique de la cochl e ce qui rend la sensation auditive tr s diff rente.

La d tection de sons   seuil confortable, l'am lioration de l'identification de sons de la parole, l'am lioration de la perception de la parole[5], la lecture labiale, l'augmentation du r pertoire phonologique et du vocabulaire, le d veloppement de la communication orale sont les principaux b n fices attendus de l'implant.

Il permet l'accès au monde sonore familier et des interactions plus fréquentes et plus stimulantes avec l'environnement de la personne qui en bénéficie. Les interactions sont également facilitées car les informations que fournit l'implant complètent la lecture labiale et facilitent la réception du langage parlé.

Les informations auditives sont traitées sur des bandes fréquentielles allant de 125 à 8000 Hz et les intensités peuvent varier de 30 à 70 dB. De ce fait, l'implant améliore considérablement l'intelligibilité de la parole et donc de l'accès au langage oral.

L'implant cochléaire améliore également la qualité de la voix et de la parole: le système phonologique s'installe plus rapidement et est plus précis que chez les sourds profonds appareillés, la parole de l'enfant devient plus intelligible, l'intonation est plus variée.

L'implant permet des effets bénéfiques non seulement sur la compréhension mais aussi sur l'expression, en effet, les enfants implantés ont un langage en expression qui évolue plus rapidement que les enfants non implantés. De plus, les enfants sourds implantés accèdent à une audition fonctionnelle qui leur permet de comprendre des mots et des phrases sans aide visuelle ni contextuelle[6] .

En règle générale, les enfants sourds ont des difficultés dans l'organisation spatio-temporelle, attribuées à un défaut de structuration des éléments perceptifs. Mais la perception des bruits permise par l'implant influencerait l'organisation perceptive de l'espace, et donc la capacité de penser.

En 2003, Virole a également démontré que les enfants implantés sembleraient présenter une amélioration de l'adaptation socio-affective générale au fil du temps et des résultats de profils socio-affectifs comparables à ceux d'enfants entendants[7] .

Enfin, l'implantation cochléaire permet de mettre en évidence et de prendre en compte plus précocement des troubles associés à la surdité (dysphasie, troubles

comportementaux, troubles d'apprentissage, etc.) que chez des enfants sourds appareillés.

D'autres facteurs entrent en compte dans la perturbation des capacités de perception auditive avec implant, ils sont en rapport avec l'âge d'implantation, la durée de port quotidien, l'ambiance sonore, la rapidité du débit, etc.

En effet, avant l'implantation, la perception auditive a été quasiment nulle pendant une période plus ou moins longue, la réactivation des voies centrales dépend de la durée de cette période.

L'enfant implanté reste sourd et dépendant d'un appareil avec des repères qui se modifient au cours des réglages. De plus, certaines situations de la vie quotidienne nécessitent l'arrêt du port de l'implant (durant le sommeil, le bain du bébé, les activités sportives, etc.) ce qui crée des lacunes dans le continuum auditif de l'enfant. Les habiletés auditives de l'enfant dépendent d'un appareillage au fonctionnement parfois instable [6].

On sait également que l'environnement sonore dans lequel se trouve l'enfant implanté a un impact sur la réception du message sonore, de ce fait, dans un environnement bruyant, le décodage d'informations nouvelles ainsi que la reconnaissance de messages connus seront altérés.

Le niveau d'intensité de la parole ainsi que la rapidité du débit sont également des éléments qui entrent en jeu dans la qualité de la perception du message acoustique par l'enfant sourd implanté cochléaire.

Tous ces éléments mettent en évidence l'importance de l'intérêt à porter au développement de la communication et plus précisément du langage oral chez le jeune enfant sourd implanté.

2/ Développement de la parole [9]

Il est utile de connaître les stades de développement habituels de l'enfant lorsque celui-ci apprend à parler et à communiquer. Ces stades sont des intervalles, et que ces intervalles sont approximatifs. Chaque bébé, chaque tout-petit et chaque enfant atteint différentes habiletés à différents moments à l'intérieur de l'intervalle. Certains traits caractéristiques du développement du langage sont décrits ci-dessous pour chacun des stades de développement.

Le langage se divise généralement en deux catégories : le langage réceptif et le langage expressif. Le langage réceptif est en fait la compréhension des expressions et des mots des autres. C'est cette habileté que les enfants développent en premier. Le langage expressif est la capacité de l'enfant à s'exprimer. Au fur et à mesure que les enfants améliorent leurs capacités langagières, ils ont tendance à mieux comprendre qu'ils ne peuvent parler. Autrement dit, leur langage réceptif est presque toujours meilleur que leur langage expressif.

Il est important de noter que les enfants nés prématurément présentent souvent un retard de langage.

v De 8 à 12 mois

- ü il pointe les objets qu'il veut.
- ü il secoue la tête pour dire « non ».
- ü il dit « au revoir » d'un signe de la main.
- ü il utilise les sons comme s'ils étaient des mots.
- ü il utilise un jargon.
- ü il imite les sons des adultes.

v De 12 à 18 mois

- ü il commence à développer un vocabulaire passif de mots qu'il comprend. Par exemple, il est capable de nommer des objets pointés par un adulte;
- ü il comprend des mots utilisés seuls et des phrases courtes;
- ü il utilise environ de 10 à 20 mots pour désigner des objets.

v De 18 à 24 mois

- ü il comprend les questions et les directives simples;
- ü il commence à combiner deux mots pour faire une phrase;
- ü son vocabulaire expressif, ou les mots qu'il utilise lorsqu'il parle, augmente à environ 200 mots;
- ü il commence à utiliser la forme négative : « pas de jus ».

v De 24 à 36 mois

Pendant cette période, votre enfant commencera à utiliser des phrases formées de trois mots. La longueur de ses phrases augmentera au cours de cette période. Sa grammaire deviendra plus exacte. Voici quelques autres faits :

- ü il utilise des prépositions comme « dans » et « sur ».
- ü il ajoute « ant » aux verbes : « aller » devient « allant ».
- ü il ajoute les verbes auxiliaires : « Je suis allé ».
- ü il utilise le pluriel pour indiquer qu'il y en a plus qu'un : « chiens », « chevaux ».
- ü il commence à ajouter « un » et « le » aux phrases.
- ü il apprend à utiliser les pronoms, les négations et les conjonctions dans des phrases : « il », « ne pas », « et ».

L'enfant commencera également à utiliser le langage à des fins plus complexes:

- ü il comprend beaucoup de concepts : en dedans – en dehors, gros – petit, aller – arrêter, animaux, jouets, dessus – dessous.
- ü il suit les directives à deux parties : « prends ton manteau et tes mitaines ».

- ü il suit des histoires simples dans les livres.
- ü il commence à demander « pourquoi? ».
- ü il devient un raconteur d'histoires.
- ü il peut faire les sons suivants : h, p, m, d, et k.
- ü 75 % à 100 % du langage de l'enfant est compréhensible.

v De trois à cinq ans

Votre enfant comprendra maintenant presque tout ce qu'on lui dit. Ses phrases et ses histoires deviendront plus complexes. Ses capacités conversationnelles s'amélioreront. Il saura comment attirer l'attention de quelqu'un pour engager une conversation et prendre la parole à son tour dans une conversation. Son vocabulaire passera d'environ 1000 mots à l'âge de trois ans à 5000 mots ou plus à l'âge de cinq ans.

À l'âge de trois ans, 75 % de ce que dit un enfant devrait être compréhensible par un parfait inconnu.

Sa grammaire deviendra plus complexe, par exemple :

- ü il relie les idées dans les phrases en utilisant « et », « parce que », « quoi », « quand », « mais », « cela », « si », « donc ».
- ü il utilise les pronoms correctement : je, elle, il, lui, moi, le mien, ils;
- ü il inverse l'ordre des mots pour poser des questions : « Que fait-il? » au lieu de « Quoi il fait? ».
- ü il fait des questions à l'aide des verbes auxiliaires : « Est-il malade? ».
- ü Il utilise les formes avancées du négatif : « n'ai aucun »; « n'a jamais ».
- ü surgénéralisation de certaines règles : « je venrai », « vous faisez ».

Entre trois et cinq ans, la capacité de votre enfant à prononcer les lettres et les lettres mixtes se développera. Les enfants sont capables de produire les sons particuliers suivants :

ü à trois ans : w, b, t, f, g, gn, n.

ü à quatre ans : l, ch, s, j.

ü à cinq ans : z, r.

l'implant cochléaire

I/ Histoire de l'implant cochléaire

1/ Naissance de l'implant cochléaire mono-électrode :

C'est à Paris en 1957 que la grande histoire de l'implant cochléaire débute. Charles Eyriès, otologiste et anatomiste, a l'idée de stimuler directement la VIIIème paire crânienne chez un patient présentant une cophose bilatérale suite à une otite chronique cholestéatomateuse. Il implante un prototype réalisé par André Djourno, professeur de physique médicale, qui travaille alors sur la stimulation des muscles à distance. Les premiers résultats sont encourageants, mais très vite l'appareil ne donne plus de résultats, probablement par défaut d'étanchéité. Plus tard, c'est W. House qui reprend les travaux et a l'idée d'introduire l'électrode de stimulation par la fenêtre ronde afin de rendre l'électrode plus stable. House implante de nombreux sourds qui sortent ainsi du monde du silence, cependant la stimulation ne permet pas une bonne discrimination, seul le rythme de la parole est reconnu[9].

2/ Emergence de l'implant cochléaire muti-électrode :

Les implantations réalisées par W. House ne permettent qu'une reconnaissance du rythme de la parole sans compréhension. Des recherches s'engagèrent donc sur un implant permettant de stimuler les contingents nerveux de manière à permettre une discrimination. L'équipe de B. Simmons de San Fransisco réussit à obtenir des réponses différentes au niveau du colliculus inférieur en stimulant le nerf auditif à des endroits différents. Puis l'équipe de Merzenich prouva que des stimulations par plusieurs électrodes entraînaient des réponses différenciées dans les formations auditives corticales chez le macaque. W. House essaya d'appliquer cette technique en passant par la fenêtre ronde, cependant les résultats escomptés n'arrivèrent pas en

raison de la diffusion de l'influx nerveux à l'ensemble des fibres nerveuses par les liquides labyrinthiques. Michelson trouva la solution et réussit à stimuler 4 endroits différents par 4 électrodes de longueurs différentes. Ainsi, vint l'idée d'isoler les différentes électrodes afin que la stimulation ne soit pas diffusée aux éléments nerveux alentours. C'est Chouard et MacLeod qui les premiers isolèrent les électrodes les unes des autres par du silastène et aboutirent à une reconnaissance de mots sans lecture labiale après implantation et orthophonie. Le premier implant cochléaire multi-électrode fut posé le 22 Septembre 1976 à l'hôpital Saint Antoine.

3/ La course industrielle :

Par la suite, l'implant était à perfectionner, notamment au niveau de la miniaturisation de l'appareil. De nombreuses nations (Australie, Autriche, France, USA) se lancèrent dans la recherche sur l'implant cochléaire. Les australiens mirent au point un implant dont le traitement du signal permettait de coder le voisement ainsi que le premier et le deuxième formant des voyelles. Devant ces progrès, l'implant australien prit l'avantage et la Food and Drug Administration approuva en 1984 l'implant australien dans ses indications pour l'adulte. 4/ De nos jours : Aujourd'hui, il existe 4 marques d'implants cochléaires, dont chacun possède ses propres caractéristiques notamment dans la stratégie de codage de l'information .

4. Les différents modèles d'implants cochléaires :

Les implants cochléaires actuels diffèrent sur de nombreux points tels que le design des électrodes (placement, nombre et configuration), le type de stimulation et le type de traitement du signal utilisé pour le codage de la parole. Toutefois, les principaux éléments sont partagés par tous les systèmes.

Il existe de nombreux types de porte-électrodes, selon les paramètres suivants: nombre d'électrodes, type de faisceau et longueur de stimulation. Les implants cochléaires disponibles aujourd'hui ont tous le trait commun d'être multicanaux, en possédant de 16 à 24 électrodes. La reconnaissance optimale des consonnes dans le silence est atteinte avec 4 électrodes. Pour les voyelles et les mots monosyllabiques, il faut 6 à 8 électrodes. De fait, augmenter le nombre d'électrodes à plus de 8 ne semble pas apporter une meilleure perception des sons, mais permet une intelligibilité améliorée dans un milieu bruyant. Cette dernière est maximale avec 14 à 16 électrodes. Ainsi, aujourd'hui, tous les implants possèdent au minimum 16 électrodes. Les particularités des différents implants et la multiplicité des gammes à disposition rendent aujourd'hui possible l'adaptation aux divers cas cliniques, selon l'anatomie de la cochlée propre à chaque patient (l'électrode courte pour palier les déficiences auditives sur les fréquences aiguës; l'électrode droite pour une cochlée ossifiée; l'électrode fine et flexible pour un meilleur contact péri- modiolaire...).

Le nombre d'implantation cochléaire croît ainsi régulièrement et de manière soutenue. Ce phénomène est dû aux progrès de la technique qui élargissent les indications de cet appareillage. La miniaturisation des microprocesseurs et des composants électroniques, l'amélioration du traitement du signal pour une perception se rapprochant chaque jour un peu plus d'une audition normale physiologique, la conservation de l'audition résiduelle, avec notamment la stimulation électro-acoustique, sont autant de facteurs favorables. Nous citerons les implants cochléaires

multicanaux les plus utilisés dans le monde actuellement. Aujourd'hui, il existe dans le monde 4 fabricants d'implants cochléaires listés par ordre décroissant du nombre total d'implants posés.

a. Cochlear (société australienne) :

Cochlear fabrique le système d'implant cochléaire Nucleus Freedom, constitué d'une partie interne comprenant 22 électrodes , et de deux variantes de processeur :

- le processeur Freedom contour d'oreille .
- le processeur Freedom avec boîtier de pile déporté .

Le système Nucleus 22 et Nucleus 24 (processeurs boîtier SPrint, processeurs contour Esprit, et Esprit 3G) constituent les anciens systèmes du modèle de la marque.

Le processeur Nucleus Freedom est compatible avec les implants du système Nucleus 24, ce qui permettra aux porteurs de ces implants de bénéficier des progrès techniques lorsqu'ils devront remplacer leur processeur.



Figure 4: Implant cochléaire Cochlear.

b. Advanced Bionics (société américaine) :

Advanced Bionics fabrique le système d'implant cochléaire HiRes Bionic Ear, constitué d'une partie interne (Hires 90k) avec 16 électrodes , et de deux variantes de processeur :

- le processeur contour d'oreille Auria
- le processeur boîtier Platinum .



Figure 5: Implant cochléaire Advanced Bionics

c. Med-El (société autrichienne) :

Med-El fabrique le système d'implant cochléaire Maestro, constitué des parties internes Pulsar (figure 26) et Sonata comprenant 24 électrodes, et des processeurs Opus 1 et Opus 2.

Ces deux processeurs sont des contours d'oreille classiques, le second ayant la particularité de disposer d'une télécommande qui remplace les boutons de réglage sur le processeur. La société Med-El semble surtout connue en Europe.



Figure 6: Implant cochléaire Med-El

d. Neurelec (société française) :

Neurelec fabrique le système d'implant cochléaire Digisonic SP, constitué d'une partie interne avec 20 électrodes , et de deux variantes de processeur :

- le Digisonic SP , qui est un contour d'oreille classique,
- le Digisonic SP'K , plus spécialement destiné aux enfants, constitué d'un contour plus petit que le précédent, relié à un boîtier de piles déporté .

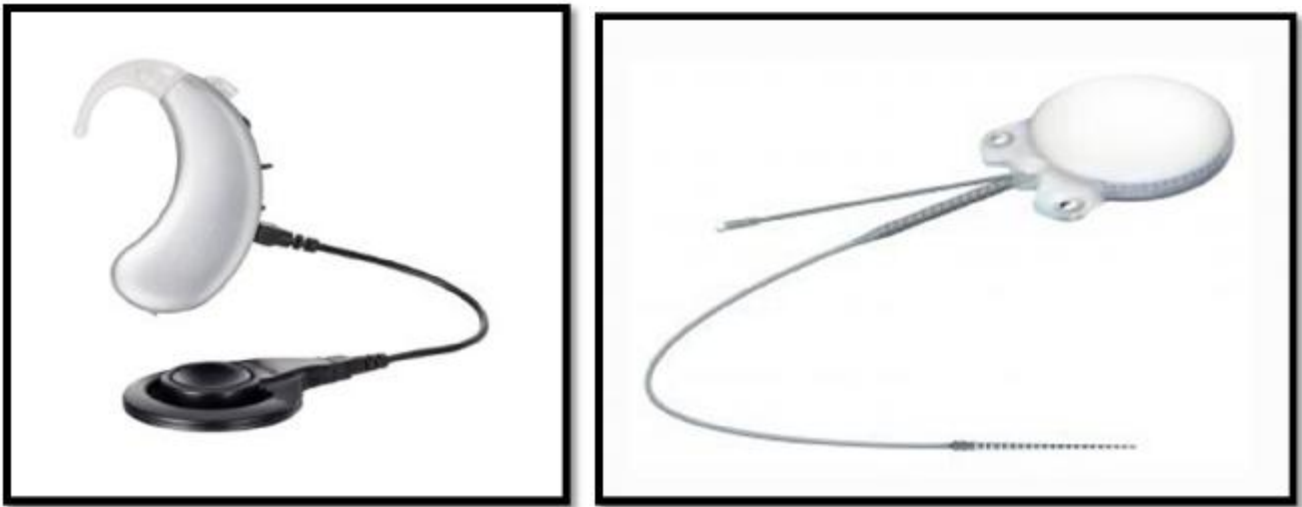


Figure 7: Implant cochléair Neurelec

II. Implants cochléaires : conception et bases technologiques :

1. Présentation de l'implant cochléaire :

L'implant cochléaire est un dispositif électronique assurant la transduction de l'énergie sonore en un signal électrique codé transmis directement aux ganglions spiraux, court-circuitant ainsi les cellules cochléaires absentes ou non fonctionnelles. Ce message est ensuite véhiculé, par les voies auditives, jusqu'au cortex auditif, restaurant ainsi une sensation sonore. Le cerveau devra alors apprendre ou réapprendre à décoder ce nouveau message qui est très appauvri comparativement à celui transmis par un appareil auditif normal. La vitesse d'apprentissage de ce nouveau code auditif sera fonction de nombreux paramètres, parmi lesquels, la qualité de la lecture labiale, l'entourage familial, la maîtrise antérieure de plusieurs langues vivantes et la motivation du patient .

Schématiquement le système comporte une partie externe et une partie interne.

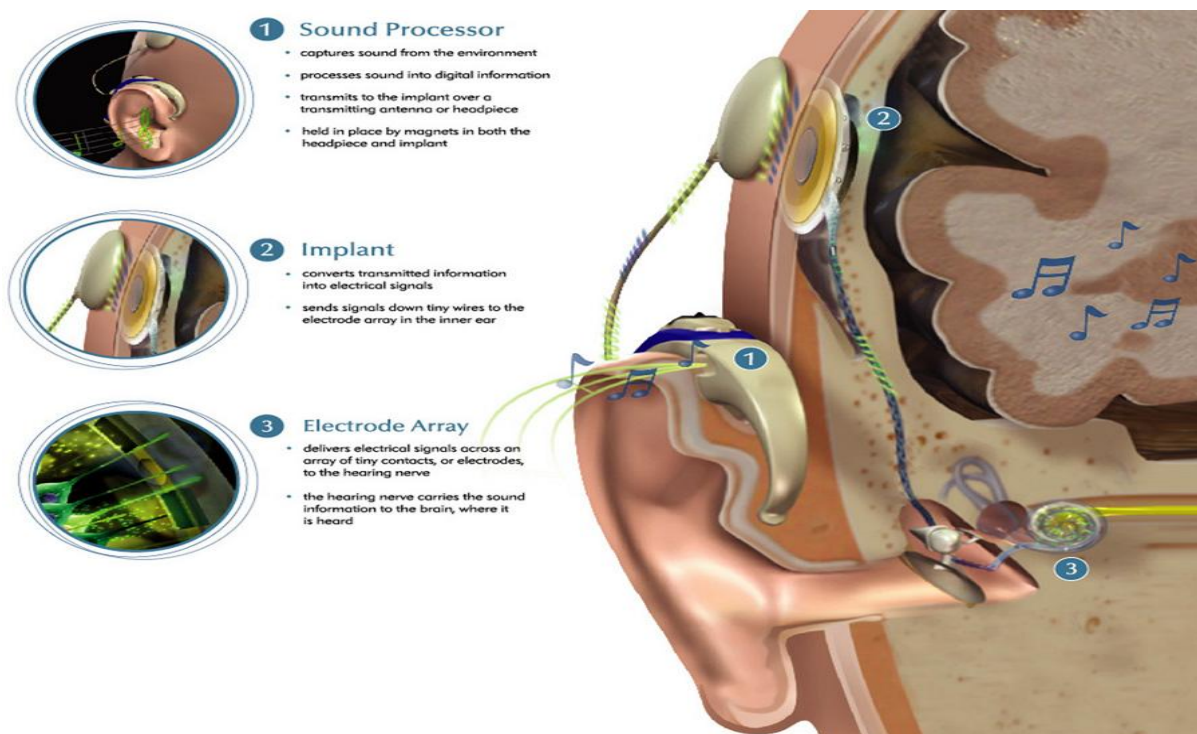


Figure 8: Présentation et disposition générale de l'implant cochléaire

1-1/ La partie externe :

Elle comprend :

- un petit microphone placé derrière l'oreille qui recueille les sons;
- un processeur vocal, qui réalise le codage en impulsions électriques, il comporte aussi les batteries ou piles apportant l'énergie au système ; Une antenne, reliée au processeur vocal par des fils, maintenue en place en regard de l'implant au niveau de la mastoïde grâce à un aimant, et qui permet le passage transcutané des informations vers celui-ci.

1-2/ La partie interne :

Elle comprend :

- l'implant proprement dit, placé chirurgicalement, avec le récepteur/stimulateur logé dans la mastoïde, en regard duquel est placé l'antenne;
- le faisceau d'électrodes introduit dans la cochlée et qui prolonge le récepteur. Les électrodes sont insérées dans la rampe tympanique de la cochlée, l'extrémité distale étant habituellement située à une profondeur de 20 à 25 mm.

Chacune des électrodes constitutives est formée d'un circuit soigneusement isolé pour éviter tout passage de courant continu, une telle contamination risquant d'avoir des effets nuisibles aussi bien sur les tissus cochléaires avoisinants que sur l'électrode elle-même (corrosion) . Les matériaux utilisés pour l'implantation cochléaire sont caractérisés par leur biocompatibilité . C'est-à-dire par leur capacité à s'intégrer à l'organisme, les réactions à un corps étranger étant réduites au minimum.

2. Les différents types d'implants cochléaires :

La classe et les performances d'un implant classique dépendent de nombreuses variables indispensables à connaître :

2.1. Le nombre d'électrodes :

2-1-1/ Monocanalaire :

Dans un système monocanal une seule information est traitée, Il n'existe dans ce cas qu'une seule électrode active. Quelle que soit sa situation, elle stimule la cochlée de façon globale et non sélective, soit en restituant le signal microphonique avec son spectre fréquentiel (transmission analogique), soit en codant des impulsions extraites d'éléments bien précis du message[14].

L'implant à canal unique, s'il permet une certaine discrimination de mots ou expressions, voire même de certains phonèmes, ne fournit cependant pas assez d'information pour permettre à un sujet sourd profond de converser sans l'utilisation de la lecture labiale .

2-1-2/ Multicanalaire :

Il peut utiliser de 4 à 32 électrodes, réparties sur un présentoir en un agencement qui tente de respecter la tonotopie naturelle. Le message est alors découpé en autant de bandes fréquentielles pour être envoyé aux électrodes correspondantes disposées tout au long de la cochlée. Chaque électrode a pour but de stimuler une zone sensorielle spécifique, ce qui doit intuitivement aboutir à une discrimination[15] . Tous ces facteurs expliquent qu'en théorie les performances en multicanal soient supérieures à celles d'un monocanal.

2.2. La localisation anatomique des électrodes :

a. L'implant extracochléaire :

Dans ce cas, la ou les électrodes restent à la surface de la cochlée;

l'électrode active est en règle fixée soit au promontoire, soit dans la niche de la fenêtre ronde[16]. L'avantage est qu'elle reste à distance respectable des cellules ciliées, assurant le respect d'un contingent résiduel dont la survie peut se révéler potentiellement très précieuse pour le futur.

Par contre, à excitation équivalente, la stimulation consomme plus d'énergie qu'en intra, et encore plus pour franchir la capsule otique du promontoire que la membrane de la fenêtre, plus fine et d'épaisseur beaucoup plus constante d'un individu à l'autre[14]. Etant plus éloignée des fibres du nerf auditif, cette électrode devra utiliser des niveaux de courant plus élevées. C'est le cas de l'implant mis au point par FRACHET pour lequel la stimulation a lieu au niveau de la fenêtre ovale.

b. L'implant intracochléaire :

Dans la majorité des cas, là où les électrodes sont introduites dans la rampe tympanique au travers de la fenêtre ronde, à une profondeur oscillant entre 20 et 25 mm. Cette pénétration présente évidemment deux avantages : la proximité des fibres nerveuses, donc la faiblesse des seuils de puissance électrique requis, et la plus grande précision du ciblage sensoriel in situ. Pour ces mêmes raisons, on doit aussi lui reprocher le risque de lésion des fibres auditives résiduelles lorsque le diagnostic de surdité totale du patient à implanter n'est pas absolument certain, comme et surtout chez l'enfant en bas âge.

2.3. La polarité des électrodes :

ü Mode monopolaire :

Le passage du courant s'effectue entre l'électrode active cochléaire et une électrode de référence temporale. L'énergie nécessaire est alors importante et il n'y a pas de stimulation sélective des fibres en raison de la diffusion globale du courant électrique. Ce mode est donc associé tout naturellement à l'implant monocanal[14].

ü Mode bipolaire :

L'électrode active et de masse forment deux surfaces de contact, faiblement distantes, entre lesquelles passe le courant. La consommation d'énergie est moindre et le champ excité minime, d'où une stimulation qui est beaucoup plus sélective. Aussi l'emploie-t-on idéalement pour les multi-canaux. Actuellement pour le choix d'un implant intra-cochléaire multi-électrodes qui permet de meilleurs résultats potentiels.

3. Principes de fonctionnement de l'implant cochléaire :

L'implant cochléaire supplée la fonction d'une cochlée détruite en transformant le signal acoustique en un signal électrique qui va stimuler directement le nerf auditif. Voici une description des étapes du fonctionnement d'un implant boîtier [17]:

- 1- Le message sonore est capté par un microphone miniaturisé placé au niveau du pavillon de l'oreille sur un support qui ressemble à une simple prothèse auditive (ou contour d'oreille).
- 2- Le son est transmis à un microprocesseur contenu dans un boîtier de la taille d'un paquet de cigarettes. Dans ce processeur, le son subit un codage aboutissant à la transformation du message sonore en message électrique.

Le codage c'est la transformation du signal acoustique en signal électrique. L'implant ne restitue pas l'ensemble des fréquences audibles sur l'ensemble des

intensités. Il est nécessaire d'éliminer tous les sons nuisibles ou inutiles et de ne garder que ceux qui peuvent servir efficacement à la restitution de l'environnement sonore et de la parole. Pour cela, une première étape d'amplification-compression-filtrage est nécessaire. Alors qu'une oreille normale a une dynamique de 120 dB[18], une oreille sourde stimulée a une dynamique de 5 à 40 dB. Le but de la compression par l'implant est de permettre d'entendre les sons faibles et de tolérer les sons forts.

- 3- Le processeur de son convertit le signal électrique en un code spécifique déterminé comme étant le plus approprié pour la compréhension du son et de la parole.
- 4- Après ce traitement, le signal codé électriquement est renvoyé à une antenne plaquée dans les cheveux de la région rétro-auriculaire. Cette antenne adhère de façon électromagnétique à un récepteur implanté dans l'os temporal et le message est transmis à ce récepteur par onde radio à travers la peau.
- 5- Le récepteur-stimulateur décode les signaux et envoie des trains d'ondes électriques aux faisceaux d'électrodes.
- 6- Les contacts des électrodes stimulent directement les fibres nerveuses dans la cochlée sans utiliser les cellules ciliées endommagées. La stimulation nerveuse peut se faire soit par des ondes sinusoïdales, soit par des impulsions (pulses). Dans les systèmes multi-canaux intra-cochléaires, les signaux codant pour les fréquences graves sont délivrés aux électrodes de l'apex et les signaux codant pour les fréquences aiguës aux électrodes de la base: c'est le principe de la tonotopie cochléaire.
- 7- La stimulation des fibres nerveuses provoque des impulsions électriques transmises au cerveau où elles sont interprétées en tant que son.

L'ensemble du processus (de la réception des sons jusqu'à leur traitement par le cerveau) se déroule si rapidement que l'utilisateur entend les sons instantanément.

III. Les indications de l'implantation cochléaire[19] :

Seules les surdités neurosensorielles de perception, d'origine périphérique (lésion des cellules ciliées) peuvent bénéficier d'un implant cochléaire souvent unilatérale.

1. Implantation cochléaire chez l'enfant :

Les critères déterminant les indications d'implantation pédiatrique ont fait l'objet d'un

consensus en 1995 . Depuis les indications se sont élargies et les experts ont proposé :

1/ Age de l'implantation :

L'implantation doit être la plus précoce possible, sous réserve qu'un bilan de surdité profonde, un accompagnement orthophonique et un essai prothétique aient été réalisés. Chez les sourds prélinguaux, une implantation précoce donne des résultats sur la compréhension et la production du langage meilleurs et plus rapides qu'une implantation tardive. L'âge d'implantation d'un enfant est compris souvent entre 2 et 5 ans. Il est communément admis que la plupart des enfants implantés dans cette période vont développer dans les 3 années suivant l'implantation d'excellentes capacités de perception de la parole, et un langage structuré[19].

Actuellement, les indications se sont élargies. L'implantation est préconisée dès un an et même en deçà. Il est bien connu que la privation auditive modifie le développement et l'organisation des voies auditives, du nerf cochléaire au cortex auditif primaire et associatif. Ces modifications peuvent être réversibles si la privation auditive est limitée à moins de 5 ans. Toutefois, pendant ce laps de temps, se produit une perte de chance de récupération complète ou de plasticité, qui augmente avec la

durée de privation. Au-delà de 5 ans de privation, les modifications deviennent beaucoup moins réversibles voire irréversibles. Les implantations cochléaires réalisées entre 5 et 10 ans donnent des résultats satisfaisants sur le plan de la perception de la parole; par contre l'intelligibilité de la parole des enfants implantés est, en général, moins bonne que celle d'enfants implantés à un âge moins avancé[20].

Après l'âge de 10 ans la plupart des auteurs s'accordent pour penser qu'il est trop tard pour réaliser une implantation cochléaire. Pour les surdités post-linguales, l'enfant peut bénéficier d'une implantation quel que soit son âge.

1-1/ Audiométrie :

Le gain prothétique est le paramètre le plus difficile à mesurer chez l'enfant présentant une surdité profonde pré-linguale[21]. C'est la raison pour laquelle, il est indispensable de disposer d'une période d'essai d'une prothèse auditive d'une durée d'au moins 6 mois avant toute décision d'implantation cochléaire. La définition d'un gain prothétique limité est très subjective à ce stade puisqu'il n'est pas possible de faire des tests d'audiométrie vocale avec la prothèse. Par contre Chez l'enfant de 4 ans et plus ayant acquis un certain niveau de langage, il est possible de mesurer l'intelligibilité vocale par des tests d'audiométrie vocale. Dans le cas d'une surdité profonde, l'implantation cochléaire est indiquée dès lors que le gain prothétique ne permet pas le développement du langage. Dans le cas d'une surdité sévère, l'implantation cochléaire est indiquée lorsque la discrimination est inférieure ou égale à 50% lors de la réalisation de tests d'audiométrie vocale adaptée à l'âge de l'enfant. Les tests doivent être pratiqués à 60 dB, en champ libre, avec des prothèses bien adaptées[34].

En cas de fluctuations, il y a indication à une implantation cochléaire lorsque les critères sus-cités sont atteints plusieurs fois par mois et/ou lorsque les fluctuations retentissent sur le langage de l'enfant.

L'âge d'implantation de nos enfants était compris entre 2 et 5 ans. Nous n'avons pas réalisé un essai prothétique avant l'implantation cochléaire, car on craignait de retarder la prise en charge déjà tardive dans notre contexte, ainsi que les enfants présentant une surdité profonde de type II ou III ont une intelligibilité pratiquement nulle malgré leur prothèse, ce qui conforte la décision d'implantation[23].

2. Implantation cochléaire chez l'adulte :

Au tout début de leur apparition, les implants cochléaires étaient réservés aux personnes souffrant d'une cophose bilatérale, puis leur indication s'est étendue aux patients sourds profonds depuis moins de 10 ans.

En 1995 , les indications se sont élargies aux surdités sévères présentant un score de reconnaissance en audiométrie vocale, avec prothèse auditive et sans lecture labiale, inférieur à 30 %[24].

En 2004, dans la revue du CISIC N°2 , le Dr Fugain reconnaît que la plupart des équipes opèrent des patients dont les scores en audiométrie vocale dépassent les 30%. Montrant ainsi que les restes auditifs ne constituent plus un obstacle à l'implantation et que l'audiométrie vocale, le pourcentage d'intelligibilité, la compréhension et le confort sonore du patient deviennent plus importants que l'audiométrie tonale dans les indications opératoires . Cette orientation est confirmée par le dernier bulletin de la Haute Autorité de Santé (HAS) qui, en 2007, décrit les indications d'implantation cochléaire comme suit :

–L'audiométrie vocale, sur des listes de Fournier ou équivalent (liste de Lafon), en champ libre à 60dB et avec prothèses adaptées (essai de 6 mois), doit être inférieure ou égale à 50%.

- En cas de fluctuation de l'audition, l'indication d'implantation s'impose quand les variations ont un retentissement majeur sur la communication.
- L'âge ne constitue pas une contre-indication, mais pour les sujets âgés, il faut une évaluation psycho-cognitive au préalable.
- L'indication de primo-implantation ne concerne pas, en général, les adultes porteurs d'une surdité pré-linguistique et se fait principalement unilatéralement .

3. Le choix du côté à implanté :

Le côté à implanter est déterminé en fonction des critères cliniques, audiométriques, électrophysiologiques et radiologiques (anatomiques). En effet, lorsque la surdité est asymétrique, c'est l'oreille la plus sourde qui est implantée afin de pouvoir maintenir l'appareillage controlatéral; si la surdité est bilatérale et symétrique l'implantation se fait du côté où les conditions anatomiques sont plus favorables sur le TDM des rochers ou l'IRM [24], du côté des meilleures réponses au test au promontoire s'il est pratiqué, ou du côté de la main dominante.

4. Cas particuliers :

La décision d'implantation cochléaire est difficile dans certaines situations.

ü Ossification cochléaire :

Une cochlée ossifiée, à la suite d'une méningite ou d'une fracture bilatérale ou obstruée par certaines formes d'otospongiose cochléaire, complique considérablement l'insertion d'un porte-électrode . Dans ces conditions, une implantation est urgente, avant qu'une ossification complète ne s'installe. En cas d'ossification, certaines équipes pratiquent des techniques chirurgicales spécifiques (Microdrill, faisceau d'électrodes...) de façon à pouvoir mettre quelques électrodes mais les résultats restent décevants .

ü Malformations d'oreille :

Les risques sont le geyser, la paralysie faciale traumatique et la méningite. La réalisation d'un scanner systématique et une bonne préparation à l'implant permettent d'en limiter les risques[25]. Les résultats orthophoniques sont fonction de l'histoire auditive .

ü Handicap et implant :

Quelques enfants présentent des handicaps associés. Certains peuvent renforcer l'indication d'implant cochléaire (problèmes visuels ou moteurs), d'autres rendent l'indication limite ou inenvisageable (retard mental, psychoses). Chaque cas doit être discuté en fonction de l'évolutivité de la pathologie. Il est toujours particulièrement important de poser les limites des résultats de l'implantation avec la famille, et s'assurer qu'une prise en charge spécifique pourra s'organiser au sein de l'équipe rééducative .

ü Implantation cochléaire bilatérale :

L'implantation cochléaire bilatérale permet l'accès à la stéréophonie avec la restauration des capacités de localisation spatiale, l'amélioration de la sélectivité fréquentielle, et de la reconnaissance de la parole dans le bruit. De nombreuses études réalisées dans différents pays ont montré par des tests auditifs et des questionnaires que pour une même personne l'utilisation de deux implants améliore habituellement très nettement à la fois la quantité des informations auditives perçues et leur qualité. Ceci est particulièrement vrai dans les atmosphères bruyantes. Une des limites de l'implantation cochléaire bilatérale est son coût. Ce sont des études évaluant le rapport coût/efficacité qui ont permis de réaliser des évaluations socio économiques précises de l'impact de l'implantation cochléaire bilatérale[26]. Celles-ci ont démontré l'intérêt de l'implant bilatéral et permis de décider des modalités de prise en charge par la collectivité. Trois situations où l'implantation cochléaire bilatérale est envisagée:

- v Première situation : il existe un risque d'ossification de la cochlée: il faut d'emblée implanter les deux côtés car il existe un risque de ne pas pouvoir insérer les électrodes si la cochlée s'ossifie. Il s'agit de cas de méningites récentes ou de traumatismes crâniens sévères avec fractures des deux rochers[26].
- v Seconde situation : chez l'enfant, le syndrome d'Usher est une indication impérative d'implantation cochléaire du fait de l'handicap auditif et visuel associés ne rendant possible qu'un projet oraliste de communication .
- v Troisième situation : après un implant cochléaire unilatéral, il existe une perte du bénéfice audioprothétique du côté opposé, accompagnée de conséquences socioprofessionnelles ou d'une perte d'autonomie chez une personne âgée.

Les particularités des risques liées à l'implantation bilatérale sont de 2 types :

- Une augmentation du temps opératoire en cas de chirurgie simultanée ou la nécessité de réaliser une seconde intervention en cas de chirurgie séquentielle.
- Un dysfonctionnement bilatéral de l'appareil vestibulaire postopératoire.

5. Les contres indications de l'implantation cochléaire [27] :

v Anatomiques :

- Contres indications absolues : aplasie de la cochlée ou agénésie du nerf cochléaire.
- Contres indications relatives : malformations majeures ou ossification complète bilatérale de la cochlée .

v Physiologiques : composante rétro-cochléaire dans la surdité.

v Psychologiques : trouble de la personnalité, retard mental, des problèmes affectifs ou sociaux, une incapacité ou un handicap susceptible d'entraver la rééducation ou l'intégration sociale. L'absence de motivation familiale ou un contexte familial instable (par exemple, parents en instance de divorce ou en désaccord sur la prise en charge de la surdité) doit amener à différer ou à renoncer à l'implantation cochléaire.

v Générales : affection compromettant le pronostic vital, contre-indication opératoire...

IV. Les limites de l'implantation cochléaire :

Il est à noter que certaines situations demeurent problématiques avec l'implant cochléaire (anomalie anatomique cochléaire, tumeur vestibulaire...). Ces patients ont bénéficié de la technologie développée par les implants du tronc cérébral, la stimulation se fait ici sur le noyau cochléaire[28].

Les indications de l'implant du tronc cérébral sont limitées aux circonstances où la cause de la surdité ne permet pas l'implantation cochléaire :

- ü fracture bilatérale du rocher.
- ü malformation cochléaire majeure.
- ü neuropathie axonale.
- ü tumeur de la fosse postérieure au voisinage du nerf auditif (schwannome vestibulaire unilatéral avec surdité controlatérale, schwannome vestibulaire bilatéral dans le cadre de la neurofibromatose de type 2). Les implants du tronc cérébral permettent une restauration limitée de l'audition et nécessitent un suivi plus complexe (des réglages spécifiques avec une rééducation orthophonique intensifiée) [29].

V. Bilan de pré-implantation cochléaire :

La sélection des patients potentiellement implantables et leur information, la chirurgie, le réglage et leur rééducation, et enfin, leur évaluation se fera par une équipe qui doit être multidisciplinaire, dirigée par un coordonnateur. Elle est composée d'un chirurgien, orthophoniste, d'électrophysiologistes, psychologues, d'audioprothésistes, d'ingénieurs biomédicaux, de l'équipe paramédicale, et des représentants d'associations d'implantés[30].

Cette équipe se réunit régulièrement afin de coordonner son action et de permettre un suivi personnalisé des patients dans des centres d'implantation, ce qui n'est pas le cas chez nous. L'organisation des centres d'implantation cochléaire facilite énormément le suivi et la coopération des patients.

Une fois l'indication d'une implantation cochléaire posée, un bilan soigneux préalable est nécessaire. Les buts de celui-ci sont de vérifier les possibilités anatomiques et fonctionnelles, déterminer si l'implant peut laisser espérer une évolution meilleure qu'avec un appareillage conventionnel, éliminer une contre-indication évidente, et évaluer la motivation du patient et de son entourage[31].

Il comporte principalement les éléments suivants :

1. Bilan clinique

L'étude des antécédents et de l'anamnèse permet de préciser les facteurs de risque et l'étiologie de la surdité, son évolutivité ainsi que les thérapeutiques utilisées (traitements médicaux et chirurgicaux, appareillage audioprothétique). L'examen clinique, en particulier l'otoscopie, recherche des éléments séquellaires ou évolutifs d'une otite chronique et des signes associés (vestibulaires, atteinte des nerfs crâniens...).

L'examen clinique est particulièrement important chez les jeunes enfants. Il permet de rechercher l'étiologie et des pathologies associées dans le cadre de surdités syndromiques et/ou génétiques; des foyers infectieux sont également éliminés.

Cet examen est donc complet et orienté en fonction de l'histoire clinique :

- Examen vestibulaire, trouble de l'équilibre, retard à la marche, goitre...
- Examen général : ophtalmologique, neurologique, cardiaque...

2. Bilan audiolinguistique :

Le niveau de surdité et le gain prothétique sont déterminés par des examens audiométriques subjectifs comportementale, tonale et vocale adaptés à l'âge.

Les PEA précoces sont indispensables pour évaluer les seuils auditifs, mais ils ne remplacent aucunement l'audiométrie subjective[32].

La réalisation d'un test de stimulation électrique a pour but de vérifier l'intégrité des fibres nerveuses sensorielles auditives. Ses modalités de réalisation sont principalement au nombre de deux :

- Test au promontoire (ou électrocochléographie) : C'est l'enregistrement des potentiels cochléaires grâce à une électrode placée sur le promontoire par voie transtympanique. L'électrode est placée sous anesthésie générale chez l'enfant et après anesthésie locale chez l'adulte. En préopératoire, le test au promontoire combiné à l'enregistrement des PEA précoces permet de vérifier l'excitabilité du nerf

cochléaire, de sélectionner l'oreille à implanter s'il n'y a pas d'autres critères de choix. Ce test a également un certain intérêt pour apprécier l'effet de « masque » de la stimulation électrique sur des acouphènes associés à la surdité. Les seuils des réponses et surtout la dynamique de leur amplitude en fonction de l'intensité de stimulation sont corrélés aux nombres de neurones résiduels[33]. Plus les réponses sont amples, plus le nombre de fibres auditives cochléaires résiduelles est théoriquement important, l'oreille sélectionnée pour l'implantation, est celle qui montre les plus amples réponses à forte intensité, et la dynamique la plus large.

- Certains préfèrent placer l'électrode sur la fenêtre ronde, à l'aide d'un lambeau tympanoméatal : l'avantage de cette technique sur la voie classique de l'électrocochléographie ne nous paraît pas évident.

- Autres examens :

L'impédancemétrie : son intérêt est de rechercher une pathologie associée de l'oreille moyenne qui mérite d'être traitée avant l'implantation cochléaire, et peut avoir une valeur dans l'orientation du diagnostic étiologique (otospongiose). On analyse l'aspect des tympanogrammes avec le réflexe stapédien.

Les OEA : elles sont utilisées comme outils de dépistage de surdité; des OEA négatives témoignent d'une surdité supérieure au moins à 30 dB. Des OEA négatives avec des PEA précoces anormales témoignent de la présence d'une neuropathie auditive[34].

Les explorations vestibulaires : il est désormais fréquent de demander un bilan vestibulaire complet en pré-implantation (les épreuves caloriques, l'épreuve rotatoire pendulaire, les potentiels évoqués otolithiques myogéniques..) pour prévenir autant que possible le risque d'atteinte de la fonction vestibulaire du côté de l'implantation. Au terme de ce bilan, l'indication « fonctionnelle » de l'implantation cochléaire peut

être validée. Il reste à vérifier les possibilités anatomiques et les capacités du patient et de son entourage à suivre une rééducation spécifique et intensive.

3. Bilan radiologique :

Le bilan d'imagerie comporte une TDM des rochers et une IRM encéphalique et de l'oreille interne qui bénéficie des séquences CISS pour l'analyse du signal cochléaire.

La TDM des rochers est demandé systématiquement[24]. Elle évalue la pneumatisation mastoïdienne, l'aération de l'oreille moyenne, la présence de variantes anatomiques gênant la pose de l'implant : deuxième portion du facial procident, artère carotide interne aberrante, persistance de l'artère stapédienne, procidence de la veine jugulaire sur le promontoire, une procidence méningée, du sinus latéral, et permet analyser la structure labyrinthique. Deux anomalies sont à chercher : une ossification du labyrinthe avec éventuelle sténose de la fenêtre ronde et une malformation d'oreille à type de segmentation incomplète préjugant du risque opératoire de geyser.

Par ailleurs, des ossifications cochléaires partielles ou totales peuvent rendre difficile la mise en place du porte-électrodes. On peut également déterminer en scanner avec le protocole haute résolution les dimensions de la cochlée et dépister les anomalies de taille nécessitant d'adapter la longueur de l'implant cochléaire[35] .

Un conduit auditif interne inférieur à 1,5 mm nécessite une IRM à la recherche d'une agénésie du nerf cochléaire. Notons que si un CAI étroit peut être le témoin d'une agénésie du nerf VIII qu'on affirmera sur l'IRM, un CAI de taille normale ne peut en aucun cas attester de la présence d'un nerf auditif: l'IRM reste indiquée dans tous les cas.

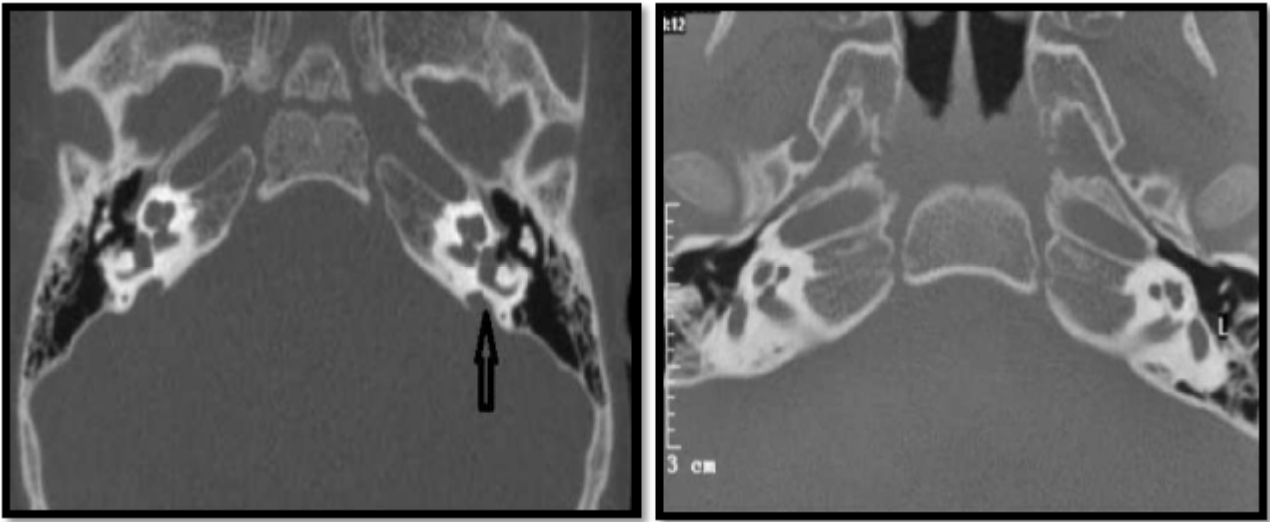


Figure 9: Syndrome CHARGE, cophose gauche iconographie du service ORL CHU Hassan II Fès.

a. Les avantages de l'IRM par rapport à la TDM :

- ü Evaluer la présence, le siège et l'importance d'une fibrose labyrinthique avant l'apparition d'une calcification ; lorsque la surdité est secondaire à une méningite, elle peut mettre en évidence une ossification ou une fibrose cochléaire éventuellement non détectée à l'examen tomodensitométrique. Une cochlée ossifiée donne une perte du signal de l'endolymphe en T2 [36].
- ü Identifier une anomalie située sur les voies acoustiques supranucléaires, de mauvais pronostic quant à la réhabilitation fonctionnelle.
- ü Détecter une fibrose labyrinthique active en montrant un rehaussement du labyrinthe membraneux à distance de l'épisode infectieux, l'IRM guidant la date de la chirurgie .
- ü Identifier une malformation du labyrinthe, en particulier une dilatation du modiolus ou une dilatation du sac et du canal endolymphatiques, favorisant une fistule périlymphatique lors de la cochléostomie.

ü Identifier le nerf cochléaire (figure 33) surtout lorsqu'il existe une atteinte neurologique, une malformation du système nerveux central ou un syndrome poly-malformatif. L'IRM en haute résolution en pondération T2 permet de visualiser directement le nerf dans le MAI et d'apprécier son diamètre par des coupes perpendiculaires à l'axe du conduit. Un MAI élargi peut se voir de manière isolée, mais il est nécessaire de recourir à l'IRM pour éliminer un processus expansif. Seule l'agénésie du labyrinthe ou du nerf cochléaire sont des contre indications absolue à l'implantation [37].

b. Imagerie et malformations labyrinthiques :

Les malformations de la cochlée ont été classées par Jack et al; en fonction du stade d'arrêt du développement embryologique, en le corrélant à l'imagerie

Le labyrinthe peut être absent ou malformé : vestibule dilaté, cochlée malformée avec vésicule unique ou tour de spire absent, segmentation incomplète, canaux semicirculaires (CSC) dilatés ou orientés anormalement, dilatation de l'aqueduc du vestibule ou du fond du MAI. Le non-développement de la capsule otique définit le syndrome de Michel : absence de labyrinthe osseux et membraneux associée à une paroi interne de l'oreille moyenne anormalement plate par absence des reliefs des fenêtres ronde et ovale et du labyrinthe postérieur et à un MAI absent. L'anomalie de la paroi interne le différencie des labyrinthites calcifiantes où la paroi interne est normalement formée.

La plus classique des malformations est celle décrite par Mondini, définie par une anomalie de développement du labyrinthe antérieur avec tour basal conservé, et pouvant s'associer à une anomalie de développement du labyrinthe postérieur (dilatation de l'aqueduc du vestibule dans le Mondini Princeps) [38] .

L'oreille geyser représente 5 à 8% des malformations de l'oreille. Le passage anormal de LCR dans l'oreille interne (par le CAI, plus rarement par l'aqueduc de la

cochlée) entraîne une hyperpression labyrinthique avec fuite de LCR dans l'oreille moyenne au cours de la cochléostomie. Les signes fréquemment retrouvés en imagerie sont l'existence d'un CAI large, en bulbe avec dilatation du canal cochléaire et du canal facial.

c. Aspects particuliers orientant le diagnostic étiologique :

L'imagerie peut parfois aider à orienter le diagnostic étiologique en montrant des aspects caractéristiques du labyrinthe, ou bien en permettant grâce à l'analyse concomitante de la base du crâne ou du parenchyme de retrouver des anomalies associées caractéristiques de certains syndromes [39].

Dans les surdités non syndromiques, l'imagerie est le plus souvent normale (mutations de la connexine 26) ou aspécifique. Quelques aspects sont évocateurs et peuvent orienter le bilan génétique. Une malformation de Mondini « vraie » (description princeps associant une dilatation de l'aqueduc du vestibule et une cochlée incomplètement enroulée) ou une dilatation isolée de l'aqueduc du vestibule peuvent se voir dans le syndrome de Pendred, mais également dans un type de surdité isolée sans atteinte thyroïdienne (type DFNB4), tous deux liés à des mutations du gène de la pendrine (PDS). Une dilatation de l'aqueduc du vestibule ou une malformation de type Mondini « vraie » orientent donc fortement le bilan génétique vers une recherche de mutation du gène PDS, qui serait retrouvée dans environ 75 % des cas. Certaines surdités liées à 1'X (DFN3) ont un aspect caractéristique [40].

Dans les surdités syndromiques, l'imagerie est souvent un élément d'orientation non négligeable. Une agénésie des canaux semi-circulaires et une hypoplasie du vestibule sont quasiment exclusivement retrouvées dans l'association CHARGE [41]. Il peut s'y associer des anomalies de la cochlée (vésicule unique, enroulement incomplet) ainsi que de l'oreille moyenne (agénésie de la fenêtre ovale, procidence du facial) et externe, mais elles n'ont pas la spécificité de l'agénésie des

canaux semi-circulaires. Un des signes cardinaux du syndrome CHARGE, bien que ne faisant pas partie de l'acronyme, est l'anomalie de différents nerfs crâniens, et notamment, l'agénésie possible des nerfs cochléo-vestibulaires et facial en particulier.

Le syndrome Branchio-Oto-Rénal (BOR) a fait l'objet de publications récentes qui rapportent : une cochlée hypoplasique, un vestibule large et une dilatation de l'aqueduc du vestibule associé à un MAI large.

4. Evaluation orthophonique :

Le bilan orthophonique permet l'évaluation du niveau perceptif et de langage, par l'observation lors d'échanges spontanés, de tests et de questionnaires de l'appétence à la communication verbale et les moyens de compensation développés par le patient. Ainsi, il évalue si le patient tire un bénéfice de ses prothèses quotidiennement. Cette évaluation comprend plusieurs niveaux, selon l'âge à l'implantation et le degré de surdité.

Dans le cadre de l'implant cochléaire, le bilan orthophonique est utilisé à la fois comme évaluation pour la sélection des sujets à implanter et comme instrument de référence pour l'appréciation des résultats du patient avec l'implant cochléaire.

a. Mode de communication :

Les orthophonistes évaluent l'appétence à l'échange et l'utilisation des différents modes de communication. Il est important d'évaluer la combinaison de la communication orale avec l'apprentissage précoce de la communication gestuelle qui permet de favoriser l'épanouissement global du petit enfant sourd . La réussite de l'implantation sera dépendante d'un projet oraliste dans le cas d'enfant atteint de surdité pré linguale [42].

b. Perception auditive :

Des outils orthophoniques permettent d'évaluer la perception et la compréhension auditive : le TEPP (test d'évaluation de la perception et de la production de la parole) et le TERMO (test d'évaluation de la réception du message oral). Ils sont composés de listes de phonèmes et de syllabes, de listes de mots de Fournier, Lafon, Boorsma, de phrases simples et complexes adaptées aux différents âges [43].

Les résultats sont exprimés en pourcentage de reconnaissance selon les modes de passation, avec les prothèses, listes fermées (mots connus à désigner), listes ouvertes, avec et sans lecture labiale. Les tests en liste fermée ont été réalisés par l'intermédiaire de supports visuels d'images (pour les enfants). Les tests en liste ouverte ne comportent pas de support visuel. Les mots et les phrases doivent être répétés.

L'évaluation de la compréhension du langage (niveau lexical et syntaxique) se fait par des tests variables selon l'âge[44].

c. Production de la parole

Il faut prendre en compte :

_ La production vocale :

 ü l'intensité de sa production orale (voix faible, trop forte, maîtrisée)

 ü la hauteur de sa voix : nasonnée ou non

 ü la mélodie et le rythme de ses productions : altération ou non, rythme perturbé ou non, pauses mal placées

▼ l'intonation : (variation de fréquences du fondamental) : présente ou non

▼ la respiration : coordonnée avec les mouvements de parole (projection vocale)

▼ attitudes articulatoires : accent possible ou non, accentuation du timbre (voix de sourd)

ü l'intelligibilité évaluée selon la classification de Nottingham [45]:

- N1 : la parole n'est pas intelligible. Il existe néanmoins quelques ébauches de mots ; le premier mode de communication peut être le signe.
- N2 : la parole n'est pas intelligible. Quelques mots intelligibles apparaissent en contexte et des ébauches labiales existent.
- N3 : la parole est intelligible pour un auditeur qui prête attention et qui utilise la lecture labiale.
- N4 : la parole est intelligible pour un auditeur qui a une petite expérience de la parole des personnes sourdes
- N5 : la parole est intelligible pour tout le monde. L'enfant est compris facilement dans le contexte de la vie quotidienne.

_ Expression orale :

L'évaluation se fait par analyse des compétences phonologiques, des capacités lexicales et

la maîtrise de la syntaxe, En fonction de l'âge, le bilan devrait également prendre en compte l'expression écrite: transfert des perceptions auditives possibles sur des productions écrites de sons, des mots et des phrases, jusqu'au texte entier[46]..

Au total, cette étape orthophonique est primordiale dans le bilan pré-implantation. Plus l'âge auquel l'implantation envisagée est précoce, et plus cette appréciation est importante. Au terme de ce bilan, la prise en charge orthophonique, au rythme de 2 à 3 fois par semaine, stimule la communication au cours de cette période pré-implantatoire[47].

5. Evaluation psychologique :

L'entretien psychologique permet :

- d'évaluer les compétences intellectuelles et les éventuels handicaps associés;
- de s'assurer de l'absence de contre-indication psychologique;
- de juger de la motivation du patient et des parents pour l'enfant.

L'annonce du diagnostic de la surdité est toujours une épreuve douloureuse.

v Chez l'adulte :

Le patient doit être psychologiquement stable et motivé, et doit accepter le principe d'une rééducation longue après la mise en place de l'implant .

v Chez l'enfant :

Le psychologue évalue si les parents essaient de s'adapter au handicap de l'enfant en utilisant un mode de communication adapté par exemple.

Il faut une préparation psychologique des parents, connaître leur motivation et voir s'ils sont prêts à s'investir dans la rééducation .

a. Réalisation d'un bilan psychologique et cognitif :

Le psychologue s'intéresse au niveau intellectuel du patient, à son raisonnement, ses facultés d'abstraction et de mémorisation. Il prend en compte le niveau et le mode de scolarité si c'est un enfant, le niveau socioculturel et les traits de personnalité (affectivité, stabilité mentale, facilité d'adaptation) du patient.

Il évalue ses capacités cognitives, son attention et la conservation de ses capacités mnésiques.

b. Vérification de l'absence de maladies mentales :

Le psychologue détermine l'absence de syndrome dépressif grave tel que les maladies mentales graves et / ou invalidantes chez l'adulte[48].

c. Détermination du degré de motivation :

Le psychologue évalue le degré de motivation de l'adulte ou adolescent et vérifie qu'il a bien accepté et pris connaissance des contraintes liées à l'implant.

Dans le cas de l'enfant, une forte motivation de la famille est indispensable en plus de celle de l'enfant. En effet, il est essentiel que la famille prenne conscience de son rôle dans la démarche d'implantation, qu'elle conserve des attentes réalistes, motive l'enfant afin qu'il porte régulièrement son appareil et le soutienne dans l'utilisation de son implant[49].

6. Bilan étiologique de la surdité :

Les surdités neurosensorielles peuvent être génétiques, acquises ou d'origine indéterminée. Chez l'enfant, on estimait qu'un tiers des surdités était acquise, qu'un tiers avait une origine génétique et un tiers de cause indéterminée [50] .

Concernant les surdités acquises, les causes prénatales représentent en moyenne 11 % de l'ensemble des surdités de l'enfant. La rubéole congénitale était le plus souvent en cause avant l'instauration de la vaccination. Actuellement, il s'agit d'autres infections prénatales, dont principalement le cytomégalovirus (CMV), ou de l'exposition à des médicaments ototoxiques pendant la grossesse. Les surdités de cause périnatale représentent environ 14 % des surdités de l'enfant. Elles sont dues à la combinaison de plusieurs facteurs : essentiellement prématurité, anoxie et hyperbilirubinémie. Enfin, environ 11 % des surdités sont post-natales, c'est à dire acquises après la naissance et durant l'enfance. Elles sont dues en majorité à des méningites bactériennes (à *Haemophilus influenzae* et *Streptococcus pneumoniae* essentiellement) et à l'administration de médicaments ototoxiques (streptomycine, gentamycine, furosémide à forte concentration).

Dans la majorité des études épidémiologiques, une proportion d'environ un tiers des surdités de l'enfant n'a pas d'étiologie connue. D'après une récente étude de prévalence des mutations du gène Connexine 26 (CX26), on estime maintenant que la majorité des cas sporadiques de surdité congénitale sont des formes génétiques, autosomiques récessives.

Avec ces données nouvelles, plus de 75 % des surdités de perception de l'enfant sont d'origine génétiques, parmi lesquelles un tiers sont dues à des mutations du gène de la connexine 26 qui ne s'accompagnent pas d'anomalies visibles en imagerie. Le diagnostic moléculaire de mutations dans le gène CX26 peut être proposé lorsque la surdité est congénitale d'origine indéterminée et le mode de transmission (autosomique récessive) compatible, c'est à dire que les deux parents sont normo-entendants.

Dans certains cas, le caractère acquis de la surdité peut être affirmé : c'est le cas de certaines surdités apparues durant l'enfance, postméningitique, toxique ou traumatique, de même pour la toxoplasmose, la surveillance sérologique des grossesses permet souvent un diagnostic précis. Cependant pour la majorité des causes extrinsèques, il est difficile d'être certain de l'étiologie, et le bilan étiologique devra être effectué comme pour une surdité de cause inconnue. C'est le cas de l'anoxie néonatale, la prématurité, l'ictère nucléaire, la prise de toxiques en période pré- ou périnatale[51].

Les éléments du bilan étiologique systématique des surdités neurosensorielles de l'enfant ne font pas actuellement l'objet de consensus dans la littérature. Le principe du bilan étiologique est tout d'abord de rechercher, par l'interrogatoire, l'examen clinique et quelques examens complémentaires simples, une cause extrinsèque de surdité ou une pathologie associée qui pourrait orienter vers une surdité syndromique génétique.

Il paraît raisonnable de limiter les examens à visée étiologique à ceux résumés dans le paragraphe suivant. On peut aussi discuter, chez le nourrisson, la pratique d'une sérologie du CMV, qui n'aura de valeur que négative pour éliminer cette étiologie. Positive, la sérologie ne pourra pas prouver que l'infection est bien prénatale, sauf si une virurie à CMV est mise en évidence (encore détectable les premiers mois de vie).

Le bilan étiologique comporte :

- Interrogatoire dirigé : facteurs de risque de surdité, causes extrinsèques, antécédents familiaux de surdité, hématurie (Alport), problèmes visuels nocturnes (Usher), retard à la marche (majorité des syndromes de Usher, autres syndromes avec troubles vestibulaires...)

- Examen cervico-facial complet (dystopie canthale (Waardenburg), goitre (Pendred),...

- Examen général : anomalie branchiale : syndrome brancho-oto-rénal (BOR), mèches blanches (Waardenburg), pathologie rénale (BOR, Alport), anomalie cardiaque (Jervell)...

- L'intérêt de l'examen ophtalmologique avec fond d'oeil systématique chez les sujets sourds est majeur. Plus de cinquante syndromes associent surdité et pathologie visuelle. Parmi les enfants atteints de surdités sévères et profondes, on retrouve près de 50 % d'anomalies ophtalmologiques. De plus, le fond d'oeil est le seul moyen de mettre en évidence la rétinite pigmentaire du syndrome de Usher avant l'apparition de la déficience visuelle chez le grand enfant ou l'adulte jeune, une hétérochromie irienne est trouvée dans le syndrome de (Waardenburg). L'examen ophtalmologique peut également retrouver des signes évocateurs de certaines causes extrinsèques (toxoplasmose notamment, rubéole, cytomégalovirus),

- Recherche d'hématurie-protéinurie (Alport)

- Electrocardiogramme : la présence d'un intervalle QT long avec des tachyarrhythmies ventriculaires dans le syndrome de Jervell et Lange-Nielssen.

- Les examens audiométriques familiaux (parents-fratrie) sont un des éléments importants du diagnostic étiologique. Ils permettent fréquemment de détecter des hypoacusies légères ou moyennes non signalées par la famille, de faire le diagnostic de surdité héréditaire et de préciser le mode de transmission de la surdité dans la famille.

- Tomodensitométrie des rochers peut orienter le diagnostic étiologique (voir bilan radiologique).

Au terme du bilan on peut s'orienter vers un diagnostic moléculaire particulier, ou bien rechercher une mutation du gène de la CX26. En pratique, une consultation de conseil génétique est souhaitable dans tous les cas si le patient sourd et/ou sa famille sont demandeurs. L'expression de la surdité génétique peut survenir dès la naissance ou à l'âge adulte sous forme d'une surdité progressive. La presbyacousie semble la cause la plus fréquente des surdités de perception chez l'adulte avec sans nul doute une prédisposition héréditaire. Le bilan étiologique chez l'adulte doit aussi être orienté par l'interrogatoire et le tableau clinique. Le tableau peut être évident orientant le bilan facilement : un traumatisme, une infection, séquelles post-otitiques..., ou bien nécessitant des explorations plus complexes : bilan immunologique, sérologies, bilan génétique...

Le bilan semble encore incomplet chez nous dans l'exploration des surdités génétiques, vu la non disponibilité au Maroc de tous les tests pour le diagnostic moléculaire et le coût élevé. Mais un diagnostic génétique précis ne change rien dans la décision d'implantation cochléaire, l'intérêt est surtout d'établir un conseil génétique. Il semble logique de demander chez nos 3 enfants la recherche d'une mutation de la connexine 26 après le bilan étiologique négatif, la détection de cette

mutation permet d'évaluer le risque de récurrence à 25 % pour une famille à partir d'un cas sporadique identifié, par opposition au risque empiriquement estimé à 10 % dans les surdités isolées[52].

Un conseil génétique doit être proposé, à distance de l'annonce du diagnostic de surdité, à tout parent ayant un enfant sourd et tout adulte sourd. Il permet dans un grand nombre de cas d'affirmer l'origine génétique de la surdité, d'établir son mode de transmission et le risque de récurrence lors d'une prochaine grossesse, d'évaluer le pronostic évolutif du déficit auditif et de rechercher des anomalies cliniques associées.

VI. La chirurgie de l'implant cochléaire :

A. Préparation à l'acte opératoire :

a. Méningite et vaccination :

De manière plus récente, une complication a été décrite avec une augmentation de son incidence : les méningites bactériennes post-implantation cochléaire. Cette complication a été reconnue en 2002 lorsque quelques cas ont été reportés à la FDA, identifiant 26 cas de méningites chez des enfants. Cela était surtout observé avec un système actuellement retiré du marché qui comprenait, en plus du porte-électrode, un positionneur destiné à repousser le porte-électrode le plus près possible du modiolus pour diminuer la consommation énergétique du système implantable. D'autres facteurs ont été incriminés comme les malformations cochléaires[59]. Le streptococcus pneumoniae était responsable de 62% des méningites à germe identifié. Depuis le mois d'octobre 2002, l'Afssaps recommande que tout patient candidat à l'implantation cochléaire, adulte ou enfant, doit bénéficier d'une mise à jour du calendrier vaccinal contre le pneumocoque et l'haemophilus de manière à diminuer le risque d'otite moyenne aiguë et donc de complications méningées au cours d'une otite moyenne aiguë. Ainsi, toute otite moyenne aiguë chez l'enfant et l'adulte porteur d'implant cochléaire doit être traitée en fonction de l'écologie bactérienne et des connaissances de la sensibilité des germes au moment de l'otite. Le vaccin antihaemophilus est recommandé chez l'enfant de moins de 6 ans.

Concernant la vaccination antipneumococciques, le vaccin conjugué est prescrit pour les enfants de moins de 5 ans et le vaccin polysaccharide pour plus de 5 ans. En 2007 la vaccination antihaemophilus influenzae b a été introduite au programme national d'immunisation au Maroc[53].

b. Problème des pathologies otitiques :

L'otite moyenne chronique en général, et l'otite séreuse en particulier, méritent d'être discutées. Toute otite moyenne aiguë ou chronique doit être traitée avant la chirurgie. Premièrement, du fait de son extrême fréquence, l'otite séreuse peut très bien faire errer le diagnostic d'une surdité profonde et ainsi retarder la rééducation auditive et l'appareillage. Cela est une difficulté facile à contourner si on respecte un principe de base, vérifier l'audition de tout enfant traité pour otite séreuse, même quand l'état de l'oreille moyenne s'est normalisé. Deuxièmement, un jeune enfant sourd implanté peut, comme beaucoup d'enfants de cet âge, développer une otite moyenne aiguë ou une poussée de réchauffement d'une otite séreuse. Cette éventualité conduit certains à pratiquer systématiquement l'ablation des végétations avant l'implantation cochléaire. Bien entendu, en cas d'otite moyenne aiguë avérée chez un enfant implanté, il faut se garder de toute paracentèse[53].

_ Il faut par ailleurs : éviter toute médication ou une cause de fièvre surtout les 10 jours précédant l'intervention (il est recommandé de retirer l'enfant de la garderie et d'éviter les situations de contacts infectieux potentiels), et demander une consultation pré-anesthésique pour éliminer une contre indication générale pour l'anesthésie.

B. Technique chirurgicale [54]:

a. Anesthésie :

Cette chirurgie est réalisée souvent sous anesthésie générale avec intubation.

Comme toute chirurgie otologique (intervention sous microscope); elle nécessite l'immobilité du patient ainsi que l'exsanguinité du champ opératoire (contrôle de la tension artérielle) avec contrôle des pressions de l'oreille moyenne en évitant le N₂O.

La curarisation doit être évitée pour permettre un monitoring nerveux du nerf facial. L'implantation cochléaire sous anesthésie locale avec sédation, constitue une alternative possible pour les patients ayant une contre indication à l'anesthésie générale.

b. Position opératoire et préparation du patient :

Le rasage rétroauriculaire est limité à la zone d'incision.

Le patient est installé en décubitus dorsal, la tête est tournée vers le côté opposé. La tête doit être en extension afin de visualiser au mieux la région des fenêtres; ceci impose donc la mise en place d'un billot sous les épaules du patient.

Installation du microscope près de la tête du malade. Le champ opératoire est désinfecté par un antiseptique. L'asepsie rigoureuse est impérative.

c. Monitoring nerveux du nerf facial :

L'installation d'un monitoring du nerf facial est systématique pour éviter les lésions du nerf facial. Les électrodes du monitoring nerveux sont mises en place avant de réaliser le champ opératoire. Elles sont mises sur l'hémiface du côté à opéré, 4 dérivations sont utilisées : une sur le front, une pour l'orbiculaire des paupières, une pour l'orbiculaire des lèvres et une pour le peaucier. Deux électrodes supplémentaires placées, une de référence prémanubriale et une sur l'épaule pour le stimulateur.

En peropératoire, le monitoring est utilisé en détection. Au cours du fraisage, tout traumatisme du nerf déclenchera des phénomènes électriques affichés sur l'écran et perceptibles sur le retour audio de l'appareil.



Figure 10: NIM; Emplacement des électrodes

d. Technique opératoire :

Il existe plusieurs types d'incisions utilisées, et plusieurs techniques de pose d'implants cochléaires, le but commun étant l'insertion des électrodes dans la cochlée. La chirurgie est codifiée mais certaines situations anatomiques particulières (malformations, oblitération cochléaire) exigent une expérience importante de manière à ne pas exposer le patient à une implantation infructueuse ou partielle. L'implantation pédiatrique nécessite de tenir compte du rapport taille de l'implant/taille de la tête pour le dessin de l'incision qui ne doit jamais exposer l'implant, ainsi que de la croissance de l'os temporal.

On commence par le positionnement des fantômes du récepteur externe et du transducteur (antenne + processeur), avec prise des marques repères . L'emplacement du transducteur est délimité dans la région rétro-mastoïdienne, en arrière et en haut

du CAE pour ne pas mettre le pavillon sous tension, son extrémité antérieure ne doit pas chevaucher le récepteur externe pour éviter un dysfonctionnement du système. En général le transducteur doit dessiner un angle de 45° par rapport à l'horizontale .

Plusieurs incisions ont été décrites, chacune cherchant à satisfaire trois objectifs simultanés : donner accès à la mastoïde, recouvrir le stimulateur implanté pour éviter l'extrusion de l'implant, préserver la vascularisation du lambeau cutané. L'incision la plus utilisée sous forme de < L > inversée .

On incise les plans mous en réalisant un lambeau cutané et un lambeau musculo-aponévrotique à charnières inversées pour exposer le plan osseux .

On prélève un fragment d'aponévrose et/ou du muscle temporelle qui servira à oblitérer la cochléostomie autour du porte-électrodes. Après une rugination pour exposer la corticale, une logette est réalisée en sous-cutané pour recevoir l'implant dont le diamètre et la profondeur sont variables en fonction du modèle de l'implant utilisé.

La mastoïdectomie est entamée à l'aide d'une fraise coupante. L'antroatticotomie est nécessaire pour guider la tympanotomie postérieure et permet de repérer le canal semi-circulaire latéral, le corps de l'incus et sa courte apophyse. La confection de l'antroatticotomie doit ménager un surplomb osseux sur le pourtour de la cavité mastoïdienne ce qui permettra de bloquer la boucle du porte électrodes.

A l'aide de fraises fines, 4 trous sont forés pour la fixation du corps du du porte-électrodes [55] .

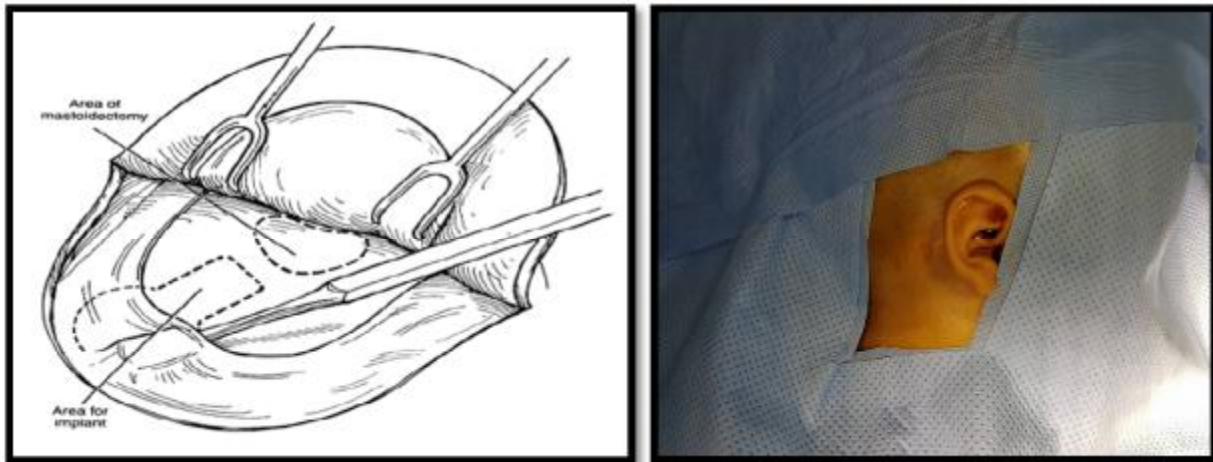
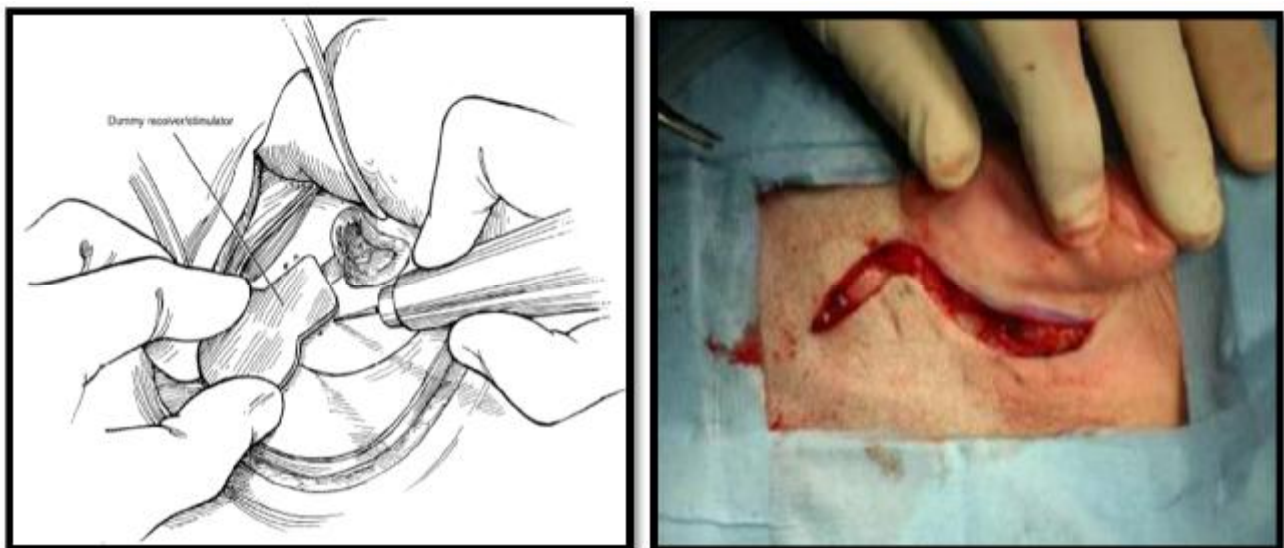


Figure 11: Champ opératoire et projection de l'implant cochléaire .



Tracé de l'incision cutanée.

A ce niveau de l'intervention seule la fraise diamantée peut être utilisée. Le canal du facial doit être visible par transparence et ne doit pas être ouvert pour ne pas dénuder le nerf facial et l'exposer aux risques de traumatismes et ultérieurement aux stimulations parasites par l'implant. La niche de la fenêtre ronde est habituellement visible 2 mm au dessous de l'étrier.

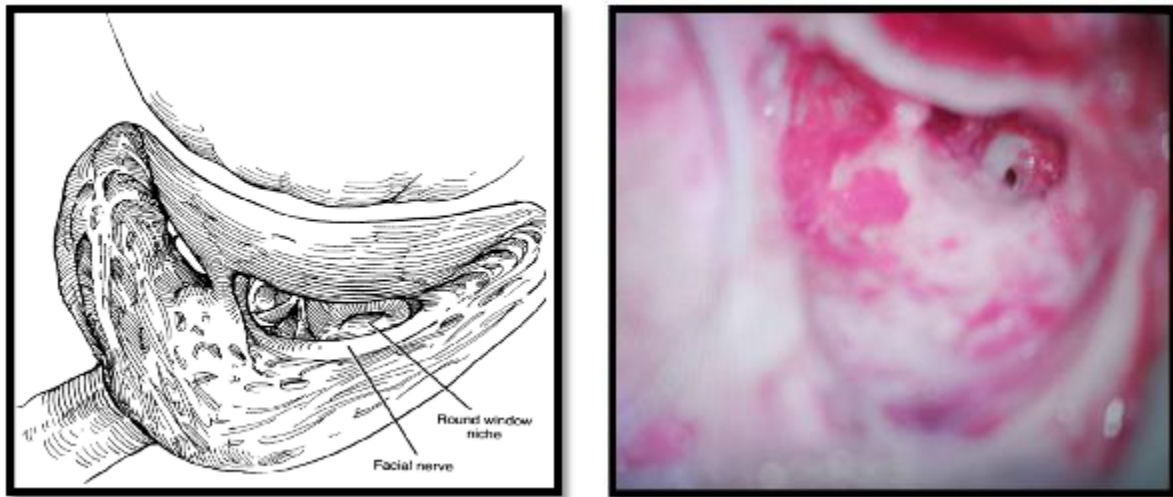


Figure 12: Exposition d la niche de la fenêtre ronde et ouverture de celle-ci.

L'ouverture de la cochlée peut se faire soit au niveau de la niche de la fenêtre ronde, soit par une cochléostomie. Dans le premier cas, le fraisage doit se situer dans la région du cintre de la fenêtre ronde. Le fraisage à pour but d'exposer la totalité de la membrane de la fenêtre ronde. L'ouverture est pratiquée au crochet pour éviter que de la poudre d'os pénètre dans la lumière du premier tour de spire et s'oppose à la progression de l'électrode. La technique de cochléostomie s'impose lorsque la tympanotomie postérieure est étroite, avec un nerf facial superficiel, et quand il existe une ossification de la fenêtre ronde.

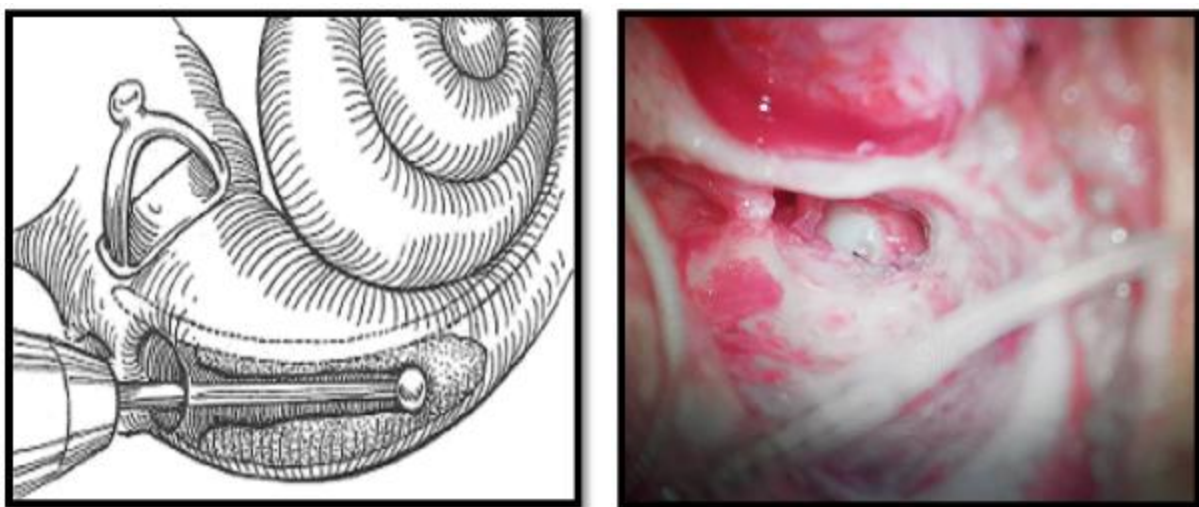


Figure 13: Cochléostomie

Un site de cochléostomie est préparé au niveau de la rampe tympanique juste en avant et au dessus de la membrane de la fenêtre ronde. La localisation propre est réalisée par l'intersection d'une ligne passant en dessous depuis le milieu de la fenêtre ovale avec celle passant en avant depuis le milieu de la fenêtre ronde.

L'implant est retiré de son emballage stérile avec une manipulation prudente.



Figure 14: Insertion de l'électrode

Le porte-électrodes est introduit alors dans la rampe tympanique avec une rotation dans le sens d'enroulement de la cochlée. Rappelons que pour une cochlée droite, le tour se fait vers la gauche, et pour une cochlée gauche il se fait vers la droite. Une instrumentation spéciale peut aider à la manipulation atraumatique du porte électrodes. L'utilisation de solutions lubrifiantes n'est pas nécessaire.

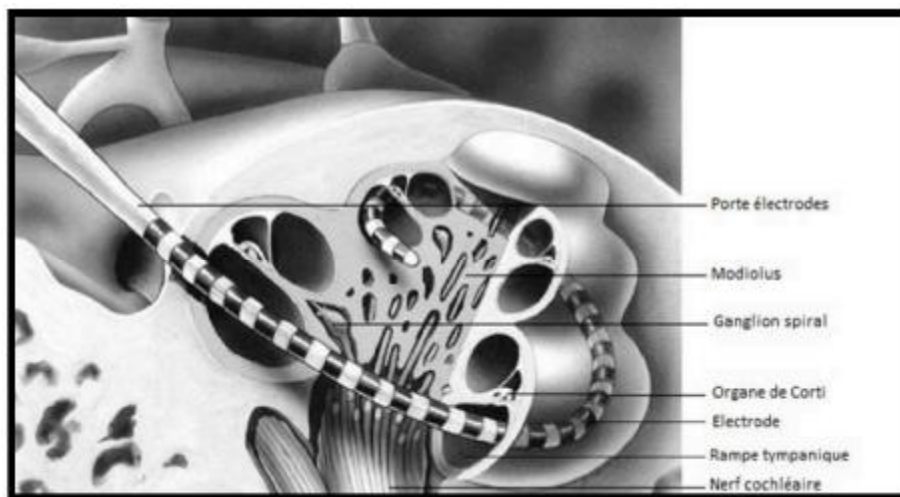


Figure 15: Disposition générale de l'électrode à l'intérieur de la cochlée.

Certains porte- électrodes contiennent un stylet rigide qu'il faut retirer à ce moment d'intervention, le porte-électrodes retrouve alors sa forme arrondie, ce qui vient plaquer les électrodes sur le modiolus contre la paroi interne pour approcher au mieux la stimulation du reliquat nerveux du nerf cochléaire. Suivant les fabricants, le porte électrodes est de diamètre, de souplesse ou de rigidité plus ou moins importante, mais la technique de pose reste la même. L'étanchéité est obtenue à l'aide de fragment d'aponévrose du muscle temporal et/ou muscle temporelle avec ou sans utilisation de colle biologique afin d'éviter une perte de périlymphe et l'extrusion. Il est préconisé de ne pas utiliser de poudre d'os pour obturer le site de cochléostomie parceque ceci entraîne une néo-ossification. Le corps de l'implant est glissé dans sa logette et fixé par un fils non résorbable . Parfois la fixation n'est pas indispensable car la suture du lambeau musculaire suffit habituellement à plaquer le corps de l'implant dans sa logette. Il est possible actuellement de ne pas fraiser le site de l'implantation et de réaliser la fixation à l'aide de vis en titane.

La boucle du porte électrodes doit être laissée libre dans la partie haute de la mastoïdectomie tenant compte de la croissance osseuse chez l'enfant, afin d'éviter les tractions sur le porte électrodes. Les lambeaux musculaires et la cicatrice cutanée sont suturés à la fin en 2 plans.

La fin de l'intervention est mise à profit pour réaliser des mesures électrophysiologiques à travers l'implant. Le test d'intégrité des électrodes confirme la bonne place et le bon contact des électrodes. On peut également recueillir les potentiels électriques du nerf auditif et/ou du tronc cérébral, ce qui apporte des informations utiles pour les réglages ultérieurs[56].

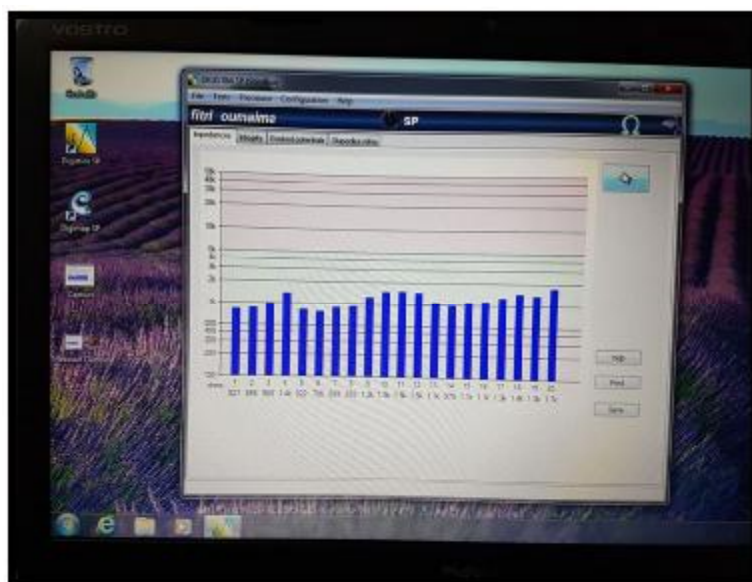


Figure 16: Mesure des impédances en fin d'intervention .

e. Les incidents et les difficultés opératoires :

Certaines dispositions rendent l'intervention très difficile. Elles doivent être préconisées par un bilan pré-opératoire complet.

Citons quelques exemples de cas difficiles :

v Une cochlée ossifiée :

Il peut s'agir d'une néo-ossification située au niveau des premiers millimètres de la rampe tympanique empêchant l'insertion du port électrodes.

Il faut entamer la cochléostomie et poursuivre le forage vers l'avant à travers la néo-ossification à l'aide d'une fraise diamantée jusqu'à ce qu'une rampe tympanique patente soit rencontrée .

Lorsque la progression du porte électrodes est impossible dans la rampe tympanique, la poursuite de la procédure de cochléostomie se déroule vers le haut en

direction vers la rampe vestibulaire. Une insertion complète dans la rampe vestibulaire est possible . Lorsque la cochlée est totalement ossifiée, un néo-canal peut être fraisé. Les résultats sont toujours moins bons qu'en cas de cochlée normale[57].

v Implantation cochléaire et malformations de l'oreille interne :

Auparavant, les malformations de l'oreille interne étaient considérées comme des contre-indications à l'implantation cochléaire; ceci était dû essentiellement à des bases histologiques prouvant la rareté du tissu nerveux au niveau des oreilles malformées. Le premier cas d'implantation cochléaire sur oreille interne malformée a été rapporté en 1983 par Mangabeiria et Albernaz mais ils ont découvert cette malformation en per-opératoire. Et depuis, plusieurs patients présentant une malformation d'oreille interne ont été implantés avec succès par de nombreuses équipes. Ces malformations peuvent être sévères (vésicule unique, malformation de type Mondini, Mondini-like) ou plus modérées (dilatation de l'aqueduc du vestibule) associé à une grande incidence de survenue de geyser lors de la cochléostomie et de procidence du nerf facial ce qui explique le risque accru de fuite de LCR, de méningite et de complications en rapport avec le nerf facial. Il existe par ailleurs des problèmes techniques en rapport avec la difficulté d'insertion de l'électrode qui sera incomplète dans 21% des cas chez les patients porteurs de malformations de l'oreille interne[58].

v Les variantes anatomiques :

Une mastoïde très éburnée, un sinus latéral très antérieur, un facial superficiel ou avec un trajet aberrant peuvent rendre la tympanotomie postérieure difficile, dans ce cas un accès à la fenêtre ronde est possible par la voie du conduit.

Certaines dispositions anatomiques rendent la fenêtre ronde difficile à atteindre (procidence du golf de la veine jugulaire, procidence du facial..). Il est parfois nécessaire de fraiser directement le promontoire pour pénétrer dans la cochlée (la

cochléostomie) ou même ces situations peuvent conduire à implanter le côté contre latéral.

v Implantation cochléaire et otite moyenne chronique (OMC) :

La présence d'une otite moyenne chronique au moment de l'implantation vient compliquer le geste chirurgical et peut influencer sur le choix du côté à implanter. La technique et les difficultés opératoires dépendent de l'activité de la pathologie (perforation tympanique, cholestéatome, présence d'une cavité d'évidement pré-existante, défaut de pneumatisation des cellules mastoïdiennes...). Chez les patients porteurs d'OMC, la récurrence d'un cholestéatome et le risque infectieux (méningite, labyrinthite) sont les principales complications à craindre. En ce qui concerne la forme inactive avec une perforation simple, le placement de l'implant cochléaire et la fermeture de la perforation tympanique sèche peuvent être réalisés simultanément. Dans le cas d'une forme active (avec ou sans cholestéatome), il est préférable de réaliser l'implantation 3 à 6 mois après le geste sur l'otite chronique. En cas de doute peropératoire sur les possibilités d'aération de l'oreille moyenne, il peut être utile de recourir à une technique d'exclusion complète de l'oreille moyenne (Rambo) avec oblitération soigneuse de la trompe d'Eustache et fermeture du conduit auditif externe.

En cas de cavité d'évidement pétro-mastoïdienne, l'implantation cochléaire est possible en introduisant le porte électrodes à travers la cochléostomie. La fine membrane épithéliale qui persiste couvrant le porte électrodes l'expose au risque d'extrusion, dans ce cas la couverture du site de la cochléostomie est réalisée par un lambeau musculaire temporal pédiculé qui permet aussi de plaquer le prolongement du porte électrode sur la paroi mastoïdienne postérieure avec un comblement de la cavité d'évidement par la graisse abdominale[59].

v Traumatisme avec fracture trans-cochléaire :

Le porte électrodes peut s'insinuer dans le trait de fracture au lieu de suivre le canal cochléaire. Après contrôle radiologique, une réintervention est nécessaire. Plusieurs opérations sur des tissus lésés par le traumatisme peuvent à long terme entraîner des rejets tardifs de l'implant, et comme toujours en microchirurgie les réinterventions sont plus difficiles par la disparition des repères anatomiques.

C. Suites post-opératoires et complications :

Une antibiothérapie prophylactique est donnée avec des habitudes très variables d'une équipe à l'autre. Une hospitalisation de 2 jours en général est nécessaire et peut être prolongée en fonction des suites post-opératoires.

En post-opératoire, le contrôle de la situation de l'implant est le plus souvent réalisé par la radiographie standard ; en cas de dysplasie cochléaire sévère, le scanner est plus précis . Un suivi de la cicatrisation est nécessaire obtenue en générale après un mois de la chirurgie. rotation de la tête de 45° du côté à radiographier. Rayon 0° sortant 2 cm en avant du CAE.

b- insertion incomplète des électrodes.

L'implantation cochléaire comporte les risques communs à toute chirurgie tels que ceux liés à l'anesthésie générale de même que ceux liés à l'introduction du corps étranger. Le taux actuel de complications est inférieur à 5%. Les complications graves sont rares.

ü Les complications per-opératoires[60] :

En effet, au risque de toute anesthésie générale, s'ajoutent des risques liés au geste chirurgical lui-même. La tympanotomie postérieure chez un enfant sourd de naissance peut être rendue difficile par une anomalie de trajet du nerf facial

(soulignant l'intérêt majeur du monitoring per-opératoire du nerf facial) ou par un tegmen ptosé.

L'issue de liquide céphalorachidien au moment de la cochléostomie (oreille geyser) est moins rare chez l'enfant que chez l'adulte, du fait de la plus grande fréquence de malformation de Mondini chez les sujets opérés à cet âge. C'est le principal facteur de risque des méningites postopératoires.

Dans les surdités post-méningite ou post fracture du rocher ou bien secondaire à une otospongiose étendue à l'oreille interne, la principale complication que l'on peut rencontrer est la présence d'une ossification labyrinthique complète empêchant l'insertion d'un nombre suffisant d'électrodes dans l'oreille interne. Il peut alors exister une stimulation inopinée du nerf facial passant à proximité des électrodes extra-cochléaires[61].

ü Les complications post-opératoires immédiates :

Paradoxalement, les suites de l'intervention sont souvent plus simples chez le jeune enfant que chez l'adulte. Dès le lendemain de l'opération, ces enfants se promènent dans le service. Rarement, on peut retrouver :

- Méningite : la complication la plus redoutable
- Hématome avec risque de surinfection;
- Surinfection cutanée, en particulier en regard du récepteur implanté
- Paralysie faciale, transitoire ou définitive. La réalisation d'un scanner en

préopératoire recherchant une anomalie du trajet du facial, le monitoring peropératoire du facial et l'expérience en chirurgie otologique des équipes habilitées à l'implantation cochléaire expliquent ces faibles incidences.

- Vertiges
- Fistule périlymphatique
- Acouphènes

- Perforation tympanique

- Otorrhée transitoire.

ü Complications post-opératoires tardives

A long terme on peut retrouver :

- Méningite

- Nécrose du lambeau

- Extrusion du récepteur .

- Altération du goût

- Stimulation parasite du nerf facial, en particulier pour des sons de forte intensité ; par diffusion de l'influx électrique au nerf, notamment en cas de modification de l'architecture osseuse comme dans l'otospongiose. c'est une complication mineure due à la stimulation involontaire du nerf facial lors de l'activation des électrodes. Elle représente moins de 1% des implantations. Une re-programmation peut résoudre le problème.

- Des troubles de l'équilibre peuvent également être signalés.

- Position incorrecte des électrodes.

- Panne ou fracture de l'implant nécessitant parfois une ex-plantation puis réimplantation.

- Cholestéatome.

Ces complications, même si elles sont rares, montrent bien la nécessité d'un environnement médical et technique adapté, en particulier chez l'enfant.

VII. Réglages de l'implant cochléaire :

Les réglages du système externe débutent 4 à 6 semaines après la chirurgie, après une bonne cicatrisation. Ces ajustements progressifs ont pour objectif de déterminer les seuils minimums de perception (T) et les seuils maximums de confort auditif (C). Ces déterminations de seuils sont faites à partir de réactions comportementales chez le petit enfant conditionné ou non selon les techniques d'audiométrie[62].

L'objectif des réglages est d'optimiser l'information délivrée par l'implant par rapport aux capacités électrophysiologiques des voies auditives du patient. Il s'agit de privilégier les éléments pertinents contenus dans la parole de manière à permettre une meilleure reconnaissance de celle-ci. Chez l'enfant les réglages sont difficiles, dépendants de l'expérience des opérateurs. Ils font appel à des techniques de conditionnement et d'observation des comportements. Une collaboration entre un technicien pour les réglages et un observateur compétent (médecin audiophonologiste, orthophoniste compétente en surdité de l'enfant) est nécessaire. Il est primordiale d'établir une relation de confiance entre le testeur, l'enfant et sa famille avant les réglages; ce qui permet une participation active lors des tests et une préparation de l'enfant à anticiper certains événements lorsqu'il aura compris ce que l'on attend de lui. Cette préparation est variable selon l'âge de l'enfant, ses possibilités de communication, l'existence éventuelle d'un autre handicap.

Il est impératif de ne jamais créer de sensation nociceptive, voire seulement désagréable car l'enfant pourrait refuser l'implant et le travail de réglage deviendrait long, voire impossible.

A. Matériel :

Les réglages s'effectuent avec un matériel spécifique : un ordinateur relié à une interface de programmation reliée elle-même à une interface spécifique à chaque marque.

B. Fréquence dans le temps, durée d'une séance :

Les séances de réglage nécessaires sont variables d'un patient à un autre.

Schématiquement ces réglages sont effectués à 1, 2, 3, 6, 9, 12, 18, 24 mois puis annuellement. Une séance de réglage dure entre 60 et 90 minutes.

C. Paramètres de réglage :

Le réglage d'un implant cochléaire est un long processus qui dépend de l'évolution de chaque patient. Plusieurs paramètres sont réglables. Cependant, deux de ces réglages sont incontournables : le réglage des seuils liminaires (appelés "T" pour "Threshold") et le réglage des seuils de confort (appelés "C" pour "Comfortable level"). Le premier correspond à la plus forte intensité électrique dans une électrode donnée qui ne provoque pas de sensation auditive. Le second correspond à la plus forte intensité électrique dans une électrode donnée qui ne soit pas trop forte pour le patient. La différence entre le seuil de confort et le seuil liminaire représente la dynamique électrique, qui correspond à la dynamique dans laquelle le signal va être transmis au niveau du nerf auditif. Cette dynamique peut donc être exprimée en décibels (dB). Les réglages des T et des C sont obtenus grâce aux réponses subjectives de chaque patient à des stimulations électriques d'intensité variable. Les T et les C sont exprimés en unités machine (uc) (cu = current units en anglais) [63].

1. Réglage du T :

Pour la recherche du (T) ou intensité la plus élevée possible qui ne provoque pas de sensation auditive, on utilise généralement une méthode ascendante puis une méthode descendante. C'est à dire que l'on recherche une intensité I1 qui provoque une réaction en augmentant progressivement l'intensité des trains d'ondes et les sons sont présentés à chaque électrode ou paire d'électrodes. Une fois à I1, on se met quelques U.C au-dessus et on diminue progressivement de 2 en 2 ou de 5 en 5. Cette recherche est difficile car la sensation provoquée est très faible et le patient peut avoir l'impression d'entendre quelque chose alors qu'il n'en est rien.

Cette opération se réalise canal par canal. Une fois ces réglages de base définis, le processeur vocal est programmé pour transmettre les signaux spécifiés aux électrodes implantées. Il existe dans le processeur 3 à 4 programmes selon le modèle.

Le régleur

explique au patient les modalités de passage d'un programme à un autre de façon croissante selon l'évolution de ces capacités ou selon la réponse de l'enfant[64].

2. Réglage du C :

Pour la recherche (C) ou intensité la plus élevée possible qui ne provoque pas d'inconfort, on ne réalise que la méthode ascendante. Ces seuils permettent de ne pas atteindre des intensités désagréables.

En principe, on commence au canal médian puis on va vers les canaux qui codent les sons graves et enfin on termine par les canaux qui codent les signaux les plus aigus. En effet, les canaux aigus sont souvent les plus pénibles pour le patient lorsque l'on recherche les seuils supraliminaire [65]. Mais on peut tout aussi bien tester les aigus avant les graves. Dans le temps, les réglages évoluent et il y a une augmentation de la dynamique. Une dynamique dont les seuils sont très différents d'un canal à un autre donne de très mauvais résultats.

En moyenne, en plusieurs mois, la dynamique de chaque électrode double en raison de la plasticité neuronale : le système auditif s'adapte à la stimulation et est capable de mieux coder l'intensité.

D'ailleurs, plus la dynamique est importante et plus la finesse auditive est élevée en raison d'une résolution temporelle accrue. Au contraire, si la dynamique est faible, le patient peut trouver que la parole ressemble à une voix artificielle.

3. Activation ou désactivation des électrodes :

Plusieurs causes peuvent amener à désactiver les électrodes :

- les électrodes qui sont placées hors cochlée dans le cas d'un implant intra - cochléaire.
- un canal où les valeurs de C et T sont anormalement élevées (par exemple si les faisceaux de fibres nerveuses auxquels correspond l'électrode ne sont pas fonctionnels)
- une électrode placée un peu trop loin du modiolus, par exemple si le porte-électrode s'est plié lors de l'insertion dans la cochlée[66].
- une électrode avec une impédance anormale (pour éviter que son énergie ne se disperse et arrive jusqu'au nerf facial).

Le champ fréquentiel n'est pas forcément amputé si on débranche une électrode car ce sont les canaux contigus qui récupèrent le signal et la largeur des canaux des électrodes branchées sera un peu plus grande. Cependant, la résolution fréquentielle sera moins fine. Il ne faut pas perdre de vue que l'information temporelle est très importante car elle contient la majeure partie des indices pertinents de la parole. Or, si on a trop de canaux activés, la vitesse de transmission est ralentie et l'information temporelle sera dégradée[67]. Généralement le régleur ne désactive pas de canaux à la première séance, il attend confirmation lors de la deuxième séance, sauf si un problème à une électrode fut clairement détectée en télémétrie ou en imagerie.

En effet, il s'est avéré qu'avec la plasticité neuronale il faut parfois du temps avant d'avoir une réponse, surtout chez les sourds profonds.

D. Réglages à partir de mesures objectives :

Le réglage d'un processeur est une tâche difficile, en particulier chez les enfants, puisqu'il est basé sur des réponses subjectives à des séries de stimuli.

Pourtant les enfants sont implantés de plus en plus jeunes. Ces jeunes enfants ne peuvent pas être testés avec les tests de routine, en particulier parce qu'ils n'ont pas d'expérience auditive. C'est en ce sens que des recherches sont effectuées pour permettre au régleur d'implant de programmer le processeur sans la participation du patient. Les deux méthodes les plus couramment utilisées pour le réglage des T sont les Potentiels Evoqués Auditifs électriques (ou PEAE) et la Neural Response Telemetry (NRT).

1. PEAE :

Les potentiels évoqués auditifs correspondent aux potentiels d'action

uniquement auditifs au niveau des différentes voies auditives, obtenus après une stimulation électrique de celles-ci; ces PEA sont recueillis grâce à des électrodes de recueil. En implant cochléaire, ils sont obtenus par une stimulation électrique fournie par les électrodes de l'implant. Les électrodes de recueil sont les mêmes que pour les PEA classiques. Pour certains auteurs, les mesures objectives sont importantes pour le réglage d'implants, en particulier pour les enfants. La recherche des PEAE permet de vérifier le bon fonctionnement de chaque électrode, leur bon placement dans la cochlée, mais donne aussi des informations pour le réglage du processeur. L'évaluation des PEAE en per et post-opératoire est devenue un outil important pour déterminer le fonctionnement des voies auditives, ainsi que pour l'optimisation des réglages chez les très jeunes implantés. Des travaux montrent que

le complexe onde III – onde V est le meilleur critère des PEAE pour l'évaluation des T et des C. Les niveaux utilisés pour obtenir les PEAE en per-opératoire sont les niveaux qui seront audibles pendant les séances de réglages. Bien que l'intensité perçue de ces niveaux varie d'un enfant à l'autre, la plupart du temps ils ne tomberont pas en dessous des T et peuvent excéder les C. La relation entre PEAE et T et C peut varier avec le temps. Cependant une relation entre les seuils de PEAE obtenus durant l'opération et les premiers réglages peuvent être particulièrement valables pour déterminer un réglage initial acceptable[67].

2. NRT (Neural Response Telemetry) :

la NRT est une technique non-invasive qui enregistre le potentiel d'action électrique du nerf auditif périphérique; la principale différence avec les PEAE est que les électrodes de recueil ne sont plus externes mais sont tout simplement les électrodes de l'implant. La NRT est possible en per et post-opératoire. Une étude de KARLIK et Al. en 2002 indique que les seuils donnés par la NRT sont compris entre les T et les C .

3. Mesure des impédance :

L'enregistrement des potentiels d'électrodes de l'implant permet de s'assurer de l'absence de panne générale des composants internes de l'implant, ou de localiser des électrodes défectueuses. L'impédance est sensible au fait que l'électrode soit active ou non (elle augmente si l'électrode n'est pas stimulée) mais elle est insensible au mode de stimulation. Les différences d'impédance le long du porte électrode sont généralement constantes selon l'ordre de stimulation des électrodes, avec de hautes impédances pour les électrodes apicales et les plus basses pour les électrodes de la partie basale. Il n'y a pas de différences significatives entre le groupe d'adultes et le groupe d'enfants, excepté les premières semaines chez l'enfant où l'impédance est plus élevée. En outre, il existe un système feed-back qui permet de mesurer le voltage

interne comme le voltage le long du porte-électrode pour détecter des éventuelles défaillances [68].

4. ESRT (réflexe stapédien électrique) :

▼ Per-opératoire :

Pour réaliser les mesures d'ESRT en per-opératoire, on envoie une stimulation électrique de plus en plus intense et on regarde le mouvement de l'étrier à l'oeil. Ils sont présents chez 70% à 80% des patients. Certains estiment que le test de réflexe stapédien n'est pas objectif lors de l'opération. En effet, il y a souffrance de l'oreille lors de l'opération donc il n'y a pas l'ESRT habituel. De plus, l'anesthésie générale donne des valeurs de réflexe plus hautes que celles trouvées en phase post-opératoire. Certaines études montrent qu'il y a une corrélation entre l'ESRT per-opératoire et le réglage du C.

▼ Post-opératoire :

L'ESRT post-opératoire est utile pour la mise en place du C et donne une estimation des niveaux de confort qui ne devront pas être dépassés lors des premières séances de réglage.

▼ Limites des méthodes objectives :

Les mesures objectives comme la NRT, les PEAE et ESRT ne peuvent être utilisées pour les réglages du processeur de manière isolée et doivent être interprétées avec l'encadrement d'autres informations concernant les propriétés du système auditif de l'individu. Plusieurs auteurs trouvent plus sage de donner encore plus d'importance aux réponses subjectives du patient implanté, tout en continuant de chercher les corrélations possibles avec les méthodes objectives[69].

E. Particularités du premier réglage :

Dans un premier temps, le régleur présente tout ce qu'il va confier au patient (ou aux parents) et il prend du temps pour expliquer:

- ü L'ouverture et la fermeture du compartiment des piles.
- ü La pose et la dépose des piles.
- ü La mise en place du processeur vocal et de l'antenne émettrice.
- ü La mise en marche du processeur vocal et la sélection du programme approprié.
- ü l'ajustement de la sensibilité du microphone ou du volume sonore.
- ü l'utilisation et l'entretien du système.
- ü les différentes procédures de dépannage.

Lors de cette session, le processeur vocal (partie externe) est remis au patient et le réglage

proprement dit est effectué . Dès le branchement de l'implant, la présence ou l'absence de sons est perçue. La première séance est la plus difficile car il y a une attente énorme de la part de la personne implantée et de celle des parents si le patient est un enfant. L'objectif de cette séance est de donner une stimulation tolérable, le régleur ne va pas forcément être trop précis dans la recherche des seuils. Il évite ainsi d'atteindre les seuils de douleur pour ne pas donner une image désagréable de l'implant au patient [70].

Par ailleurs, à la mise en route du micro, le patient entend généralement une "bouillie auditive" dans laquelle il ne discerne pas grande chose. Il est important de l'avoir mis en garde au préalable de ce désagrément pour qu'il ne soit pas trop surpris.

Le régleur utilise généralement une méthode ascendante ou descendante (uniquement pour le réglage du seuil liminaire) pour déterminer les seuils liminaires et supra-liminaires.

Lorsque les seuils déterminant une réponse liminaire ou supra-liminaire sont vérifiés plusieurs fois, on les programme dans le processeur.

Les premières perceptions ne sont pas encore différenciées. Il s'agira donc d'observer l'enfant et de noter son comportement lors des séances de rééducation, à l'école et à la maison (acceptation de l'appareil, réactions à différents sons...).

Une fois cette première étape de réglages franchie, des bilans à 2, 3, 6, 9, 12, 18, 24 mois, puis annuels comportent :

- ü des évaluations orthophoniques de la perception et du développement du langage.
- ü des contrôles des réglages de l'implant.
- ü un suivi audiométrique.
- ü un accompagnement familial.

Durant la période des premiers réglages chez nos patients, Cette période a duré environ 3 mois pour un réglage progressif de l'implant et pour avoir une certaine autonomie dans la gestion de l'appareil par les parents.

VIII. Rééducation orthophonique :

Le patient doit apprendre ou réapprendre le monde sonore et être aidé par une rééducation prolongée. Celle-ci est une condition capitale de réussite .

Les adultes ayant déjà développé le langage avant la perte de l'audition ont généralement besoin de moins de rééducation que les autres.

C'est avec l'amélioration des réglages, le suivi, la rééducation orthophonique et la stimulation dans la vie courante que le système auditif va s'affiner[71].

1. Fréquence et durée dans le temps :

Au moins deux séances par semaine d'une heure environ sont nécessaires. Généralement le programme de rééducation orthophonique est un programme personnalisé variable d'une personne à autre.

Pour l'enfant porteur de surdité pré-linguale une rééducation orthophonique intensive est nécessaire pendant plusieurs années. Les séances peuvent être espacées progressivement en fonction des résultats obtenus. Une rééducation plus courte est suffisante pour les personnes sourdes post-linguales, il suffit de les aider pour redécouvrir le monde sonore.

Le port permanent et quotidien de l'appareil va sensiblement améliorer la rééducation.

2. Compétences orthophoniques travaillées :

L'entraînement auditif proprement dit comporte :

- ▼ un apprentissage des commandes du boîtier
- ▼ une initiation à l'environnement sonore,
- ▼ une reconnaissance des rythmes, des intensités, des hauteurs, de la mélodie,
- ▼ un entraînement à la discrimination d'éléments phonétiques et à la reconnaissance de la parole.
- ▼ un développement des capacités de communication.

- ▼ un entraînement ou une reprise selon les cas de la lecture labiale,
- ▼ une approche musicale.

Elle fait partie de tous les instants et chez l'enfant, elle se joue essentiellement à la maison et à l'école. Il s'agit de développer :

- ▼ la curiosité et l'attention à l'environnement sonore.
- ▼ la capacité à prendre des indices dans l'environnement sonore.
- ▼ des capacités de discrimination et d'identification auditive.
- ▼ un accès à la compréhension orale.

Pour ce faire, l'interlocuteur établit un environnement favorable à l'écoute :

- ▼ Il est proche du patient en raison de l'atténuation sonore.
- ▼ Il parle du côté de l'implant et à intensité suffisante.
- ▼ Il essaie de contrôler son débit de parole, son articulation et met l'accent sur certaines syllabes ou certains mots clef.
- ▼ Il utilise un langage adapté.
- ▼ Il n'hésite pas à répéter ou à reformuler.
- ▼ Il encourage l'enfant à être un partenaire de communication.
- ▼ Il minimise le bruit de fond, en baissant la radio par exemple.

3. Description d'une séance :

Notre participation à des séances d'orthophonie chez les enfants implantés nous permet de retenir les points suivants[72].

Tout ce que l'enfant dit bien, il le reconnaît bien. Par contre, ce qu'il prononce mal, il demande le signe en langage parlé complété (LPC) plus la parole et il répète jusqu'à ce que ce soit acquis. L'orthophoniste encourage l'expression de l'enfant par différents moyens :

- ▼ elle réalise une reprise des vocalisations.
- ▼ elle respecte le temps de parole de l'enfant.

• elle donne des encouragements et des félicitations.

• elle incite l'enfant à imiter ce qu'il perçoit.

• elle propose des sons variés, de la musique, des jeux sonores, des images...

Lors de la rééducation, l'orthophoniste va, par exemple, associer des onomatopées ou des phonèmes à un objet de la vie courante afin d'entraîner la parole de l'enfant et lui inculquer un maximum de sons.

Dans les surdités post-linguales, les personnes ont une expérience de la parole et de l'audition. Le travail rééducatif consiste alors à les aider à repérer les nouvelles informations provenant du signal électrique. L'adulte et l'enfant qui a appris à traiter le langage à partir des signaux de parole provenant à une cochlée saine doivent réactiver sa mémoire auditive et tenter de la connecter au nouveau codage du flux acoustique. Parfois une rééducation longue et intensive n'est pas nécessaire, il suffit d'accompagner le sujet implanté dans sa redécouverte du monde sonore.

IX. Evaluation orthophonique :

1./ Les outils d'évaluation :

L'évaluation d'un enfant implanté est complexe. Pour savoir quel bénéfice un enfant tire de l'implant, il faut tenir compte de ses résultats sur la perception des sons et de la parole, de son niveau de langage, de la qualité de l'intégration scolaire et de du vécu socio familial...

De nombreux protocoles d'évaluation ont été proposés dans la littérature[73], variant d'un centre et d'un pays à l'autre. Il n'existe en particulier pas de protocole standardisé, même si avec le temps les pratiques tendent à s'harmoniser. La quasi-totalité des tests utilisés pour évaluer les implants cochléaires sont de langue anglaise et leur version française trop souvent éloignée du langage courant français et absente en version arabe (« Tests of Auditory Perception of Speech for Children » développé par la Société Cochlear). Chouard and al ont proposé une échelle d'évaluation en comparaison au sujet normo-entendant du même âge, ce qui la rend très intéressante, mais elle n'est valable que pour les enfants non oralisés entre 2 et 4 ans. Il existe également le protocole d'évaluation francophone. Celui-ci mesure les possibilités de communication d'un patient grâce à une échelle logarithmique comprise entre (surdité profonde dépourvue de toute lecture labiale) et 1 000 (communication normale). Cet index possède 3 chiffres qui catégorisent trois groupes de performances ; le premier, (celui des centaines) évalue l'intelligibilité en listes ouvertes ; le deuxième chiffre, (celui des dizaines) évalue l'intelligibilité en listes fermées; le troisième chiffre, (celui des unités) évalue la fonction d'alerte sonore, la reconnaissance des bruits et de la prosodie, l'amélioration du contrôle vocal et de lecture labiale . Mais ce test, destiné aux adultes ou adolescents, n'est que rarement utilisé en pratique actuellement. L'étude et l'analyse des résultats doivent donc se

faire sur une population la plus homogène possible. Si on veut évaluer les résultats linguistiques des enfants sourds profonds congénitaux, il faut analyser les éléments avec un recul suffisant c'est-à-dire plus de 5 ans d'implant. Le choix du profil APCEI comme outil d'évaluation dans notre pratique permet de suggérer les performances audio phonologiques d'un enfant sourd, appareillé ou non, à l'aide d'un nombre de 5 chiffres, facilement stocké dans une base de donnée informatique. Il ne remplace pas les évaluations orthophoniques classiques mais organise plutôt graphiquement des données audiométriques et orthophoniques existantes sur un enfant sourd[74]. Sa rapidité de passation permet de multiples "cotations", ce qui permet d'une part de donner des profils évolutifs dans le temps et d'autre part, de "lisser" les réponses en cas de cotation trop optimiste ou pessimiste à un moment donné. Ce profil peut aussi être appliqué rétrospectivement à la lecture de bilans d'évaluation plus anciens ("rAPCEI" pour "APCEI rétrospectif"). Son intérêt par rapport à des questionnaires tels que le MUSS (the Meaningful Use of Speech Scale) ou le MAIS (the Meaningful Auditory Integration Scale) est de coter séparément 5 domaines importants : port et acceptation de l'appareil, perception, compréhension, expression orale et intelligibilité de la parole. Il n'utilise pas de pourcentages ce qui le rend plus facile à appliquer. Grâce à l'outil informatique, les résultats chiffrés obtenus sont facilement stockés et peuvent donner quelques pistes de recherche. Ce profil ne peut se substituer aux évaluations orthophoniques régulières avec notamment une mesure du lexique. On constate la nécessité de valider éventuellement un protocole d'évaluation en langue arabe plus adapté à notre contexte.

Protocole APCEI:

Ø Introduction:

Le profil APCEI est un outil donnant une synthèse visuelle des capacités audio phonatoires d'un enfant. Il ne remplace pas les évaluations orthophoniques classiques mais organise plutôt graphiquement des données audiométriques et orthophoniques existantes sur un enfant sourd.

Sa rapidité de passation permet de multiples "cotations", ce qui permet d'une part de donner des profils évolutifs dans le temps et d'autre part, de "lisser" les réponses en cas de cotation trop optimiste ou pessimiste à un moment donné.

Ce profil peut aussi être appliqué rétrospectivement à la lecture de bilans d'évaluation plus anciens (rAPCEI pour "APCEI rétrospectif) [75].

Ø Intérêt du profil APCEI:

Dans le cadre de l'audiométrie clinique et du suivi des enfants sourds, que ceux-ci soient appareillés ou non, il manque un outil de visualisation rapide et immédiat de ses performances auditives et surtout expressives. Le besoin d'échange d'informations entre médecins, centres pour enfants sourds, écoles, rend nécessaire un outil pratique donnant une idée des performances globales d'un enfant. Le profil APCEI permet de synthétiser sous forme d'un nombre à 5 chiffres les performances globales d'un enfant porteur de son aide auditive (implant ou prothèse) [76]. En un coup d'oeil, il est possible de se figurer si cet enfant s'exprime par mots ou phrase, est intelligible ou non et s'il comprend ce qu'il entend : actuellement, cette vision d'ensemble des performances ne peut se faire qu'après consultation des audiogrammes, tonal et vocal, avec et sans prothèses et du bilan orthophonique détaillé.

Ø Principe de cotation du profil APCEI [77]:

Cinq domaines sont abordés : A = Acceptation de l'appareil et/ou de l'implant ; P = Perceptions auditives ainsi appareillé ; C = Compréhension du message oral perçu (sans lecture labiale) ; E = Expression orale, utilisation de la voix (syntaxe) ; I = Intelligibilité de l'enfant (qualité).

Chacun de ces domaines va être coté entre 0 et 5 : 0 correspond à l'absence de performance et 5 à la performance maximale demandée dans le domaine.

L'échelle de 1 à 5 a été reprise en s'inspirant de l'échelle de Nottingham pour l'intelligibilité , en y ajoutant le niveau 0 pour les enfants mutiques. La cotation de 0 à 5 peut correspondre à des niveaux "faible", "moyen" ou "fort" mais le passage d'un niveau à l'autre correspond en fait à l'acquisition d'une compétence donnée. En cas d'hésitation entre 2 niveaux, mieux vaut choisir le niveau le plus bas, car la compétence est alors en cours d'acquisition mais encore d'un niveau faible (exemple: E2 ou E3 ? Choisir E2).

Ø Choix des domaines évalués

Installation de la boucle audio phonatoire chez l'enfant entendant

Les performances audio phonologiques de l'enfant sourd dépendent de son niveau de surdité, de son type d'appareillage, de la qualité du port de celui-ci, du gain prothétique obtenu, mais aussi de la finesse de discrimination. La qualité de l'audition restituée va intervenir sur l'apprentissage du langage et l'expression orale.

a. Domaine A (Acceptation et port de l'appareil) :

Ce domaine A va évaluer la qualité du port et l'acceptation de l'appareillage auditif, qu'il s'agisse de la prothèse conventionnelle, de l'implant cochléaire ou de toute autre aide auditive.

b. Domaine P (Perceptions auditives, seuil auditif et discrimination)

Ce domaine P va évaluer le seuil auditif de l'enfant, en s'appuyant essentiellement

sur le niveau de la courbe audiométrique (fréquences conversationnelles, surtout 1000 et 2000 Hz), l'enfant étant porteur de son aide auditive. Cette première donnée est donc d'ordre quantitative. En cas d'absence d'audiogramme disponible (enfant trop timide ou opposant; pas d'audiogramme), une évaluation clinique peut être faite en se basant sur la perception de la voix. Pour le critère le plus élevé (P5), les réponses de l'enfant doivent témoigner, en plus, d'une finesse dans la qualité du message perçu que ce soit par reconnaissance (répéter, désigner ou écrire) de logatomes, ou par une excellente performance à des tests de reconnaissance de mots phonétiquement proches (ex : poule / roule / boule / moule / coule ...).

c. Domaine C (Compréhension de l'oral : lexique, sens du message oral)

Ce domaine C va évaluer la compréhension du message auditif par l'enfant, sans aucune aide visuelle (lecture labiale, LPC, signes ...) . Il s'agit ici de la perception auditive et de la discrimination des mots puis des phrases, et du sens du message oral. Il s'agit de noter le sens que l'enfant donne aux messages auditifs qui lui parviennent. Cet enfant qui entend plus ou moins bien (domaine P), ou en est- il du sens qu'il donne à ce qu'il perçoit par le biais de son audition ? Les

d. Domaine E (Expression orale spontanée: syntaxe, utilisation de la voix; communication privilégiée)

Ce domaine E va évaluer l'utilisation de la voix, l'expression orale spontanée, la façon dont l'enfant s'est accaparé à la communication orale: l'enfant a-t-il des productions vocales ?

Ces productions sont- elles faites au hasard ou structurées sous forme de langage ? Quelle est la qualité de sa syntaxe ?

e. Domaine I (Intelligibilité: qualité de la restitution du message oral; articulation)

Ce domaine I va évaluer, comme dans le score de Nottingham, l'intelligibilité de la parole, la qualité de la production vocale. Les différents niveaux ont été ici simplifiés, et le score 0 a été rajouté pour coter les enfants mutiques. Le dernier niveau (I 5) correspond à une excellente intelligibilité permettant une compréhension des productions de l'enfant par n'importe qui, avec facilité.

Certains enfants sourds, bien que mutiques (E0), peuvent, sur incitation, faire quelques productions vocales qui permettent de coter la qualité de l'articulation et de la compréhension des mots par un interlocuteur: I peut donc être différent de zéro si l'enfant a émit quelques sons ou mots identifiables.

APCEI score	0	1	2	3	4	5
Acceptation (wearing of the cochlear implant)	Rejection	Opposed	Not obligated, intermittent, not all day long	Implant accepted, passive, handles without	Implant asked, batteries ?, active use	Need, implant worn all day long
Perception (attention, threshold, discrimination of the sounds)	Anacusia	a > 80 dB reacts to heavy noises	a = 80-60dB high voices, some noises	a = 60-40 dB, normal voice, many noises	a = 40-20 dB, feeble voice	a = 40-20 dB perception > 80% of logatomes or similar words
Comprehension (discrimination of the words, meaning of the message)	Nothing	Auditory conscience	Locates speech/noises, identifies some familiar noises, knows his name	Understands simple frases, > 80% of close lists	Identifies frases, understands > 80% of open lists, uses the phone with relatives	Fluid conversation, comprehension, telephone
Oral expression (voice use, syntax)	Mutism	Produces sounds, without intention of communication	Association of many words, simple frases, bad syntax	Association de plusieurs mots, phrases simples, mauvaise syntaxe	Good syntax, no spontaneity or fluidity	Fluid and appropriate oral production
Speech intelligibility	Mutism	Non intelligible	Some intelligible words	Understood by parents or professionals	Understood by non professionals	Perfect intelligibility, understood by everyone

Figure 17: Scor APCEI.

2./ Implant cochléaire et surdités pré-linguales :

La perception, la compréhension et la production du langage sont les indicateurs de l'efficacité d'une aide auditive dans les surdités prélinguales : en effet, l'acquisition du langage passe nécessairement par ces 3 étapes successives.

La perception est généralement appréciée par des tests en liste fermée de phonèmes, de mots ou de phrases ; elle correspond à une étape rudimentaire du traitement de l'information sonore[78]. La compréhension du langage s'évalue au travers de tests plus complexes qui sont les tests en listes ouvertes. Elle fait appel à un champ lexical déjà développé. La production du langage, étudiée par l'intermédiaire de test de prononciation, de répétition etc, est l'étape ultime de l'acquisition du langage. Sa mise en place nécessite l'utilisation de la boucle audio-phonatoire, phénomène d'auto-contrôle de la production.

Les plus importantes séries de surdités prélinguales implantées ont maintenant entre 6 et 10 ans de recul, permettant d'apprécier l'efficacité d'un tel projet sur le développement du moyen et long terme. Les résultats montrent la possibilité de développement d'un langage parlé chez des enfants sourds profonds.

v Port de l'implant :

Le port continu de l'implant améliore les résultats globaux. Dans l'expérience du CHU Nantes plus de 80% des enfants portaient leur implant de manière continue après l'intervention. Roman et al ont décrit que 76% des enfants portaient leur implant en continu; Beadle a rapporté que 87% des enfants l'utilisaient en continu, Dans notre expérience les 3 enfants implantés portaient leurs implants de façon continue après le troisième mois de l'intervention [79].

v Perception auditive [61] :

La progression des performances de la perception sonore et de la compréhension de la parole s'est faite de manière régulière dans notre pratique.

L'évolution des acquisitions perceptives de l'enfant implanté dans la littérature:

- ü Après quelques mois d'implantation, l'enfant reconnaît les éléments supra-segmentaux de la parole : rythme, durée, intensité...
- ü Après 1 à 2 ans, la reconnaissance des mots et des phrases simples en liste fermée est en cours d'acquisition . Les tests de perception (listes fermées) sont réussis rapidement : scores de 100% dès 24 mois pour l'équipe de Lenarz et al. à Hannovre et d'autres équipes .
- ü Après 3 ans, l'identification de mots et de phrases en liste ouverte se développe Progressivement.
- ü Après 5 ans d'implantation, la compréhension d'une conversation en liste ouverte est possible sans l'aide de la lecture labiale. Beadle a rapporté les résultats de 30 enfants implantés avec 10 à 14 ans de recul dont 87% comprenaient une conversation sans lecture labiale, et 60% utilisaient le téléphone. Les tests de compréhension du langage demandent plus de temps pour être réussis, peut être aussi en raison de la complexité des instructions nécessaires pour leur passage, difficilement compréhensibles pour des enfants de très jeune âge. Les évaluations sont faites sans lecture qui aurait très probablement amélioré les résultats. Au total, Il est difficile de comparer les résultats obtenus d'une série à l'autre, étant donné la grande diversité des tests proposés suivant l'équipe mais surtout la langue dans laquelle le test est passé.

v Production de la parole :

L'expression orale débute de manière décalée par rapport à la perception.

En effet, comme chez le nourrisson entendant, on constate un décalage dans le temps entre

l'acquisition de la discrimination des sons de la parole et la production qui apparaît lorsque la boucle audiophonatoire est en fonction [80] .

Dans une l'expérience mené Nantes sur 50 enfants implantés, l'expression orale s'est améliorée progressivement : en pré-implantation, 68% des enfants n'avaient pas de langage oral et à 5 ans, 50% des enfants utilisaient un langage oral structuré. D'autres équipes ont utilisé une échelle d'évaluation de la production orale (pas de langage, mots isolés, phrases agrammatiques, phrases simples, phrases complexes), cependant elle est discutable. En effet, le score le plus élevé (langage structuré) comprenait tous les niveaux au delà des phrases simples. Cette évaluation n'était donc pas très précise et pouvaient surestimer les enfants. Certaines études ont même utilisé le développement lexical comme critère d'analyse des facteurs pronostiques à l'implantation. Le rythme d'évolution de l'intelligibilité de nos patients était progressif et croissant.

3./ Implantation cochléaire et surdités post-linguales :

Les évaluations des adultes implantés font l'objet de moins de publications et de recherches que celles des enfants. Après l'implantation, un programme de rééducation est mis en place basé sur la détection des sons de l'environnement, la discrimination, l'identification, la lecture minutée et l'utilisation du téléphone. La détection est rapidement acquise . La progression globale des capacités aux tests de perception ou en liste ouverte de Fournier montrent une progression rapide des résultats. Ainsi 60 à 70 % des utilisateurs d'implant cochléaire de dernière génération présentent plus de 80% de reconnaissance correcte, sans lecture labiale, sur des phrases à contexte connu [81]. Chez l'adulte sourd post-lingual , les performances de perception de la parole progressent très rapidement pendant la première année d'utilisation de l'implant cochléaire puis se stabilisent en plateau au cours de la seconde année. Il existe une grande variabilité interindividuelle, avec de moins bonnes performances obtenues lorsque la durée de surdité est supérieure à 5 ans .

4. / Implantation cochléaire et sujet âgé :

La population vieillit et le sujet âgé peut présenter une indication d'implantation cochléaire. La chirurgie ne pose pas de problème particulier. Un des problèmes est l'investissement rapporté à la durée de vie et donc d'utilisation.

La réhabilitation de la surdité amène une telle amélioration de la qualité de vie que cet argument ne peut être opposable[82]. Des études ont démontré l'efficacité audiolinguistique de l'implant cochléaire chez le sujet âgé.

L'évolution de la perception après implantation est classique, mais les résultats peuvent plafonner. L'étude de la lecture minutée met bien en évidence cette limitation liée à des problèmes cognitifs. Le programme rééducatif doit être adapté à chaque personne âgée car la dépendance, les capacités cognitives varient beaucoup d'un sujet à l'autre.

5./ Les facteurs influençant les résultats :

L'efficacité de l'implant cochléaire multicanaux chez les sourds sévères ou profonds n'est actuellement plus à démontrer. Il est communément admis que les patients peuvent tirer un bénéfice de cette technique, tout en constatant qu'il existe de grandes variabilités interindividuelles dans ces résultats .

La recherche et l'identification des facteurs pouvant influencer les résultats restent une priorité pour la plupart des équipes pratiquant l'implantation cochléaire . La connaissance de ces facteurs permet l'évolution des critères de sélection des candidats à l'implantation, et une meilleure prise en charge de ces derniers[82].

5-1./ Durée de surdité et âge de l'implantation :

L'âge d'implantation doit être précoce . Certains auteurs proposent même d'implanter avant 18 mois. D'après eux, plus l'implantation est précoce, plus l'âge d'apparition du babillage et des capacités de perception auditive se rapproche de celui des enfants normo-entendants. De plus, une étude menée par Hammes et al. a

montré que les enfants implantés avant 18 mois ont un niveau de langage parlé identique à celui des normo-entendants. Plus récemment, certains auteurs ont rapporté leur expérience chirurgicale de l'implantation avant l'âge de 1 an[80] . Ils ont conclu à l'absence de difficulté technique . En plus, une stimulation auditive précoce permettrait une maturation plus physiologique des centres de l'audition. La moyenne d'âge d'implantation était élevée chez nous [79]. L'implantation tardive peut être expliquée par un retard diagnostique de la surdité dont les causes sont multiples. L'absence de sensibilisation suffisante de la population générale et des personnels médicaux, paramédicaux ou éducatifs qui suivent l'enfant durant ses premiers mois de vie conduit à banaliser certains symptômes remarqués très tôt par les parents. Le manque de moyens diagnostiques et de formation sur la surdité agissent négativement sur le dépistage précoce de cet handicap sensoriel. L'intérêt d'une implantation relativement précoce nous paraît incontestable, mais ne doit pas primer sur le temps nécessaire à la réalisation du bilan complet et notamment sur la durée de l'observation de l'enfant avec prothèses auditives.

5-2/ Investissement parental :

Une participation familiale importante est capitale pour l'obtention de bons résultats. Geers et al. ont tenté de quantifier l'importance d'un certain nombre de facteurs sur les résultats de l'implantation. Le niveau d'éducation parental n'a pas influencé les résultats, après avoir annulé l'effet du quotient intellectuel de l'enfant. Il est important de noter que la plupart des facteurs qui sont étudiés ont en étroite relation entre eux et qu'il est difficile de les isoler pour apprécier avec précision leur impact sur les résultats [83].

5-3/ Comorbidité

La littérature rapporte, en effet, que les enfants présentant un handicap associé tirent des bénéfices de l'implant cochléaire même si les résultats sont inférieurs à ceux des enfants uniquement sourds . C'est l'altération des capacités d'apprentissage qui semble être le facteur limitant. Les enfants atteints de retard psychomoteur ont tendance à progresser plus lentement et, à atteindre un niveau de performance moins élevé que les autres parce qu'ils ont un niveau de perception et de production de base plus bas que les autres enfants. Cependant, ils tirent des bénéfices significatifs de leur implant. Ces résultats doivent être interprétés en tenant compte de la phase de réhabilitation de ces enfants qui est nécessairement différente de celle des autres enfants. La prévalence des sourds avec multihandicap est difficile à chiffrer (11 à 54%). Néanmoins, aucun résultat n'est décrit en cas de retard mental important . Il s'agit d'une contre-indication à l'implantation [83].

5-4/ Malformation cochléaire :

Les malformations d'oreille interne ne sont pas un facteur pronostique péjoratif. Eisenman et al. ont mis en évidence que les performances des enfants porteurs d'une malformation cochléaire progressent moins rapidement que celles des autres enfants mais qu'elles deviennent comparables à 2 ans de l'implantation. D'autres auteurs ont trouvé également des résultats identiques dans les deux populations. Loundon a précisé, cependant, que les résultats dépendent du type de surdité : si elle est évolutive, les résultats seraient bons, par contre en cas de surdité congénitale, les résultats seraient plus variables. D'après Balkany, les résultats des anomalies mineures seraient inchangés et ceux des malformations majeures (cavité commune) seraient plus aléatoires.

Lorsque l'ossification cochléaire est importante seule une insertion partielle du porte-électrodes est possible. Dans ce cas, les résultats dépendent du nombre

d'électrodes insérées. Par contre, les enfants avec des calcifications cochléaires présenteraient des fluctuations plus fréquentes de leurs niveaux de réglage et une tendance à des niveaux de stimulation plus élevé et donc une incidence de stimulation faciale plus élevée [84].

5-5/ Audition antérieure :

v Niveau de surdité :

Les données de la littérature sont variées. Pour certains, les enfants avec une audition résiduelle ont de meilleurs résultats avec l'implant [26, 50]. Les enfants

implantés ayant une surdité sévère auraient des résultats supérieurs aux résultats des enfants sourds profonds et qui dépasseraient largement celui obtenu avec des prothèses conventionnelles . L'expérience du CHU Nantes, il n'on pas constaté de différence significative entre les surdités sévères et profondes de type I et les surdités profondes de type II / III . Il est cependant nécessaire de comparer les résultats à long terme.

Au total, les résultats des patients avec une audition résiduelle ne sont probablement pas meilleurs lorsque les critères d'implantation sont respectés .

v Évolutivité et perception auditive en pré-implantation :

Dans les études, ils on comparé les enfants ayant eu ou non un contact significatif avec le monde sonore (les surdités évolutives ou débutant après 2 ans en comparaison aux surdités non évolutives débutant avant 2 ans). Les deux populations ont tiré un bénéfice évident de l'implant cochléaire en matière de perception auditive et de production orale. Cependant, les progrès des enfants ayant eu un contact avec le monde sonore étaient plus rapides. Cette différence entre les résultats de ces deux populations s'est annulée avec la durée d'utilisation de l'implant cochléaire (à 3 et 5 ans post-implantation, cette différence n'est plus statistiquement significative) . Au

total, les enfants qui ont eu une expérience auditive ont progressé plus vite mais n'ont pas de résultats supérieurs après 1 an d'implantation.

5-6/ Mode de communication :

Les enfants ayant un environnement familial et scolaire plus signé qu'oral ont eu de moins bons résultats. La communication orale doit être proposée en priorité .

En effet, l'un des buts de l'implantation cochléaire de l'enfant sourd est de lui permettre de communiquer par la parole, objectif qui ne peut être atteint que si la réhabilitation s'inscrit dans une politique oraliste. De plus, 90% des enfants sourds ont leurs 2 parents entendants et 97% ont au moins 1 parent entendant [84] .

Nous considérons que le LPC et le langage des signes étaient toujours instaurés en appui de la communication orale. Ils sont considérés comme une aide à la lecture labiale (support visuel phonétique). Ils ont permis des progrès plus rapides et ont facilité l'accès à la communication orale pure. Parallèlement, le mode de communication influence le mode de scolarisation. Les enfants réhabilités avec un mode de communication à prédominance oraliste peuvent être intégrés dans une classe pour normo-entendants, ce qui favorise le développement de leur langage et stimule leur perception. Au contraire, les enfants qui utilisent la langue des signes sont en enseignement spécialisé et sont beaucoup plus entourés d'enfants sourds. En conclusion, le langage oral doit être favorisé afin d'améliorer les résultats de l'implantation [81].

5-7/ Scolarisation :

Le mode de scolarisation de l'enfant implanté joue un rôle important dans la phase de réhabilitation et par ce biais, influence les résultats de l'implantation.

Cependant les études ont mis en évidence une différence significative entre les enfants intégrés et en enseignement spécialisé. De plus, l'intégration est beaucoup plus favorisée actuellement qu'elle ne l'était. Les meilleurs résultats semblent être

obtenus lorsque les enfants implantés sont intégrés dans une classe pour normo-entendants . Inversement, le fait qu'ils aient de bons résultats favorise leur intégration. De même, l'intégration scolaire dans une classe pour normo-entendants n'est possible que si le mode de communication est l'oral plus ou moins le Langage parlé complété (LPC).

Le retard scolaire des enfants sourds intégrés semble légèrement plus élevé que celui de la population générale. Cependant une scolarisation en école classique a été suggéré chez nos patients implantés pour améliorer leurs résultats[84].

5-8/ Test au promontoire :

Cet examen ne fait partie de notre bilan pré-implantation, Certaines équipes le pratiquent. Une analyse préliminaire montrait une relation statistique entre l'amplitude de l'onde V et les résultats.

L'intérêt pronostique de ce test au promontoire reste à déterminer. Mais, il garde un intérêt majeur dans certaines circonstances : fracture du rocher et agénésie du conduit auditif interne afin de vérifier l'excitabilité résiduelle des voies auditives. Cependant, l'absence de réponse ne permet pas encore actuellement d'affirmer que le nombre de fibres auditives résiduelles est insuffisant pour la réussite d'une implantation, et que l'implantation doit être refusée. Nikopopoulos, en effet, a comparé les résultats postimplantation de 12 patients sans réponse préopératoire et 35 patients avec réponse sans différence significative. Au total, le test au promontoire peut avoir un intérêt majeur dans certaines situations, aide à choisir le côté d'implantation en absence d'autres critères mais n'a pas encore fait ses preuves comme critère pronostique [86].

5-9/ Implant bilatéral :

L'écoute binaurale semble permettre d'accéder à la stéréophonie et à la localisation spatiale. L'implant cochléaire bilatéral chez l'adulte permet d'accéder à la localisation spatiale et d'améliorer théoriquement la sélectivité fréquentielle.

Cependant l'implant cochléaire bilatéral est onéreux, il améliore la qualité du son perçu, la localisation spatiale et l'intelligibilité de la parole en milieu bruyant chez l'adulte. Chez l'enfant, les premières études sont en cours. D'après Litovsky les enfants avec un implant bilatéral auraient une meilleure localisation spatiale que les enfants avec un implant cochléaire unique ou ceux avec un implant et une prothèse auditive contralatérale. En attendant la diffusion de l'implant cochléaire bilatéral, il nous semble indispensable de favoriser le port de la prothèse auditive contralatérale [87]. Compte tenu des données actuelles de la science, il est indispensable de mettre en place des études multicentriques évaluant le bénéfice de l'implantation bilatérale surtout chez l'enfant.

5-10/ Le modèle de l'implant :

Les résultats post-implantation suite à une surdité pré-linguale ou postlinguale peuvent être influencés par le modèle de l'implant cochléaire mis en place. Les processeurs et les stratégies de codage de dernière génération permettent d'obtenir des résultats plus précoces. Il est actuellement impossible de prévoir si cet avantage se maintiendra à plus long terme .

C. Evaluation psychologique ou psychiatrique :

Après l'implantation cochléaire, le suivi psychologique repose sur la possibilité pour les personnes implantées d'exposer les éventuelles répercussions de ces nouvelles perceptions auditives sur leur appréhension du monde extérieur et les changements possibles dans leurs rapports sociaux. Les parents des enfants implantés peuvent évoquer les modifications comportementales de l'enfant. Des études en cours tentent d'élaborer des protocoles permettant d'évaluer dans le temps l'évolution de l'enfant dans ses développements cognitif, affectif et ses attitudes interactionnelles.

X. Coût de l'implantation cochléaire [88]:

Le coût élevé de l'implant cochléaire était le principal problème dans la prise en charge chez nous. Le coût d'un bilan de pré-implantation est environ de 6000 DH, celui d'une implantation (matériel, hospitalisation, chirurgie, soins) en moyenne de 300 000 DH. Ce coût est à ajouter au prix du suivi post-implantation (réglages, suivi orthophonique, matériel consommable..). Ces chiffres, aussi importants soient-ils, sont à comparer avec le bénéfice inestimable surtout pour les enfants atteints de surdité neuro-sensorielle. Le coût d'un traitement en fonction de son efficacité peut être évalué à l'aide de l'index QALY bien défini par Torrance . Il tient compte de la satisfaction du patient à voir son handicap supprimé. Il mesure l'efficacité d'un traitement en quantifiant le changement apporté dans une échelle de santé, schématiquement comprise entre 0 (mort) et 1 (vie normale), et en le pondérant par le nombre d'années pendant lesquelles cette amélioration va s'appliquer. Ainsi obtient-on un mode de comparaison raccourci du rapport efficacité coût. Hutton a montré que l'implantation cochléaire chez l'enfant était plus efficiente qu'une prise en charge sans implant cochléaire. Le coût direct par QALY était respectivement de 32306 DH et 15293 DH pour les enfants avant implantation et après implantation.

L'essor de cette technique a été limité pour les raisons économiques. Actuellement le nombre d'implantation a progressivement augmenté du fait des dotations financières accordées par les Etats. En 2010, le nombre d'implants cochléaires dans le monde Selon l'Administration américaine des aliments et drogues (FDA), était estimé à environ 219 000 personnes. Son développement en France, intervient aujourd'hui dans un contexte de réforme du financement du système de santé. Pour ce coût élevé et non négligeable ils recommandent même une assurance contre les risques de dommages accidentels, de vols et de pertes en tous lieux ainsi qu'une attention et une vigilance particulières pour préserver l'appareil.

Le nombre de personnes implantées par an reste très modeste dans les pays en voie de développement, et particulièrement dans notre contexte. Il faut insister sur la nécessité de l'accentuation des efforts de l'état, de la société civile et de tous les acteurs concernés afin de surmonter les difficultés qui se posent à ce niveau.

XI. Dépistage de la surdité :

La surdité est le handicap sensoriel le plus fréquent. Un enfant sur mille est atteint à la naissance d'une surdité sévère ou profonde, et un enfant sur sept cents développe secondairement au cours de l'enfance une surdité neurosensorielle. Toutes les études mettent en évidence le bénéfice d'un diagnostic et d'un appareillage précoces sur la qualité du langage et de la communication .

La lourdeur des tests jusque là disponibles (PEA) nécessitant souvent une sédation, l'absence de test fiable en période néonatale (immaturité perturbant les PEA) étaient autant d'obstacles au diagnostic précoce de la surdité. Après l'apparition des OEAP dans les années 1980, la stratégie de dépistage néonatale de surdité repose sur l'enregistrement d'un spectre OEAP qui peut être normal, douteux ou absent. Lorsque les OEAP sont normales, on peut estimer que l'audition est dans les limites de la normale sur l'oreille testée. En cas d'OEAP douteuses ou absentes, le test doit être refait, puis s'il est identique, il est nécessaire alors de réaliser un bilan plus complet avec des PEA .

Le test d'OEAP est rapide (quelques minutes), non invasif et informatif dès la naissance. Sa sensibilité est bonne (95 à 100%) . En revanche, elle est moindre chez le nouveau-né à risque pouvant présenter des surdités rétrocochléaires . La spécificité varie de 80 à 99% avec un ou deux tests. Les PEA sont utilisés en troisième ligne de la stratégie de dépistage. Ils sont indispensables pour déterminer le seuil auditif objectif. La sensibilité varie de 90 à 100% et la spécificité passe de 94% au premier test à 100% au second . Les OEAP sont depuis plusieurs années utilisées en routine pour le dépistage de la surdité chez tous les enfants à risque. La généralisation du dépistage, aux pays industrialisés, est l'objet d'un débat dont un des principaux éléments est le coût très élevé. Cette généralisation est maintenant proche à une proposition de loi en France.

Toutefois, ne dépister que les nouveau-nés ayant un facteur de risque n'amènerait à identifier que 50% des surdités permanentes néonatales congénitales, et peut méconnaître certaines surdités évolutives qui n'apparaissent qu'après plusieurs mois de la naissance. Le délai entre les premiers doutes de la part de l'entourage et la réhabilitation est encore dramatiquement long chez nous. Les causes de ce retard sont multiples. L'absence de sensibilisation suffisante de la population générale et des personnels médicaux, paramédicaux, ou éducatifs qui suivent l'enfant durant ses premiers mois de vie conduit à banaliser certains symptômes remarqués très tôt par les parents .

On déduit alors l'importance de la sensibilisation sur les troubles de l'audition et de l'initiation chez nous d'un programme de dépistage au moins chez les nouveaux-nés à risque, pour améliorer l'âge du diagnostic des surdités neuro-sensorielles, malgré ses limites sus décrites surtout que les enfants de notre expérience avaient une surdité profonde sans aucun facteur de risque.

XII. Les centres d'implantation cochléaire [89]:

Nous constatons d'après ce qu'on a rapporté précédemment la complexité de la prise en charge des surdités neurosensorielles aussi bien chez l'enfant que chez l'adulte; c'est la raison pour laquelle des réglementations internationales ont été mise en oeuvre pour assurer la prise en charge et le suivi des implantés cochléaires par une équipe multidisciplinaire expérimentée de centres d'implantation cochléaire accrédités .

1. Législation de l'implantation cochléaire :

▼ Les implants cochléaires sont considérés comme des "audioprothèses" ; donc ils figurent dans la liste des produits et prestations remboursables.

▼ Pour être pris en charge les implants cochléaires doivent présenter une garantie supérieure ou égale à 10 ans pour l'implant et une garantie de 5ans pour le processeur.

Le renouvellement de l'implant cochléaire n'est pris en charge qu'à l'issue de la période de garantie.

▼ La prise en charge se fera uniquement sur prescription médicale

▼ Les implants cochléaires et implants du tronc cérébral doivent être prescrits (en première intention et en renouvellement) et implantés dans un établissement de santé

▼ La notion "d'établissement de santé" est différente de la notion de "Centre Hospitalier Universitaire", et est donc une ouverture à l'implantation cochléaire dans le secteur privé.

- ▼ Le bilan pré-implantation, l'implantation, le suivi et les réglages post-implantation doivent être réalisés par le même centre d'implantation cochléaire.
- ▼ Des conditions précises sont fixées sur la composition des équipes multidisciplinaires expérimentées dans le dépistage, l'évaluation, la chirurgie et le suivi à long terme de l'implant cochléaire chez l'enfant et chez l'adulte, ainsi sur l'environnement technique obligatoire et l'activité en nombre minimum d'actes chirurgicaux.
- ▼ L'implication nécessaire du centre d'implantation dans les programmes nationaux de recherche clinique et d'évaluation pour les extensions d'activité.

2. Conditions relatives à la composition de l'équipe multidisciplinaire [90]

a. Composition de l'unité clinique ORL (environnement médico-chirurgical) :

- ▼ Un/des médecin(s) ORL audiologiste(s) réalisant les évaluations audiométriques et vestibulaires; maîtrisant en particulier les techniques audiométriques subjectives et objectives applicables chez le très jeune enfant;
 - ▼ un/des chirurgien(s) expérimenté(s) en chirurgie otologique;
 - ▼ un/des orthophoniste(s) spécialisé(s) dans la surdité de l'adulte et de l'enfant;
 - ▼ un psychologue;
 - ▼ un/des médecin(s) ou technicien(s) spécialisé(s) en électrophysiologie capable de réaliser les tests électrophysiologiques préopératoires, peropératoires, et les réglages postopératoires du processeur de l'implant cochléaire;
- De plus, l'équipe doit être entourée ou travailler en réseau avec des :
- ▼ Anesthésistes et réanimateurs;
 - ▼ pédiatres, pédopsychiatre, neuropédiatres;

- ▼ radiologues spécialisé en matière d'imagerie otologique (IRM et scanner)
- ▼ généticiens, ophtalmologues; gériatres et neuropsychologues pour évaluation avant implantation des personnes âgées;

b. Le rôle de l'équipe d'implantation cochléaire :

Le rôle de l'équipe multidisciplinaire est d'effectuer :

- Le bilan vérifiant l'indication d'implantation cochléaire et éliminant les contre-indications;
- la chirurgie de l'implant cochléaire;
- le suivi orthophonique à long terme avec un minimum d'une année dans le centre implanteur d'adultes; et sur au minimum 5 ans pour le centre implanteur d'enfants;
- les réglages de l'implant réalisés par un médecin ou sous autorité médicale, par un orthophoniste, un audioprothésiste ou un technicien électrophysiologiste.

c. Le seuil d'activité :

Les centres d'implantation cochléaire se caractérisent par un nombre prévisionnel d'implantation annuel supérieur à 20 dont au moins 10 implantations réalisées chez l'enfant. Cette prévision s'apprécie notamment au regard de l'activité au cours des trois dernières années.

d. Environnement technique :

Attaché aux services et spécialités sus-cités, un certain niveau d'équipement est requis :

- ▼ Unité de soins adulte et pédiatrique;
- ▼ Matériel d'électrophysiologie et de réglage d'implant;
- ▼ Matériel d'évaluation orthophonique et audiométrique.

e. Les réseaux :

Le centre d'implantation doit travailler avec des réseaux de soins assurant le suivi à long terme des patients implantés, en particulier au-delà de la première année post-implantation chez l'adulte et au-delà de la cinquième années post-implantation chez l'enfant.

Le centre organise, en lien avec les associations de patients, des rencontres avec des patients déjà implantés afin d'échanger les expériences.

OBJECTIFS

Le but de cette étude était d'analyser les résultats à court et à moyen terme de la perception auditive et de la production orale des enfants implantés au stade de surdité profonde ou sévère pris en charge au service ORL du CHU Hassan II de Fès.

MATERIELS ET METHODES

Nous avons étudié, de manière rétrospective, 38 enfants implantés au stade de surdité profonde ou sévère entre mai 2009 et novembre 2015 au service d'O.R.L et de chirurgie cervico-faciale du C.H.U. HASSAN II-FES.

Les enfants candidats à l'implant cochléaire présentaient une surdité sévère ou profonde bilatérale dont les seuils prothétiques étaient supérieurs à 70 dB, après échec d'acquisition du langage avec des prothèses auditives conventionnelles.

Les éléments qui ont été pris en compte sont l'absence de contre-indications médicale ou radiologique, l'évolutivité de la surdité, la durée de privation auditive, le mode d'éducation à prédominance orale et, bien entendu, la motivation parentale et de l'enfant lorsqu'il était plus âgé.

Au terme du bilan, un entretien avec les parents a permis l'information sur les principes de l'implant, ses limites et ses risques opératoires. Lors de ce premier contact, des coordonnées de différentes associations ont été données aux parents afin de permettre une information la plus diversifiée possible et notamment la rencontre avec d'autres parents d'enfants implantés.

Nous avons noté le type d'implant posé, le côté implanté, les difficultés per opératoires, le nombre d'électrodes insérées et ceux qui sont activés, les complications postopératoires.

Le suivi post-implantation comprend :

- ▼ Le contrôle de la cicatrice à 8 jours après l'intervention chirurgicale.
- ▼ Le réglage de l'implant et la définition de la meilleure stratégie de codage.
- ▼ Le 1er réglage du processeur c'est-à-dire l'activation et le réglage des électrodes à la fois en seuil de perception minimal et de confort était effectué entre 4 et 6 semaines postopératoires avec un contrôle 1 mois plus tard.

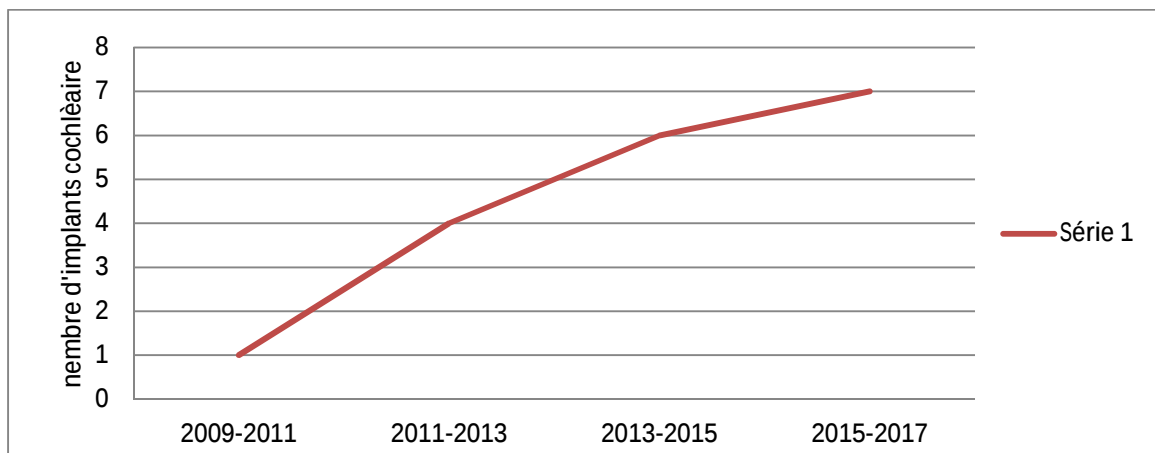
À distance de cette mise en route, des évaluations orthophoniques permettaient d'affiner les réglages. La rééducation hebdomadaire a été confiée à l'orthophoniste du service.

RESULTATS

I / Données générales autour de l'implant:

Nous avons pris en charge 38 enfants pour une implantation cochléaire entre novembre 1999 et mars 2015 au service ORL et chirurgie cervico-faciale CHU Hassan II Fes . 38 implants ont été posés : 38 implant unilatéral, aucun enfants ont bénéficié d'un implant puis d'un second .

Le nombre d'enfant implanté est de plus en plus grand avec le temps reflétant l'augmentation d'activité du service dans ce domaine .



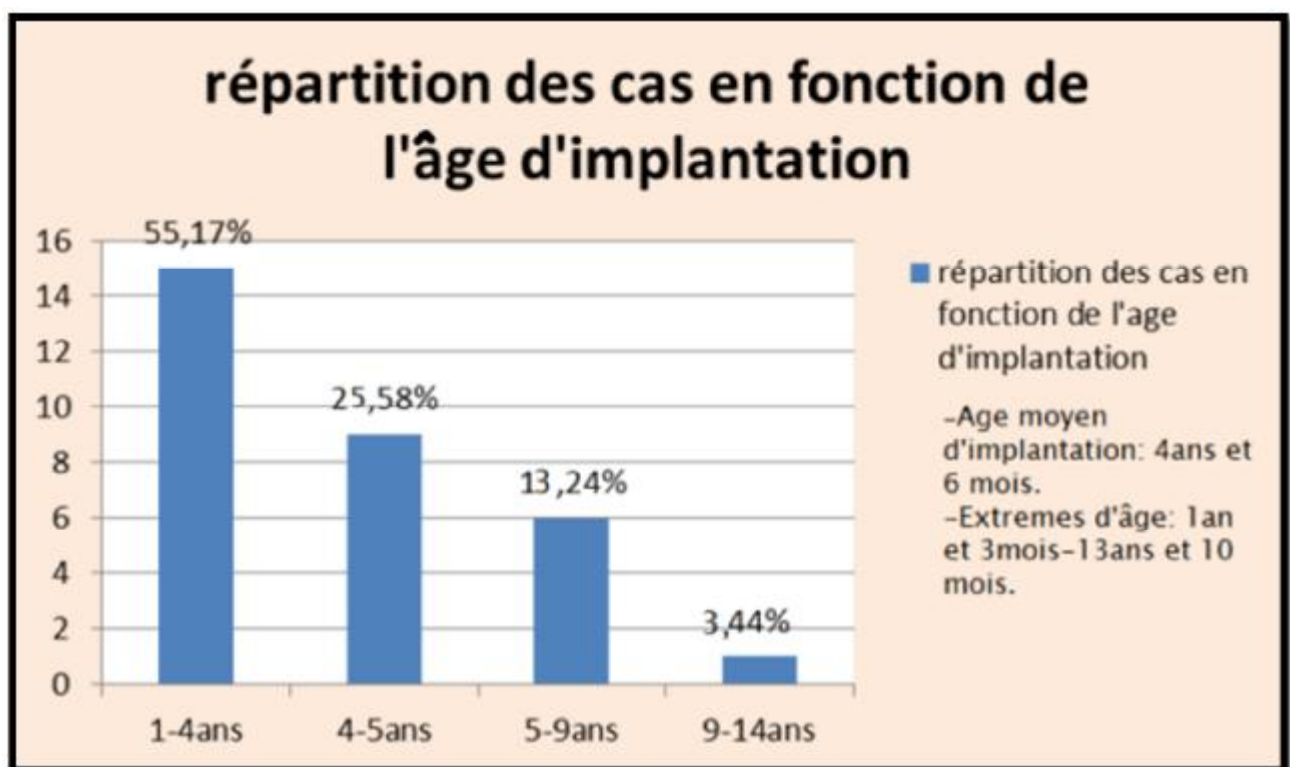
Evolution de l'activité implantation cochléaire au seins du service ORL chu Hassan II
Fès .

II. DONNEES EPIDEMIOLOGIQUES :

A. Age :

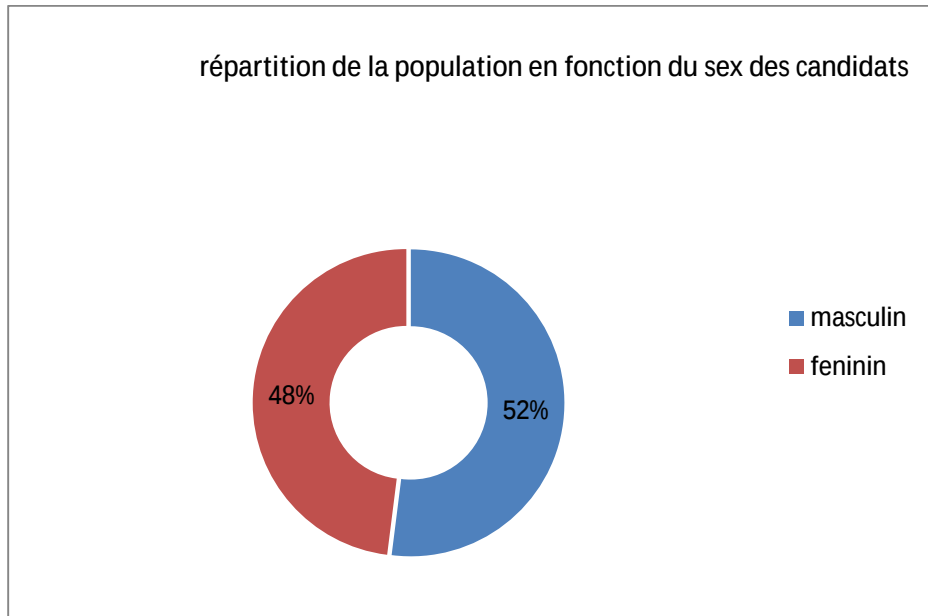
L'âge moyen d'implantation de nos patients est de 4 ans et 6mois, avec des extrêmes allant de 1ans et 3mois à 13ans et 10mois. La majorité des patients soit 16 enfants (55,17%) implantés avait un âge inférieur à 4ans, 8 enfants soit 25,58% avaient un âge entre 4ans et 5ans, 4 enfants soit 13,24% avaient un âge entre 5-9ans et un patient soit 3,44% avait 13ans.

Ainsi 24 enfants soit 82,75% avaient un âge moins de 5ans avec une moyenne d'âge de 3ans et 7mois.



B. Sexe :

Parmi les 29 enfants de notre série il y avait 14 filles et 15 garçons.



C. Comorbidité :

Les principaux ATCD pathologiques chez nos patients ont été un rachitisme secondaire et 2 cas de méningite.

D. Investissement parental :

Le profil psychologique de l'enfant et de ses parents, dans leur contexte familial et socio-éducatif a été estimé. La stimulation parentale était :

- importante dans 11/29 cas ;
- modérée dans 10/29 cas ;
- faible dans 8/29cas.

Tableau 1: Répartition de la population en fonction de l'investissement parental

Investissement parental	Nombre	%
Important	11	38
Moyen	10	34
Faible	9	28

E. Antécédents otologiques :

Le bilan clinique otologique, initial et lors du suivi, recherchait une otite moyenne chronique, facteur d'aggravation de la surdité : 5 enfants parmi 29 cas (soit 17,24%) ont présenté une ou plusieurs otites séreuses au cours de leur suivi pour lesquelles le traitement adapté a été proposé.

III. DONNEES CLINIQUES :

A. Diagnostic :

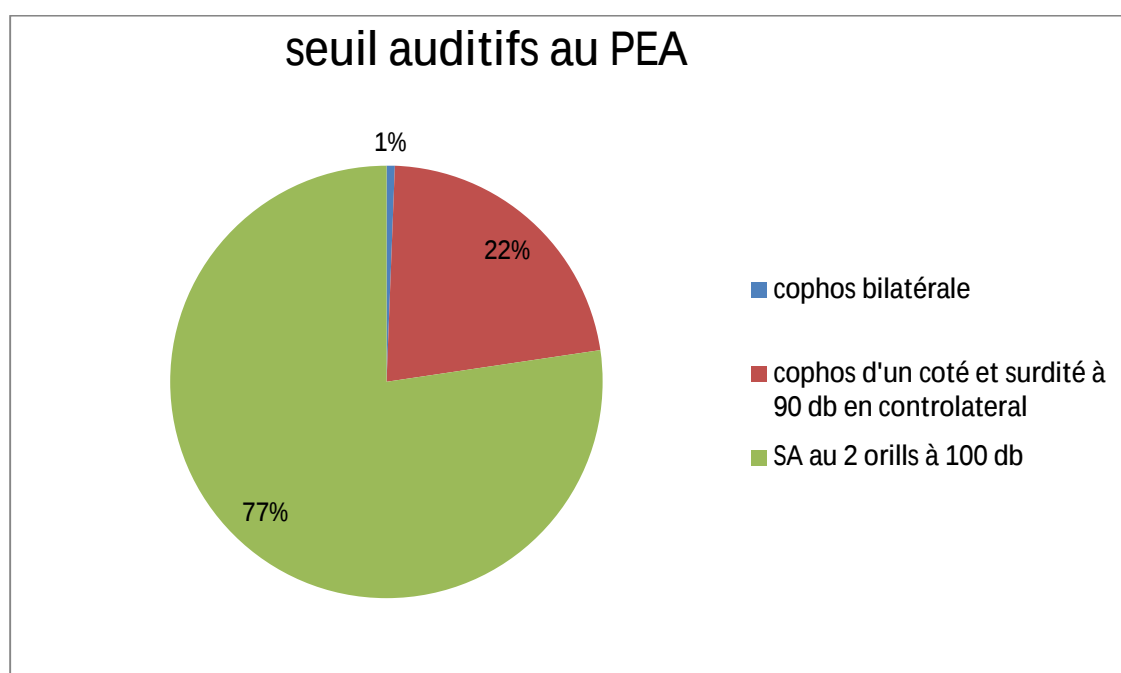
En l'absence de dépistage de la surdité au Maroc, elle a été suspectée dans la majorité des cas par les parents devant :

- ▼ Retard du langage ;
- ▼ Absence de réaction à la voix ou aux bruits ;
- ▼ Enfant agité, désobéissant.

B. Données audiométriques :

Tous nos enfants présentaient une surdité profonde bilatérale avec en moyenne des seuils auditifs au potentiels évoqués auditifs à 90db.

- Absence de détection de l'onde V à toutes les intensités : 11/29cas ;
- surdité à 90db unilatérale d'un côté et une cophose en controlatéral : 4 /29 cas;
- Seuils auditifs des deux oreilles à 100db :14/29 cas ;



C. Utilisation des prothèses auditives :

2/29 enfants portaient ses prothèses auditives en continu avant l'implant,

1/29 de manière intermittente, et 26/29 ne les utilisaient jamais.

D. Evolutivité de la surdité :

27 enfants présentaient une surdité congénitale et pré-linguale non évolutive, ainsi ces enfants n'ont eu aucune période dans le monde sonore,

2 enfants présentaient une surdité post-linguale post-méningite à l'âge jeune de 6ans et 11ans.

Parmi ces surdités, on distingue :

- les surdités congénitales et perlinguales : 27/29 cas
- Les surdités pot-linguales (survenant après l'âge de 2ans) : 2/29 cas



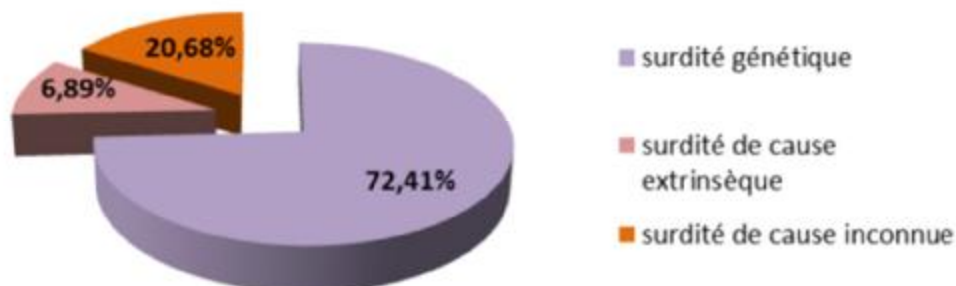
E. Etiologie :

Notre étude a mis en évidence :

- ▼ surdités génétiques (présentant des antécédents familiaux de surdité ou une consanguinité ou une mutation génétique) : 21/29 cas ;
- ▼ surdité de cause extrinsèque (méningite à pneumocoque) : 2/29cas
- ▼ surdités d'origine inconnue : 6/31 cas

Dans notre série, 23/29 enfants ont eu une consultation de dépistage génétique, à la recherche d'anomalie génomique qui était concluante dans 2cas de mutation de la connexine 26 (35delG). Dans les 21 autres cas l'étude génétique était négative.

étiologies des surdités



Dans tous les cas, le conseil génétique a permis d'expliquer aux familles que la négativité du bilan n'excluait pas une origine génétique de la surdité.

F. Bilan radiologique

L'examen tomodensitométrique et l'imagerie par résonnance magnétique ont été réalisés dans tous les cas, ils étaient anormaux dans 4 cas avec mise en évidence :

- d'une labyrinthite ossifiant du canal semi circulaire latéral droit sans ossification cochléaire .
- Syndrome de MONDINI bilatéral plus marqué à droite .
- labyrinthite ossifiante plus marquée à droite ;
- labyrinthite ossifiante post-méningite ;

G. Vaccination

Tous nos enfants ont été bien vaccinés selon le programme national d'immunisation comprenant ainsi le vaccin anti-pneumococcique, sauf les 2cas de méningites.

H. TECHNIQUE CHIRURGICALE ET SUITES OPERATOIRES :

- ü 19 enfants ont été implantés à droite et 10 enfants à gauche.
- ü 2 types d'implant ont été utilisés NEURELEC et MEDEL.
- ü L'incision était rétro-auriculaire, l'antro-atticotomie a été réalisée suivie d'une tympanotomie postérieure puis le porte-électrodes inséré à travers une ouverture de la fenêtre ronde .Aucune cochléostomie n'a été nécessaire. Dans 1 cas l'identification de la fenêtre ronde n'était pas possible à travers la tympanotomie postérieure et le chirurgien a utilisé la voie du conduit.
- ü L'hospitalisation était de 3 jours, et une radiographie en incidence de Stenvers permettait de vérifier le positionnement des électrodes (figure31). Tous les implants ont été posés sans difficulté opératoire, sauf 3 cas : 2 procidences du

Nerf facial et une procidence du golfe de la jugulaire, avec une insertion complète des électrodes dans tous les cas (20 électrodes pour Neurelec) et (24 électrodes pour Medel) et activation complète des électrodes chez 29 cas (20 électrodes pour Neurelec) et (24 électrode pour Medel). Les suites opératoires étaient simples dans tous les cas. L'activation de l'implant par la mise en place de la partie externe après un mois de l'implantation. Le réglage de l'implant démarre quelques semaines après la chirurgie. On détermine pour chaque électrode les seuils cliniques de stimulation minimum et maximum et le niveau sonore confortable. Les données se modifient dans les premiers mois avec la maturation des fibres nerveuses et le conditionnement de l'enfant. Une dizaine de réglages est en général à prévoir la première année puis ensuite 1 à 2 fois par an.

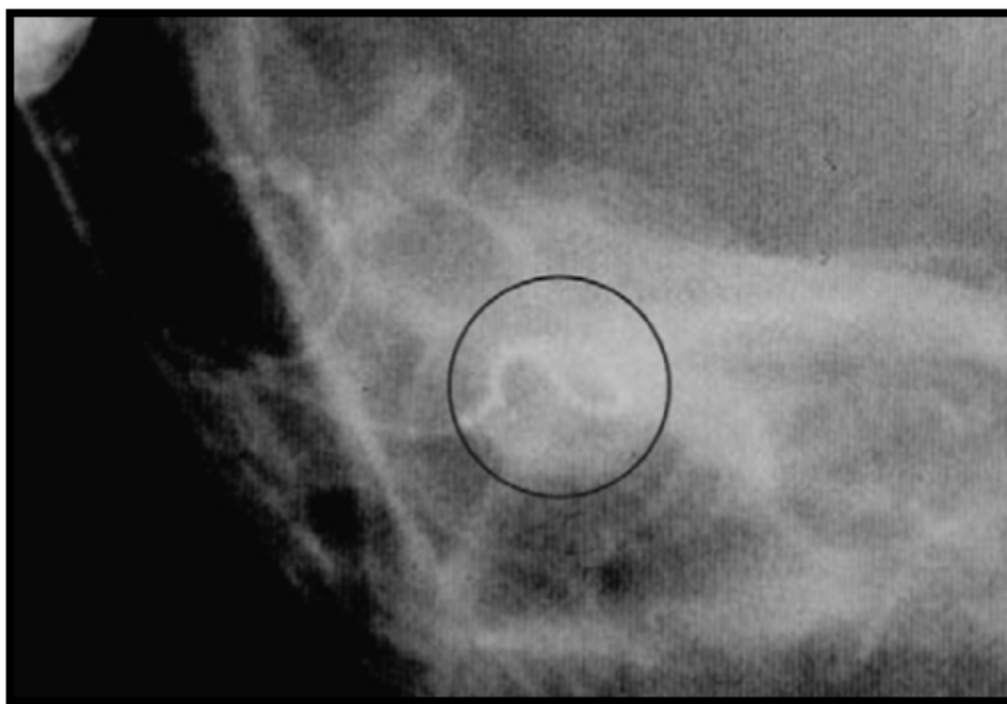


Figure 18: Incidence de Stevensen: emplacement de l'électrode

I. RESULTATS POST-IMPLANT:

En pot-implantation, 26 patients sont suivis au service d'O.R.L. CHU Hassan II. 3 patients sont suivis en libéral et 2 patients sont perdus de vue et nous avons retenu 29 dossiers pour comparer nos résultats orthophoniques post-implant.

a. Complications postopératoires :

Aucune complication n'a été décelée chez nos enfants notamment pas de méningite, pas de panne interne ni d'extrusion du récepteur.

b. Durée de suivi post-implant :

La durée de suivi moyenne de nos enfants est de 20 mois avec des extrêmes de 4mois et 5ans.

c. Port de l'implant :

Tous nos enfants soit 29 portaient leur implant de manière continue après l'intervention.

d. Résultats orthophoniques :

ü Séances d'orthophonie :

Nous avons étudié l'assiduité aux séances de rééducation orthophonique ainsi on a noté que :

▼ 19/29 enfants réalisaient une rééducation hebdomadaire ;

▼ 5/29 enfants réalisaient une rééducation chaque 15 jours ;

▼ 5/29 enfants réalisaient une rééducation trimensuelle, ceci est dû au fait que ces enfants habitaient dans des zones rurales éloignées de Fès.

Ainsi on a calculé la distance moyenne entre le centre de rééducation et le lieu de résidence des enfants implantés qui est de 80km. Plus l'enfant habite plus loin de l'hôpital, plus il est moins régulier pour assister aux séances de rééducation.

ü Mode de communication :

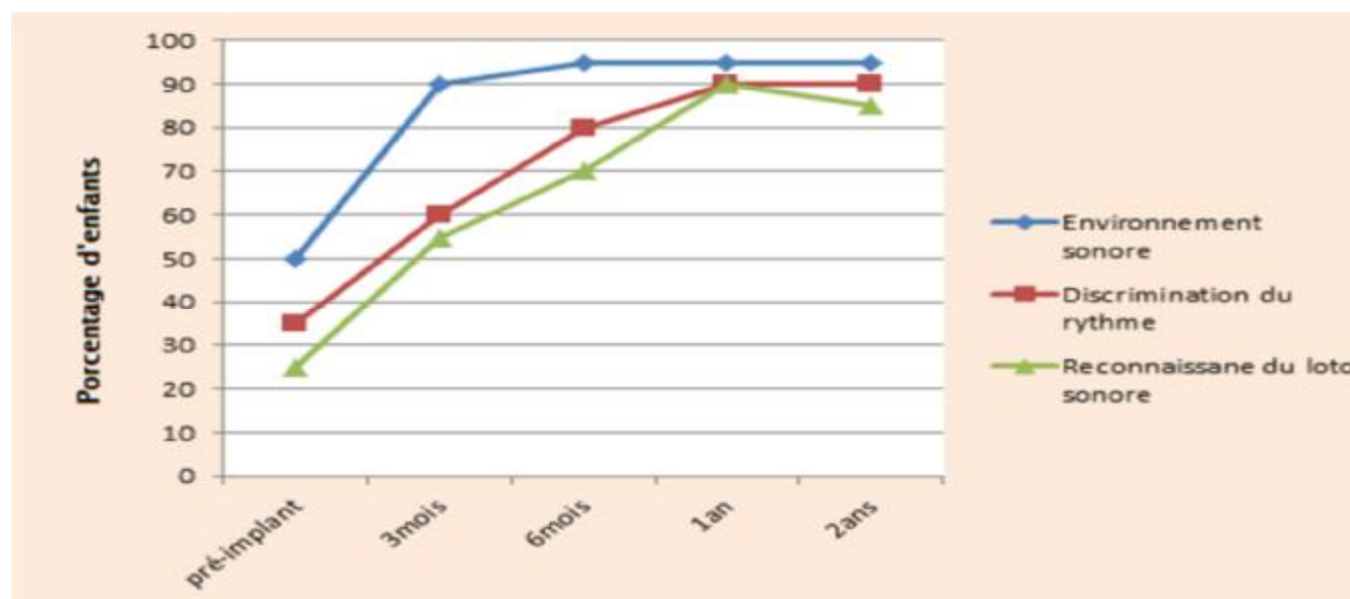
Nous avons évalué l'appétence de l'enfant à l'échange et l'utilisation des différents modes de communication. Durant le suivi, le langage oral est devenu de plus en plus prédominant chez 28/29 cas et le langage gestuel était utilisé en faible proportion. Alors qu'en pré-implantation le langage gestuel était privilégié.

Dans un seul cas l'environnement de l'enfant était plutôt signé qu'oral pendant toute la durée du suivi.

ü Perception auditive :

Notre évaluation a comporté : la perception de l'environnement sonore, la discrimination du rythme et la reconnaissance des bruits perçus (loto sonore) qui a nécessité un apprentissage avant la réalisation du test.

L'évolution des performances de la perception auditive.



L'évolution des performances de la perception auditive.

La perception de la parole a été évaluée en proposant un matériel nlinguistique adapté en fonction de l'âge et des capacités de l'enfant: phonèmes, mots, phrases simples sans et avec lecture labiale et en fin l'identification de sons des bruits familiers .L'évaluation de la compréhension du langage sans et avec lecture labiale a été évaluer sur: mots, consignes simples, consignes complexes, questions simples, questions complexes, phrases simples, phrases complexes. Ainsi, nous avons mis en évidence une progression de toutes les performances. Quasiment 90% des enfants percevaient l'environnement sonore à 3 mois, et la discrimination du rythme ainsi que le loto à 1 an.

Le niveau de compréhension s'est amélioré progressivement sans plateau

Tableau 3: Evolution de la compréhension des enfants implantés cochléaires au cours des années

	3mois	6mois	1an	2ans	3ans
Compréhension des mots	15%	30%	75%	80%	85%
Compréhensions des consignes simples	10 %	15%	35%	50%	80%
Compréhension des phrases simples	9%	18%	30%	70%	77%
Compréhension des phrases complexes	2%	15%	26%	35%	50%

ü Production de la parole :

- Système phonétique :

Tableau 2: Evolution du système phonétique.

Système phonétique	Pré-implant	1an	2ans
Nombre d'enfants	29	29	29
Inexistant	82%	38%	0%
Existant mais Incomplet	5%	80%	67%
complet	5%	30%	33%

L'enfant répète les phonèmes émis par le testeur. Les voyelles sont présentées de façon isolée, les consonnes dans une syllabe associant une voyelle, les réponses sont notées sur un tableau ce qui permet une analyse quantitative et qualitative des erreurs.

Le système phonétique est majoritairement (82%) inexistant en préimplant, incomplet à 67% et complet avec un taux de 33% à 2ans. L'évolution favorable est très significative à 2ans.

ü Intelligibilité :

Elle est évaluée selon la classification de Nottingham.

Les résultats sont rapportés sur le tableau suivant :

Tableau 4: Evolution de l'intelligibilité (Score de Nottingham).

Intelligibilité	Pré-implant	6mois	1an	2 ans
Nombre d'enfants	29	29	29	29
N1	25(86%)	10 (35%)	5 (17%)	5 (17%)
N2	-	12 (41%)	5 (17%)	4 (14%)
N3	-	4 (14%)	12 (41%)	5 (17%)
N4	-	-	3 (10%)	7 (24%)
N5	4 (5%)	3 (10%)	4 (14%)	8 (28%)

ü Niveau d'expression orale :

Il a été classé en langage prélinguistique, mots isolés, mots juxtaposés, phrases simples, langage structuré. Avant l'implantation les 29 enfants n'avaient à exprimer des phrases simples, à 6mois 23 (79%) enfants arrivaient à dire des mots isolés, à 2ans 14 (48%) juxtaposaient des mots.

Ø Résultat orthophonique global

Résultat subjectif : d'après l'orthophoniste à la dernière date de suivi, le résultat est jugé de façon subjective:

Tableau 5: Résultat orthophonique globale

	Nombre	%
Très bon	5 cas	17%
Bon	8 cas	28%
Moyen	7 cas	24%
Mauvais	9 cas	31%

e. Scolarité

L'intégration scolaire concernait 25/29 de nos patients, 10 enfants en enseignement spécialisé et 15 en intégration scolaire ordinaire, avec des bons résultats chez 15 enfants.

DISCUSSION

I. RESULTATS DE L'I MPLANTATION COCHLEAIRE PEDIATRIQUE

L'implantation cochléaire dans notre service ayant débuté en 2009, nous avons retenu 29 dossiers vu que 2 patients ont été perdus de vue. Cependant notre étude n'est qu'une analyse préliminaire et le recul n'est pas encore suffisant.

A. Port de l'implant :

Dans notre série, 100% des enfants portaient leur implant de manière continue après l'intervention. Ces données correspondent à celles de la littérature :

Roman and al [91] ont décrit que 76% des enfants portaient leur implant en continu; d'après Archbold et al [92] à 3 ans post-implant, 89% des enfants selon les parents, et 95% selon les enseignants l'utilisaient sans interruption.

B. Résultats orthophoniques :

v Perception auditive :

La progression des performances de la perception sonore et de la compréhension de la parole s'est faite de manière régulière et correspond aux données de la littérature.

L'évolution des acquisitions perceptives de l'enfant implanté peut être dressée:

- Après quelques mois d'implantation, l'enfant reconnaît les éléments suprasegmentaux

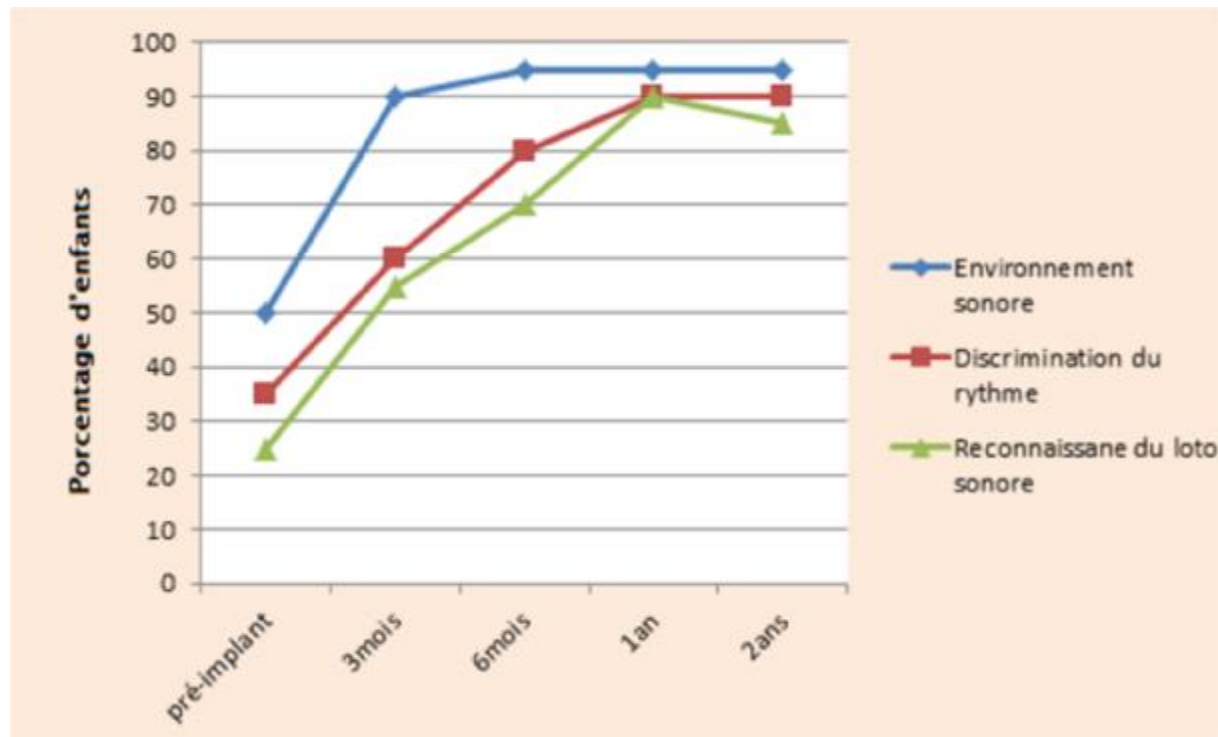
de la parole : rythme, durée, intensité[93] .

- Après 1 à 2 ans, la reconnaissance des mots et des phrases simples en liste fermée est en cours d'acquisition [91] .

- Après 3 ans, l'identification de mots et de phrases en liste ouverte se développe progressivement.

- Après 5 ans d'implantation, la compréhension d'une conversation en liste ouverte est possible sans l'aide de la lecture labiale pour 82 % des enfants [94].

Les scores moyens de reconnaissance de mots évoluent en liste ouverte de 5 à 20 % à 1 an et 65 à 100 % après 5-6 ans d'implantation .



L'évolution des performances de la perception auditive.

v Production de la parole :

L'expression orale débute de manière décalée par rapport à la perception. En effet, comme chez le nourrisson entendant, on constate un décalage dans le temps entre l'acquisition de la discrimination des sons de la parole et la production qui apparaît lorsque la boucle audiophonatoire est en fonction [32]. D'autres équipes ont utilisé une échelle d'évaluation de la production orale similaire à la nôtre (pas de langage, mots isolés, phrases agrammatiques, phrases simples, phrases complexes), cependant elle est discutable. En effet, le score le plus élevé (langage structuré) comprenait tous les niveaux au-delà des phrases simples.

Cette évaluation n'était donc pas très précise et pouvaient surestimer les enfants.

Nous n'avons pas étudié, notamment, la richesse lexicale du langage oral après l'implantation cochléaire, puisqu'on ne dispose pas d'un recul suffisant permettant cette évaluation[96].

v Intelligibilité (selon le score de Nottingham) :

Le rythme d'évolution de l'intelligibilité de notre population était progressif : d'un niveau 1 de l'échelle de Nottingham en préopératoire (pour 86% des enfants), les scores sont passés au niveau 2 (pour 17% des enfants) à 1 an puis aux niveaux 5 à 2 ans (pour 28% des enfants). Pour Allen , les niveaux 3, et 4 sont atteints respectivement à 3 et 5 ans. Cette progression a semblé moins importante que dans notre étude.

II. Facteurs influençant les résultats

L'efficacité de l'implant cochléaire multicanaux chez l'enfant n'est actuellement plus à démontrer. Il est communément admis que les enfants peuvent tirer un bénéfice de cette technique, tout en constatant qu'il existe de grandes variabilités interindividuelles dans ces résultats[44, 56,58] .

La recherche et l'identification des facteurs pouvant influencer les résultats restent une priorité pour la plupart des équipes pratiquant l'implantation cochléaire . La connaissance de ces facteurs permet l'évolution des critères de sélection des candidats à l'implantation, et une meilleure prise en charge de ces derniers. C'est dans cette optique que nous avons réalisé ce travail afin de mettre en évidence nos propres résultats et de les comparer à ceux publiés dans la littérature.

A. Age :

La moyenne d'âge des enfants à l'implantation (4 ans et 6mois) était relativement élevée, ceci peut être expliqué par l'absence de programme de dépistage et de diagnostic précoce dans les populations à risque.

Dans notre série, les résultats des enfants sourds prélinguaux implantés avant 3 ans étaient meilleurs à 1 an que ceux opérés plus tardivement.

Les enfants implantés après l'âge de 3 ans avaient une maturité et une aide visuelle à la communication plus développées, leur permettant d'avoir de bons résultats aux tests de désignation. Par contre à plus long terme, ce sont les enfants dont la durée de la surdité a été la plus courte qui auront probablement

les meilleurs résultats d'où l'âge d'implantation devrait être précoce . Ainsi pour Gantz et al. cet âge est de 4 ans et il est de 2 ans pour Waltzman et al[99]. et Osberger et al[100] . Certains auteurs proposent même d'implanter avant 18 mois. Schauwers

et al ont étudié 10 enfants implantés entre 6 et 18 mois. D'après la plupart des auteurs, plus l'implantation est précoce, plus l'âge d'apparition du babillage et des capacités de perception auditive se rapproche de celui des enfants normo-entendants. De plus, une étude menée par Hammes et al. a montré que les enfants implantés avant 18 mois ont un niveau de langage parlé identique à celui des normo-entendants [98].

L'étude des différentes phases de développement du langage chez l'enfant permet d'expliquer ces données. On identifie chez l'enfant une période appelée période auditive critique durant laquelle la perception auditive semble indispensable au développement normal du langage et de la compréhension de la parole. Cette période pourrait être divisée en une première phase d'imprégnation sensitive permettant le développement de la sémantique et en une deuxième permettant le développement de la syntaxe [99]. Cette période s'étalerait sur les 5 premières années de vie. C'est à partir de ces constatations que le concept d'implantation au plus jeune âge s'est développé. De plus, une stimulation auditive précoce permettrait une maturation plus physiologique des centres de l'audition [100].

L'implantation tardive peut être expliquée par un retard diagnostique de la surdité dont les causes sont multiples. L'absence de sensibilisation suffisante de la population générale et des personnels médicaux, paramédicaux ou éducatifs qui suivent l'enfant durant ses premiers mois de vie conduit à banaliser certains symptômes remarqués très tôt par les parents. Le faible nombre d'ORL spécialisés en audiophonologie infantile et d'équipes ORL à orientation pédiatrique rendent difficile la réalisation de tests « au moindre doute ».

L'intérêt d'une implantation relativement précoce nous paraît incontestable, mais ne doit pas primer sur le temps nécessaire à la réalisation du bilan complet et notamment sur la durée de l'observation de l'enfant avec prothèses auditives.

B. Comorbidité :

La littérature rapporte, en effet, que les enfants présentant un handicap associé tirent des bénéfices de l'implant cochléaire même si les résultats sont inférieurs à ceux des enfants uniquement sourds . C'est l'altération des capacités d'apprentissage qui semble être le facteur limitant. Les enfants atteints de retard psychomoteur ont tendance à progresser plus lentement et, à atteindre un niveau de performance moins élevé que les autres parce qu'ils ont un niveau de perception et de production de base plus bas que les autres enfants. Cependant, ils tirent des bénéfices significatifs de leur implant[101]. Néanmoins, aucun résultat n'est décrit en cas de retard mental important . Il s'agit d'une contreindication à l'implantation.

C. Audition antérieure:

Dans notre série nous n'avons pas pu évaluer la différence entre les surdités sévères et profondes de type I et les surdités profondes de type II / III. Car nous n'avons pas pu réaliser d'audiométrie tonale et vocale chez nos enfants.

Les données de la littérature sont variées. Pour certains, les enfants avec une audition résiduelle ont de meilleurs résultats avec l'implant . Les enfants implantés ayant une surdité sévère auraient des résultats supérieurs aux résultats des enfants sourds profonds et qui dépasseraient largement celui obtenu avec des prothèses conventionnelles . Olan- Ash et al ont même implanté des enfants présentant une surdité profonde avec de bons gains prothétiques (seuils moyen en audiométrie tonale à 35 dB ou plus avec un seuil d'intelligibilité à 35 dB) . Les résultats à 3 mois étaient excellents au niveau de la perception et de l'expression. Il est cependant nécessaire de comparer les résultats à long terme.

Cette notion s'appuie sur plusieurs arguments :

- une perception auditive pré-implantation sous-entend que la population ganglionnaire est plus grande, et le développement des centres de l'audition meilleur,
- la conservation post opératoire de cette audition résiduelle.

De nombreux auteurs ont évalué le niveau de conservation de cette audition après implantation chez l'adulte et chez l'enfant . Contrairement aux résultats obtenus chez l'adulte, Kiefer et al. ont montré que tous les enfants inclus dans leur étude conservaient leur audition résiduelle du côté opéré avec des niveaux auditifs moyens postopératoires identiques à ceux mesurés avant l'intervention. Leung et al [101]. par contre, n'ont retrouvé une conservation de l'audition résiduelle que dans 65 % des cas.

Par opposition, Miyamoto n'a pas montré de différence significative entre les résultats de ces 2 catégories et suggérait que les enfants sourds congénitaux ont autant de bénéfice à tirer de l'implant que les enfants ayant une audition antérieure.

Au total, les résultats des patients avec une audition résiduelle ne sont probablement pas meilleurs lorsque les critères d'implantation sont respectés.

D. Evolutivité de la surdité :

Dans notre série, les résultats des enfants présentant une surdité congénitale n'ont pas été différenciés de ceux ayant une surdité acquise prélinguale.

En effet, la date d'apparition de la surdité qui reposait sur les constatations des parents est difficilement analysables en rétrospectif. L'existence d'une différence entre les résultats des enfants sourds congénitaux et prélinguaux est une notion très controversée dans la littérature. Selon certains auteurs les sourds prélinguaux ont de meilleurs résultats sur la perception que les sourds congénitaux avec une différence statistiquement significative. Osberger et al. ne trouvent pas de différence entre ces deux populations lorsque la surdité survient avant l'âge de 1 an. De même, Mitchell

et al. ne montrent pas de différence entre la perception des sourds congénitaux et des sourds pré-linguaux post méningitiques.

E. Malformation cochléaire :

Comme dans notre série, la littérature semble s'accorder pour dire que les malformations d'oreille interne ne sont pas un facteur pronostique péjoratif.

Eisenman et al. ont mis en évidence que les performances des enfants porteurs d'une malformation cochléaire progressent moins rapidement que celles des autres enfants mais qu'elles deviennent comparables à 2 ans de l'implantation. D'autres auteurs ont trouvé également des résultats identiques dans les deux populations . Loundon a précisé, cependant, que les résultats dépendent du type de surdité : si elle est évolutive, les résultats seraient bons, par contre en cas de surdité congénitale, les résultats seraient plus variables . D'après Balkany [102] , les résultats des anomalies mineures seraient inchangés et ceux des malformations majeures (cavité commune) seraient plus aléatoires.

Dans tous les cas, la découverte d'une malformation cochléaire sur l'examen tomодensitométrique des rochers doit faire craindre une anomalie du trajet du nerf facial et la survenue d'une fuite de liquide céphalo - rachidien lors de la cochléostomie.

F. Assiduité et Rééducation orthophonique :

Dans notre étude nous avons noté une relation directe entre les bons résultats et l'assiduité aux séances d'orthophonie, en effet 5/29 de nos enfants ne réalisaient pas une rééducation orthophonique hebdomadaire, ainsi le résultat global était mauvais chez 2 patients. Les autres séries de la littérature ont relevé plutôt le statut socio-économique de la famille comme facteurs prédictifs; en effet les enfants de niveau socio-économique élevé développent des habiletés de communication meilleures, ceci a été expliqué par le fait que les enfants de bas niveau socio-économiques s'absentaient souvent des séances de réhabilitation.

G. Mode de communication :

Les enfants ayant un environnement familial et scolaire plus signé qu'oral ont eu de moins bons résultats ce qui était le cas chez 1/29 de nos enfants. La communication orale doit être proposée en priorité.

De nombreuses études ont montré que la communication orale versus la communication « totale » c'est-à-dire associant à l'audition le langage signé était positivement corrélée avec les performances [55].

En effet, l'un des buts de l'implantation cochléaire de l'enfant sourd est de lui permettre de communiquer par la parole, objectif qui ne peut être atteint que si la réhabilitation s'inscrit dans une politique oraliste. De plus, 90% des enfants sourds ont leurs 2 parents entendants et 97% ont au moins 1 parent entendant .

Dans le cas de notre étude, nous considérons que le Langage signé était toujours instaurés en appui de la communication orale. Ils sont considérés comme une aide à la lecture labiale (support visuel phonétique). Ils ont permis des progrès plus rapides et ont facilité l'accès à la communication orale pure. Parallèlement, le

mode de communication influence le mode de scolarisation. Les enfants réhabilités avec un mode de communication à prédominance oraliste peuvent être intégrés dans une classe pour normo-entendants, ce qui favorise le développement de leur langage et stimule leur perception. Au contraire, les enfants qui utilisent la langue des signes sont en enseignement spécialisé et sont beaucoup plus entourés d'enfants sourds.

En conclusion, le langage oral doit être favorisé afin d'améliorer les résultats de l'implantation.

H. L'investissement parental :

Une participation familiale importante est capitale pour l'obtention de bons résultats . Geers et al. ont tenté de quantifier l'importance d'un certain nombre de facteurs sur les résultats de l'implantation. Les caractéristiques de l'enfant et de sa famille (âge de l'enfant, âge à l'implantation, durée de la surdité, quotient intellectuel, nombre d'enfants) interviendraient pour 20% dans les variations des résultats post-implantation; les caractéristiques de l'implant lui même (durée d'utilisation avec la stratégie de codage, nombre d'électrodes actives, niveau de la dynamique) pour 24% et le mode d'éducation (mode de communication, scolarisation) pour 12%. Le niveau d'éducation parental n'a pas influencé les résultats, après avoir annulé l'effet du quotient intellectuel de l'enfant.

Dans notre série, les enfants issus d'un niveau socio-économique bas et de parents analphabètes ont des résultats moins performants.

Il est important de noter que la plupart des facteurs qui sont étudiés ont une étroite relation entre eux et qu'il est difficile de les isoler pour apprécier avec précision leur impact sur les résultats.

Il est admis que le support parental, l'implication dans le programme de réhabilitation orale et leur capacité à communiquer avec l'enfant sont des facteurs de

bon pronostic. Ainsi l'évaluation préopératoire permet-elle d'établir des indices d'un bon résultat ou bien elle permet d'entreprendre une éducation et une guidance parentale de manière à espérer améliorer ce pronostic[87].

I. Scolarisation :

Le mode de scolarisation de l'enfant implanté joue un rôle important dans la phase de réhabilitation et par ce biais, influence les résultats de l'implantation.

Les meilleurs résultats semblent être obtenus lorsque les enfants implantés sont intégrés dans une classe pour normo-entendants . Inversement, le fait qu'ils aient de bons résultats favorise leur intégration. De même, l'intégration scolaire dans une classe pour normo-entendants n'est possible que si le mode de communication est l'oral. Ainsi, il est très difficile d'étudier de façon isolée l'impact de l'intégration scolaire sur les résultats. Le retard scolaire des enfants sourds intégrés semblent légèrement plus élevé que celui de la population générale .

III. Méningite et vaccination :

L'imputation des implants cochléaires dans les méningites a été reconnue en 2002 lorsque quelques cas ont été reportés à la FDA. Une population de 4264 enfants implantés a été revue, identifiant 29 cas de méningites chez 26 enfants

. La moitié de ces cas ont été attribués à l'utilisation d'un guide aidant à positionner l'implant qui a été retiré du marché depuis. D'autres facteurs ont été incriminés comme les malformations cochléaires[76]. Le streptococcus pneumoniae était responsable de 62% des méningites à germe identifié. En découlent la vaccination antipneumococcique et antihaemophilus avant l'implantation. Le vaccin antihaemophilus est recommandé chez l'enfant de moins de 6 ans. Les deux vaccins antipneumococciques, le Prévenar® et le Pneumo23®, couvrent des sérotypes différents[74].

Certains auteurs recommandent une double vaccination, mais les consignes vis-à-vis de l'âge diffèrent . Officiellement, la vaccination par Prévenar® est validée pour les enfants de moins de 2 ans. En pratique, le Prévenar® est prescrit pour les enfants de moins de 5 ans et le vaccin polysaccharide Pneumo23® pour plus de 5 ans.

Dans notre série aucun cas de méningite n'a été diagnostiqué en postopératoire alors que nous n'avons pas préconisé une vaccination préalable.

Actuellement et depuis 2011 la vaccination par le Prévenar fait partie du programme nationale d'immunisation.

Par ailleurs, le diagnostic et le traitement rapides des otites moyennes aiguës des enfants implantés est capital. D'après la littérature, une antibiothérapie orale standard est adaptée à la plupart des otites moyennes aiguës non compliquées des patients implantés.

L'incidence des otites moyennes aiguës diminue après l'implantation mais reste toujours plus élevée chez les enfants faisant des otites avant l'implantation.

Les auteurs recommandent des aérateurs trans-tympaniques chez ces sujets

. Le problème théorique est la propagation de l'infection dans la cochlée le long du porte-électrodes. La prévalence et la gravité ne semblent pas augmentées et Luntz ne rapporte pas plus de labyrinthite ou de méningite .

BIBLIOGRAPHIE

1. SIMMONS FB.

Electrical stimulation of the auditory nerve man.

Arch Otolaryngol 1966;84:24-76.

2. Journo, Eyries C.

Auditory prosthesis by means of a distant electrical. Stimulation of the sensory nerve with the use of an indwelt coiling. Presse Med 1957; 65,63:1417.

3. Morgon A.

Suppléance instrumentale de la surdité : les aides auditives.

Rapport de la société française d'oto-rhino-laryngologie et de pathologie cervico-faciale, 1998.

4. Stuart SB.

Histories of cochlear implantation.

Soc. Sci. Med 1999;49(9):1257-68.

5. House WF, Berliner KL.

Cochlear implants. A practical guide. London : Cooper 1991; 9-33.

6. Chouard CH.

Historique de l'implant cochléaire. La réhabilitation des surdités profondes par l'implant cochléaire. Jouars: Entendre, 1997;7(5).

7. Pean V, Ouayon M, Genin J, Bachelot G, Fugain C, Meyer B, et al.

Stimulation séquentielle asynchrone : un nouveau traitement du signal pour les implants cochléaires. Annale d'oto-laryngologie et de chirurgie cervico-faciale 1997 ;114(5):184-90.

8. Chouard CH, Ouayoun M, Meyer B, Fugain C, Koca O.

Traitement du signal et résultats cliniques de l'implant cochléaire français Diagnostic. Ann Otolaryngol Chir Cervicofac 1995;112(1-2);1-10.

9. Clark G, Blamey PJ, Brown AM, Gusby PA, Dowel RC. Franz B, et al.
The University of Melbourne Nucleus Multichannel Cochlear Implant.
Advance in Otology Rhinology Laryngology 1987;38.
10. House WF.
Goals of the cochlear implant. Laryngoscope 1974;84(11):1883-7.
11. Montandon P, Pellizzone M.
Le point sur les implants cochléaires. JFORL 1988;37:278-82.
12. Uziel.
L'implantation cochléaire en 1990. Rev Prat 1990;40:1766-70.
13. Chouard CH.
Histoire de l'implant cochléaire.
Annales françaises d'Oto-rhino-laryngologie et de Pathologie Cervico-faciale
14. Najjar K.
Première opération chirurgicale d'implant cochléaire.
Journal le matin 2007. Disponible sur
<http://www.maghress.com/fr/lematin/76300>.
15. Biacare B, Pierre B, Hyerry M, Paul A.
Anatomie fonctionnelle des voies auditives. EMC. Oto-rhino-laryngologie:
1999.22-20-A-10.
16. Dauman R, Tran BA, Huy P.
Bases anatomiques et physiologiques de l'audition.
Paris : Ellipses, 1996;137-49.
17. Kamina P.
Précis d'anatomie clinique ; 2002.
18. Sauvage JP, Puyraud, Roche O, Abdel Rahman.
Anatomie de l'oreille interne. EMC.Oto-rhino-laryngologie.1999: 20-020-A-10.

19. Elaine N, Marieb.

Oreille : ouïe et équilibre. Anatomie et physiologie humaine. 1999: 565-82.

20. Rouviere, Delmas.

Anatomie humaine descriptive topographique et fonctionnelle.

Tome 1:tête et cou 2002:387-430.

21. Mosnier I. Bénéfice de l'implant cochléaire chez le sujet âgé.

Annales d'Otolaryngologie et de Chirurgie Cervico-Faciale 2004;121(1):41-6.

22. Clark JH, Aggarwal P, Wang NY, Robinson R, Niparko JK, Lin FR.

Measuring communicative performance with the FAPCI instrument: preliminary results from normal hearing and cochlear implanted children.

Int J Pediatr Otorhinolaryngol 2011;75(4):549-53.

23. Granade L, Truy E.

Conduite à tenir devant une surdité de l'enfant.

EMC - Oto-rhino-laryngologie 2005;2(3):290-300.

24. MOREL P, VERDIER T.

Anatomie de l'oreille interne.

Disponible sur: www.pierre.mf.free.fr/tpe2/parie3/vestibule.html.

25. Beadle EA, et al.

Long-term functional outcomes and academic-occupational status in implanted children after 10 to 14 years of cochlear implant use.

Otol Neurotol 2005;26(6):1152-60.

26. Gantz BJ, et al.

Long-term results of cochlear implants in children with residual hearing.

Ann Otol Rhinol Laryngol Suppl 2000;185:33-6.

27. Garabédian EN, et al.

Les implants cochléaires pédiatriques.

Ann Otolaryngol Chir Cervicofac 2003;120(3):139-51.

28. Halifax J, Labasque MV.

État des lieux de la population sourde et malentendante en Picardie.

Département d'Études, de Recherches et d'Observation. Juin 2010. disponible sur : http://www.irffe.fr/site/pole_recherche/pdfs/Rapport_surdite.pdf

29. Lori I.

L'implantation cochléaire.

Thèse pour l'obtention du doctorat en médecine. Rabat 2009.

30. Abdelali A.

[www.perso.club-internet.fr/recoalsa/implant
cochléaire/descriptiongenerale.html](http://www.perso.club-internet.fr/recoalsa/implant_cochleaire/descriptiongenerale.html).

31. BIAP.

Classification audiométrique des déficiences auditives.

Recommandation biap 02/1 bis.

32. Chouard CH, Weber JL, Meyer B, Chabolle F, Fugain C.

Les implants cochléaires monocal Monomac et multicanaux Minimac.

Ann oto laryngol 1988;104:227-36.

33. Gersdorff M, Melon J, Moonen G, Bremer A, Bernard R.

Les implants cochléaires.

Bulletin et mémoires de l'académie royale de médecine de Belgique
1997;152(5):215-27.

34. Guillaume R.

Synthèse et réalisation d'études cliniques sur l'implant cochléaire : L'implant cochléaire.

[www.perso.wanadoo.fr /cochlée. Bretagne/ roux/roux-html](http://www.perso.wanadoo.fr/cochlée.Bretagne/roux/roux-html)

35. House WF.

Cochlear implants.

Ann. Otol. Rhinol. Laryngol 1976;85(27):1-93.

36. Bouccara D, Deguine O, Fraysse B, Robier A.

Suppléances instrumentales de la surdité (les aides auditives) : Présentation générale. Société française d'oto-rhino-laryngologie et de pathologie cervico-faciale 1998:305-17.

37. Fischetti M.

Cochlear implants. To hear again.

Sci 2003;288(6):82-3.

38. Chouard CH, Palialoux P.

La biocompatibilité des implants cochléaires.

Bulletin de l'académie nationale de médecine 1995; 179, 3:549-555.

39. Duman R.

Implants cochléaires chez l'adulte et l'enfant.

EMC. Oto-rhino-laryngologie 1998;20-185-D-10.

40. Chouard CH.

Résumé de ce qu'il faut savoir sur l'implant cochléaire.

[www.perso.club-internet.fr/recoalsa/implant cochléaire/descriptiongenerale.html](http://www.perso.club-internet.fr/recoalsa/implant-cochléaire/descriptiongenerale.html).

41. Cariou P.

Evaluation du programme d'implantation cochléaire pédiatrique au CHU de Nantes. Thèse pour l'obtention du diplôme d'état de docteur en médecine.
Nantes 2006

42. Bessayah.

Imagerie et bilan pré-implantatoire cochléaire chez l'enfant.
Thèse pour l'obtention du doctorat en médecine. Nancy 2008.

43. Bantock HM, Croxson S.

Universal hearing screening using transient otoacoustic emissions in a community health clinic. Arch Dis Child 1998;78(3):249-52.

44. Garabédian EN.

Avancées récentes dans le domaine de la surdité de l'enfant.
Arch Pediatr 2002;9:107-9.

45. Lutman ME, et al.

Field sensitivity of targeted neonatal hearing screening by transient-evoked otoacoustic emissions.
Ear Hear 1997;18(4):265-76.

46. Van Straaten HL, Groote ME, Oudesluys-Murphy AM.

Evaluation of an automated auditory brainstem response infant hearing screening method in at risk neonates. Eur J Pediatr 1996; 55(8):702-5.

47. François M.

Dépistage des surdités néonatales.
Archives de Pédiatrie 2003;10(1):152-4.

48. Denoyelle F.

2011, année de la généralisation du dépistage néonatal de la surdité ?

Annales françaises d'Oto-rhino-laryngologie et de Pathologie Cervico-faciale
2010;127(5):207. 49. Tinling SP, Colton J, Brodie HA.

Location and timing of initial osteoid deposition in postmeningitic labyrinthitis
ossificans determined by multiple fluorescent labels.

Laryngoscope 2004;114(4):675-80. 50. Dolan-Ash, et al.

Borderline pediatric cochlear implant candidates: preoperative and postoperative
results. Ann Otol Rhinol Laryngol Suppl 2000;185:36-8.

51. Hesse G.

Programmation des seuils liminaires de l'implant cochléaire MED-EL Tempo+.

Mémoire présenté en vue de l'obtention du diplôme d'état d'audioprothèse 2002;
disponible sur : <http://cochlee.bretagne.pagesperso-orange.fr/Hesse/hesse.htm>.

52. Roux G.

Synthèse et réalisation d'études cliniques sur l'implant cochléaire.

Mémoire présenté en vue de l'obtention du diplôme d'état d'audioprothèse 200;
disponible sur : <http://cochlee.bretagne.pagesperso-orange.fr/Roux/roux.htm>.

53. Mondain M, Blanchet C, Venail F, Vieu A.

Classification et traitement des surdités de l'enfant. EMC - Oto-rhino-laryngologie 2005;2(3):301-19.

54. DiLeo MD, Amedee RG.

Congenital and genetic sensorineural hearing loss.

J La State Med Soc 1993;145(9):377-80.

55. Denoyelle, et al.

Clinical features of the prevalent form of childhood deafness, DFNB1, due to a connexin-26 gene defect: implications for genetic counselling.

Lancet 1999;353(9161):1298-303.

56. Denoyelle, Marlin S.

Surdités de perception d'origine génétique. EMC - Oto-rhino-laryngologie 2005; 2,(4):343-64. 57. Pol. Épidémiologie et étiologies des surdités de l'enfant.

Archives de Pédiatrie 2003;10,(1):148-50.

58. Poyet JL, Brémond M, Papoui J.

Le développement de l'enfant. Aspects neuro-psycho-sensoriels.

2ème édition. Paris: Masson;2002.

59. Centre d'Information sur la Surdité et l'Implant Cochléaire (CISIC).

Disponible sur : <http://www.cisic.fr/implant/implant>.

60. Haute Autorité de Santé (HAS).

Le traitement de la surdité par implants cochléaires ou du tronc cérébral. HAS 2007.

http://www.hassante.fr/portail/pload/docs/application/pdf/fiche_bon_usage_implants_cochleaires.pdf.

61. NIH consensus conference.

Cochlear implants in adults and children. Jama 1995;274(24):1955-61.

62. UZIEL.

Suppléances instrumentales de la surdité: Les aides auditives : les surdités prélinguale.

Rapport société française d'oto-rhino-laryngol et de la pathologie cervico-faciale 1998:373-8.

63. Bouccara, Kalamarides M, Bozorg Grayeli A, Ambert-Dahan E, Rey A, et al.
Implant auditif du tronc cérébral: indications et résultats.
Annales d'Otolaryngologie et de Chirurgie Cervico-Faciale 2007;24(3):148-54.
64. Loundon N, Marlin S, Busquet D, Denoyelle F, Roger G, Renaud F, et al.
Usher syndrome and cochlear implantation.
Otol Neurotol 2003;24:216-21.
65. Steenerson RL, Gary LB.
Multichannel cochlear implantation in children with cochlear ossification.
Am J Otol 1999;20(4):442-4.
66. Rotteveel LJ, Snik AF, Vermeulen AM, Mylanus EA.
Related Threeyear follow-up of children with postmeningitic deafness and partial cochlear implant insertion. Clin Otolaryngol 2005;30(3):242-8.
67. Loundon N, IRouillon I, Munier N, Marlin S, Roger G, Garabedian EN.
Cochlear implantation in children with internal ear malformations.
Otol Neurotol 2005;26(4):668-73.
68. Waltzman SB, Scalchunes V, Cohen NL.
Performance of multiply handicapped children using cochlear implants.
Am J Otol 2000;21(3):329-35.
69. Filipo R, Bosco E, Mancini P, Ballantyne D.
Cochlear implants in special cases: deafness in the presence of disabilities and/or associated problems. Acta Otolaryngol 2004;(552):74-80.
70. Berrettini S, Passetti S, Forli F.
Audiological indications to the cochlear implant procedure in the child.
Minerva Pediatr 2007;59(5):458-60.

71. Garabédian EN, Loundon N.

L'implant cochléaire chez l'enfant.

e-mémoires de l'Académie Nationale de Chirurgie 2010;9 (3):47-51.

72. Vlastarakos PV.

Cochlear implantation under the first year of age--the outcomes. A critical systematic review and meta-analysis. Int J Pediatr Otorhinolaryngol 2010;74(2):119-26.

73. Vlastarakos PV.

Diagnostic challenges and safety considerations in cochlear implantation under the age of 12 months. Int J Pediatr Otorhinolaryngol 2010;74(2):127-32.

74. Lesinsky-Schiedat, Illg A, Heermann R, Bertram B, Lenarz T.

Pediatric cochlear implantation in the first and in the second year of life: a comparative study. Cochlear Implants Intern (2004);5:146-59.

75. Dumont.

Implant cochléaire, vers un élargissement des indications.

Ortho Mag 2007;13:16-29.

76. Nikolopoulos TP, O'Donoghue GM, Archbold SM.

Age at implantation: its importance in pediatric cochlear implantation.

Laryngoscope 1999;(109):595-9.

77. Haenggeli CA, Kós MI, Pelizzone M, Guyot JP.

Appareillage acoustique ou implantation cochléaire : les cas limites.

Revue Médicale Suisse N° 81. Numéro d'article:31661.

78. Yoshida, Kanda Y, Miyamoto I, Fukuda T, Takahashi H.

Cochlear implantation on prelingually deafened adults.

Auris Nasus Larynx 2008;35(3):349-52.

79. Schafer EC, Amlani AM, Seibold A, Shattuck PL.

A meta-analytic comparison of binaural benefits between bilateral cochlear implants and bimodal stimulation. J Am Acad Audiol 2007;18(9):760-76.

80. GJ. Basura, R. Eapen, CA. Buchman.

Bilateral cochlear implantation: current concepts, indications, and results. Laryngoscope. 2009; 119(12):2395-401.

81. Balkany TJ, Gantz BJ, Nadol JB.

Multichannel cochlear implant in partially ossified cochleas. Ann. Otol. Laryngol.1988.

82. Chouard CH, Me B, Fugain C, Ouriemie R.

Implants cochléaires et cochlées totalement obturées. Annales d'oto- laryngologie et de chirurgie cervico- faciale 1995;112(1-2):12-9.

83. Portmann M.

Manuel pratique de chirurgie otologique. Elsevier Masson;1997:286

84. Bordure P, Robier A, Malard O.

Chirurgie otologique et otoneurologique. Elsevier Masson;2005:245.

85. Ala Eddine, Williams M, Ayache D.

Radio- anatomie utile de l'oreille. Journal de Radiologie 2006;87(11):1728-42.

86. Elmaleh- Bergès M, Van Den Abbeele T.

Le sourd est un enfant : qu'est- ce que ça change . Journal de Radiologie 2006;87(11), Part 2:1795-810.

87. Jackler RK, et al.

Congenital malformations of the inner ear: a classification based on embryogenesis. *Laryngoscope* 1987; 97:2-14.

88. Marsot-Dupuch et al.

Imagerie de l'oreille interne : aspect normal et pathologique.

Encycl. Méd. Chir. (Elsevier, Paris), Oto-rhino-laryngologie, 20-047-A- 10, 1999.

89. Szwarc.

Mesure en scanner des dimensions de la cochlée avant scanner des dimensions de la cochlée avant mise en place d'Un implant.

Journal de Radiologie 2008;89(10):1593-4.

90. Chen Y, Wong LL, Zhu S, Xi X;

Early speech perception in Mandarin-speaking children at one-year post cochlear implantation. *Res Dev Disabil.* 2015 Nov 28;49-50:1-12. doi: 10.1016/j.ridd.2015.11.021.

91. Philip A. and al.

Perception of stochastic envelopes by normal-hearing and Cochlearimplant listeners, *Hearing Research*, In Press,

92. Haihong Liu, and al.

Longitudinal performance of spoken word perception in Mandarin pediatric cochlear implant users ; *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*, 79, Issue 10, October 2015, p: 1677-1682.

93. Gomersall PA, and al.

Perception of stochastic envelopes by normal-hearing and cochlear implant listeners. *Hear Res.* 2015 Dec 17. pii: S0378-5955(15)30034-4. doi: 10.1016/j.heares.2015. 12.013.

94. Gu X, Liu B.

[Research review of music timbre perception in cochlear implant users].

Zhonghua Er Bi Yan Hou Tou Jing Wai Ke Za Zhi. 2015 Jul;50(7):605-7.

95. Review Article ;On the Horizon: Cochlear-implant Technology

Otolaryngologic Clinics of North America, Volume 48, Issue 6, December

2015, 1097-1116 Joseph P. Roche, Marlan R. Hansen.

96. Takwa A. Gabr, Mohammad R. Hassaan;

Speech processing in children with Cochlear-implant; International

Journal of Pediatric Otorhinolaryngology, Volume 79, Issue 12, December

2015, 2028-2034

97. Rosen S, Zhang Y, Speers K.

Spectral density affects the intelligibility of tone-vocoded speech: Implications

for cochlearimplant simulations. J Acoust Soc Am. 2015 Sep;138(3):EL318-23.

doi: 10.1121/1.4929618.

98. Balkany, T.J., et al. Cochlear implants in children- -a review. Acta Otolaryngol,

2002. 122(4): p. 356-62.

99. Henryk Skarzynski and al.

Expanding pediatric cochlear implant candidacy: A case study of electronatural

stimulation (ENS) in partial deafness treatment ; Original Research

Article International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology, Volume 79,

Issue 11, November 2015, Pages 1896-1900.

100. Waltzman, S.B., et al.,

Open-set speech perception in congenitally deaf children using cochlear

implants. Am J Otol, 2009. 18(3): p. 342-9.

101. ODonoghue, G.M., T.P. Nikolopoulos, and 5M. Archbold,
Determinants of speech perception in children after cochlear implantation.
Lancet, 2010. 356(9228): p. 466-8.
102. Loundon, N., et al.
Audiophonological results after cochlear implantation in 40 con genitally
deaf patients: preliminary results. Int J Pediatr Otorhinolaryngol, 2000. 56(1): p.
9-21.