

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



**PRISE EN CHARGE DES SURDITES
PROFONDES DE L'ENFANT PAR L'IMPLANT
COCHLEAIRE
(A PROPOS DE 10 CAS)**

MEMOIRE PRESENTE PAR :
Docteur LMEKKI SAFAA
née le 01 Octobre 1982 à Azrou

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

Sous la direction de :
Professeur EL AMINE EL ALAMI MOHAMED NOUR-DINE

Jun 2012

A mon maître

Monsieur le Professeur EL AMINE EL ALAMI
MOHAMED NOUR-DINE

J'ai eu le grand plaisir de travailler sous votre direction, et j'ai trouvé auprès de vous le conseiller et le guide qui nous a reçu en toute circonstance avec sympathie, sourire et bienveillance. Vos compétences professionnelles incontestables ainsi que vos qualités humaines vous valent l'admiration et le respect de tous.

Vous êtes et vous serez pour nous l'exemple de rigueur et de droiture dans l'exercice de la profession.

Veillez, cher Maître, trouver dans ce modeste travail l'expression de ma haute considération, de ma sincère reconnaissance et de mon profond respect.

A Tous mes Maîtres

Vous avez guidé mes pas et illuminé mon chemin vers le savoir. Vous avez prodigués avec patience et indulgence infinie, vos précieux conseils.

Vous étiez toujours disponibles et soucieux de me donner la meilleure formation qui puisse être.

Qu'il nous soit permis de vous rendre un grand hommage et de vous formuler ma profonde gratitude.

PLAN

I.	INTRODUCTION.....
II.	GENERALITES SUR LES SURDITES DE PERCEPTION DE L'ENFANT.....
	II.1. définition.....
	II.2. Etiologie.....
III.	L'IMPLANTATION COCHLEAIRE DE L'ENFANT.....
	III.1.Principe de l'implant cochléaire.....
	III.2.Indications de l'implant cochléaire pédiatrique.....
	III.3.Bilan pré-implant.....
	III.4.Suivi post-implantation.....
IV.	MATERIELS ET METHODES.....
V.	RESULTATS.....
	V.1. Caractéristiques de la population.....
	V.2. Caractéristiques de la surdité.....
	V.3. Techniques chirurgicales et suites opératoires.....
	V.4. Résultats post-implant.....
VI.	DISCUSSION.....
	VI.1. Résultats de l'implantation cochléaire pédiatrique.....
	VI.2. Facteurs influençant les résultats.....
	VI.3. Méningite et vaccination.....
	VI.4.Perspectives.....
VII.	CONCLUSION.....
VIII.	BIBLIOGRAPHIE.....

I. INTRODUCTION

En cas de surdité profonde, lorsque l'appareillage auditif conventionnel ne laisse pas espérer une réhabilitation de la parole et du langage de bonne qualité, la question d'une éventuelle implantation cochléaire peut se poser. L'implant cochléaire est un outil de réhabilitation auditive, mais qui nécessite chez l'enfant pour être efficace de bien en connaître les indications et les limites. Le projet d'implant cochléaire chez l'enfant s'inscrit dans une prise en charge au long cours et tient compte des éléments médicaux, rééducatifs et sociaux de l'enfant.

La majorité des enfants implantés sont sourds congénitaux. Ils n'ont eu que très peu, voire pas d'informations sonores depuis la naissance. La rééducation orthophonique prolongée est essentielle pour développer l'utilisation corticale des informations auditives fournies par l'implant et entraîner la boucle audio-phonatoire. Aux facteurs environnementaux (comme le milieu social, l'investissement familial, le nombre de séance de rééducation...) se mêlent ceux intrinsèques à la surdité et particuliers à chaque enfant (type de surdité, évolutivité, troubles associés...). Tous les enfants ne tirent pas donc pas le même bénéfice de l'implant. Le facteur principal influençant les résultats est l'âge d'implantation. Précoce, elle permet le plus souvent une réhabilitation de très bonne qualité.

Le projet d'implantation cochléaire au service d'O.R.L. Et de chirurgie cervico-faciale a débuté en 2009.

Le but de cette étude est d'analyser les résultats à court terme de la perception auditive et de la production orale des enfants implantés au stade de surdité profonde ou sévère dans notre service.

L'objectif secondaire est de rechercher des facteurs pronostiques de ces résultats.

II. GENERALITES SUR LES SURDITES DE PERCEPTION DE L'ENFANT

II.1. DEFINITION

Les surdités profondes sont classées en trois types :

- les surdités neurosensorielles, dues à une destruction des cellules ciliées de la cochlée
- les surdités neurales, dues à une atteinte du nerf cochléaire
- les surdités centrales, dues à une anomalie des noyaux et des aires d'intégration centrale.

La définition internationale [1] retenue habituellement pour les surdités profondes est un déficit bilatéral moyen de plus de 90 décibels (dB), estimé sur les fréquences moyennes de 500, 1000, 2000 Hertz (Hz).

Tyler propose de subdiviser ces surdités profondes en 4 groupes :

- Les sourds profonds avec capacité auditive importante : perte de 90 dB et dynamique (seuil de perception-seuil d'inconfort) de 30 dB
- Les sourds profonds avec capacité auditive modérée : perte de 100 dB et dynamique de 20 dB
- Les sourds profonds avec capacité auditive faible : perte de 110 dB et dynamique de 10 dB
- Les sourds profonds avec capacité auditive nulle : perte de 120 dB et dynamique nulle.

Cette classification possède des limites, car il peut exister une différence entre les mesures de seuils et les performances auditives réelles dépendantes de la discrimination auditive.

Le B.I.A.P (Bureau International d'Audiophonologie) propose une classification plus adaptée à la clinique. La moyenne est calculée en tenant compte du 4000Hz. En cas de surdité asymétrique, le niveau moyen de perte en dB est multiplié par 7 pour la meilleure oreille et par 3 pour la plus mauvaise oreille, puis la somme est divisée par 10. Ceci subdivise les surdités profondes en 3 niveaux de déficience :

- Premier degré : la perte totale moyenne est comprise entre 91 et 100db
- Deuxième degré : la perte totale moyenne est comprise entre 101 et 110db
- Troisième degré : la perte totale moyenne est comprise entre 111 et 119db

Peu de données sont disponibles sur l'incidence de la surdité sévère et profonde chez l'enfant.

Les surdités pouvant être évolutives ou acquises, le risque de surdité serait en fait de 1/750 enfants [1].

II.2. ETIOLOGIES

Le diagnostic étiologique de cette surdité doit être étudié avec beaucoup de minutie. Certaines étiologies peuvent avoir des conséquences sur l'acte opératoire. C'est le cas des surdités post-méningitiques, pourvoyeuses de labyrinthite ossifiante, des malformations d'oreille interne avec le risque per-opératoire de Geysler et de méningite post- opératoire. D'autre part, les surdités génétiques sont importantes à étiqueter, afin de détecter d'autres membres sourds dans la famille et d'orienter le conseil génétique. L'enquête génétique lors d'une consultation spécialisée fait ainsi partie intégrante du bilan, surtout depuis la mise en évidence de la mutation du gène de la connexine 26 responsable de plus de 50% des surdités génétiques isolées [2, 3].

II.2.1. Surdités isolées d'étiologie indéterminée

Dans plus d'un tiers des cas de surdité de l'enfant, le symptôme est isolé et aucun antécédent n'oriente vers une étiologie particulière. La prévalence des mutations du gène de la connexine 26 dans ce groupe (43 %) est proche de la prévalence observée dans les formes familiales autosomiques récessives.

II.2.2. Surdités acquises

Les causes extrinsèques représentent 20 à 30% des étiologies des surdités de l'enfant [4].

II.2.2.1. Prénatales

La rubéole congénitale était le plus souvent en cause, mais elle est en forte baisse depuis plusieurs années grâce à la vaccination.

L'infection prénatale à cytomégalovirus (CMV) est également en cause. On sait que non seulement la primo-infection maternelle mais aussi les réinfections à CMV peuvent être causes de surdité.

Les autres infections prénatales, comme la toxoplasmose, sont plus rares. De même que l'exposition à des médicaments ototoxiques (aminosides, furosémide) pendant la grossesse.

II.2.2.2 Périnatales

Elles sont dues à la combinaison de plusieurs facteurs, qui font partie des facteurs de risque de Surdité :

- Antécédents familiaux de surdité,
- Poids de naissance <2 kg ;
- Prématurité < 34 semaines d'aménorrhée ;
- Pathologie respiratoire néonatale sévère ;
- souffrance néonatale ;

- Traitement ototoxique ;
- Hyper bilirubinémie ;
- Fœtopathie : rubéole, toxoplasmose, CMV

II.2.2.3. Post-natales

Les surdités post-natales, c'est-à-dire durant l'enfance, sont dues principalement à des méningites bactériennes (à *haemophilus influenzae* et *streptococcus pneumoniae*) et à l'administration de médicaments ototoxiques.

Dans la méningite, la surdité résulte d'une atteinte directe du nerf cochléaire ou du labyrinthe, elle est progressive et le plus souvent bilatérale. Elle peut être associée à une ossification de la cochlée [5, 6] qui peut être partielle ou totale.

II.2.3. Surdités génétiques

Dans environ un tiers des cas, le diagnostic de surdité génétique peut être posé, soit parce qu'il existe dans la famille des cas de surdité ou de pathologie pouvant s'intégrer dans un syndrome, soit parce que sont retrouvés, lors du bilan clinique et paraclinique, des signes d'atteinte syndromique chez le sujet sourd[4].

Les surdités génétiques peuvent se transmettre selon plusieurs modes.

II.2.3.1. Mode de transmission

ü Autosomique récessif (AR)

Dans ce mode de transmission, les deux allèles du gène doivent être mutés pour que le sujet soit sourd. Les parents porteurs d'une copie anormale (allèle) du gène en cause (porteurs hétérozygotes) sont normo-entendants et, statistiquement, un quart des enfants (garçon ou fille) sont sourds, porteurs de mutations sur les deux allèles du gène (homozygotes). Le mode de transmission autosomique récessif est favorisé par la consanguinité.

ü Autosomique dominant (AD)

Dans ce mode de transmission, les sujets ayant un seul allèle muté (hétérozygotes) sont sourds. La mutation génétique de l'allèle atteint peut, par exemple, produire une protéine anormale, qui empêche le fonctionnement de la protéine normale, produite par l'allèle sain. Dans les familles atteintes de surdit  autosomique dominante, l'un des parents est sourd et porte sur un seul allèle du gène la mutation pathogène, mutation qu'il va transmettre à la moitié de ses enfants qui seront alors sourds. L'expressivité est très souvent variable dans ce mode de transmission, plusieurs sujets atteints dans la famille pouvant présenter des surdités de sévérité très différente.

ü Lié à l'X

Le gène en cause est situé sur le chromosome X. Chez les garçons qui n'ont qu'un X, la maladie s'exprime et ils sont donc atteints de surdité. Ils transmettront l'X porteur de la mutation génétique à leurs filles entendantes. Chez les femmes, l'X porteur de la mutation génétique est en général « compensé » par le deuxième X normal (surdité dite récessive liée à l'X).

ü Mode de transmission mitochondrial

Le génome mitochondrial est un fragment d'acide désoxyribonucléique (ADN) situé hors du noyau de la cellule, dans la mitochondrie. Il est transmis par la mère. Lorsqu'un gène de surdité est situé sur l'ADN mitochondrial, l'arbre généalogique est caractéristique car hommes et femmes peuvent être sourds, mais seules les femmes pourront transmettre la surdité à leurs enfants qui sont en théorie tous sourds dans la fratrie.

II.2.3.2. Surdités syndromiques

Les surdités syndromiques concernent 10 à 15% des surdités de l'enfant. Plusieurs centaines de syndromes avec surdités ont été décrits. Il est donc important de noter que toute pathologie malformative chez l'enfant doit faire pratiquer un bilan auditif systématique, en raison du très grand nombre de syndromes rares avec surdité [1].

ù Les syndromes autosomiques récessifs

- Le syndrome d'Usher :

Le syndrome d'Usher associe à la surdité une rétinite pigmentaire. Il existe de multiples formes de syndromes de Usher, mais les trois quarts sont des Usher de type I avec surdité congénitale profonde, aréflexie vestibulaire bilatérale responsable d'un retard à la marche (marche après 18 mois) et rétinite qui se développe pendant l'enfance. Les premiers signes visuels sont des troubles de la vision dans la pénombre, souvent vers le début de la deuxième décennie, mais le fond d'œil systématique peut faire le diagnostic bien avant cet âge, dès 3-4 ans. L'examen le plus précoce est l'électrorétinogramme, pathologique avant les premiers signes au fond d'œil. Le syndrome d'Usher de type I est une indication d'implant cochléaire précoce pour obtenir une compréhension du langage sans lecture labiale chez ces enfants qui, à l'âge adulte, auront une atteinte visuelle importante. Faire le diagnostic par le fond d'œil à 4 ans est donc déjà tardif. En principe, l'examen ophtalmologique avec fond d'œil doit être systématique et répété chez l'enfant et l'adulte sourds, et toute surdité profonde congénitale avec retard à la marche sans étiologie évidente doit faire pratiquer un électrorétinogramme, même si le fond d'œil est normal. Dans le syndrome de Usher type II, la surdité est en moyenne sévère, non progressive, prédominant sur les fréquences aiguës, la rétinite un peu

plus tardive et les signes vestibulaires absents. Dans le Usher type III, la surdité est progressive, les signes vestibulaires et l'âge de début de la rétinite sont variables

- Le syndrome de Pendred :

La surdité est associée à une anomalie du métabolisme de l'iode, la plus souvent évolutive. L'examen tomodensitométrique des rochers met en évidence des anomalies morphologiques de l'oreille interne (dilatation de l'aqueduc du vestibule). Le goitre thyroïdien apparaît le plus souvent dans la deuxième décennie et s'associe à une hypothyroïdie dans 50% des cas. Le gène en cause, PDS est impliqué à la fois dans le syndrome de Pendred et dans une forme de surdité autosomique récessive qui reste isolée : DFNB4

- Syndrome de Jervell et Lange-Nielsen

Associe une surdité profonde congénitale à un trouble de conduction cardiaque (QT allongé) qui peut mettre en jeu le pronostic vital d'où l'intérêt de la réalisation systématique d'E.C.G. chez tout enfant atteint de surdité de perception.

ü Les syndromes autosomiques dominants

- Le syndrome de Waardenburg

L'incidence de ce syndrome est de 1/200 000. La surdité neurosensorielle est très variable, uni ou bilatérale, de légère à profonde et prédomine sur les graves. Il existe plusieurs formes, à transmission autosomique dominante et à expression variable.

- Le type 1 comporte une dystopie canthale (déplacement latéral des points lacrymaux donnant un faux aspect d' épicanthus et de strabisme), une hyperplasie des sourcils, une hétérochromie irienne partielle ou totale, une mèche blanche frontale et dans 25% des cas une surdité.
- Dans le type 2, qui ne comporte pas de dystopie canthale, le risque de surdité est de 50%.

Des maladies associées à ce syndrome ont été rapportées : syndrome d'Hirschprung, atrésie oesophagienne, et méningocèle.

- Le syndrome oto-brachio-rénal

Il associe une surdité, des fistules branchiales multiples et une malformation rénale. On recherche des malformations de l'oreille externe (oreille mal ourlées, aplasies d'oreille, enchondromes, sténose des conduits auditifs) de l'oreille moyenne, et de l'oreille interne. On retrouve des fistules préhélicéennes bilatérales, et des fistules de la 2e fente branchiale avec résidus cartilagineux assez évocateurs.

Une échographie rénale doit être réalisée devant ces associations malformatives.

- ü Syndrome lié à l'X : Le syndrome d'Alport associe une surdité post-linguale évolutive et des épisodes d'hématurie. La bandelette urinaire systématique chez l'enfant sourd permet un diagnostic et une prise en charge précoces du syndrome d'Alport.

ü Surdités de perception dans les syndromes avec malformation de l'oreille externe et/ou moyenne : Il s'agit principalement du syndrome de CHARGE, de la trisomie 21, du syndrome de microdélétion 22q11, du syndrome de Goldenhar.

II.2.3.3. Surdités non syndromiques ;

Une codification internationale a été établie pour nommer chaque locus de surdité non syndromique. Par convention et à mesure de la découverte des loci, le code commence soit par DFNA (pour deafness, autosomique dominant) soit par DFNB (pour deafness, autosomique récessif), soit par DFN (pour deafness, liée à l'X). On donne ensuite un numéro par ordre de découverte : DFNB1 à 40, DFNA1 à 48

Essentiellement les Anomalies de la connexine : DFNB1

La connexine est une protéine formant des ponts intercellulaires et est impliquée dans la circulation du potassium dans la cochlée. Des anomalies du gène de la connexine 26 (CX26 ou *GJB2*) sont responsables d'une surdité neurosensorielle de transmission autosomique récessive (DFNB1). Le gène *GJB2* (*connexine 26*) est responsable de 30 à 40% des surdités congénitales isolées, dans les pays occidentaux et méditerranéens, une mutation prédomine largement : 35delG. La mutation 35delG est due à la délétion d'une base d'ADN, une guanine, en position 35 dans la partie codante du gène. Cette mutation entraîne un décalage du cadre de lecture et aboutit à la formation d'une protéine tronquée.

II.2.4. Neuropathie auditive-Dysynchronie

Les neuropathies auditives désignent des surdités à PEA anormaux et otoémissions acoustiques provoquées normales. La fréquence de ces surdités est très élevée chez les nouveau-nés hospitalisés en réanimation justifiant un dépistage par PEA plutôt que par OEA dans cette population.

III. L'IMPLANTATION ***COCHLEAIRE DE L'ENFANT***

III.1. PRINCIPE DE L'IMPLANT COCHLEAIRE

Il s'agit d'une prothèse implantable qui transforme les informations sonores en micro impulsions électriques. Son principe est donc très différent de la prothèse amplificatrice. L'implant cochléaire est composé d'une partie externe amovible et d'une partie implantée.

La partie externe comprend un microphone, un processeur vocal et une antenne aimantée (Figure1). Le processeur réalise le codage des informations en impulsions électriques et l'antenne transmet ces informations à la partie interne, au travers de la peau. L'énergie est fournie par des batteries rechargeables ou des piles jetables externes.

La partie implantée est composée d'un processeur et d'électrodes. Elle est biocompatible et sans énergie propre. Le processeur est placé en sous-cutané dans une logette osseuse sus et rétro-auriculaire et transmet les informations à la porte électrode. Les électrodes sont placées dans la cochlée ce qui permet de stimuler directement le premier relais ganglionnaire. Les informations auditives sont traitées sur les bandes fréquentielles allant de 250 à 8000 Hz. L'intensité des impulsions est contrôlée afin de diminuer le bruit de fond et d'éviter les hyperstimulations en milieu très sonore. Le traitement du signal peut se faire sur plusieurs modes, ces choix déterminent *les stratégies de codage*.

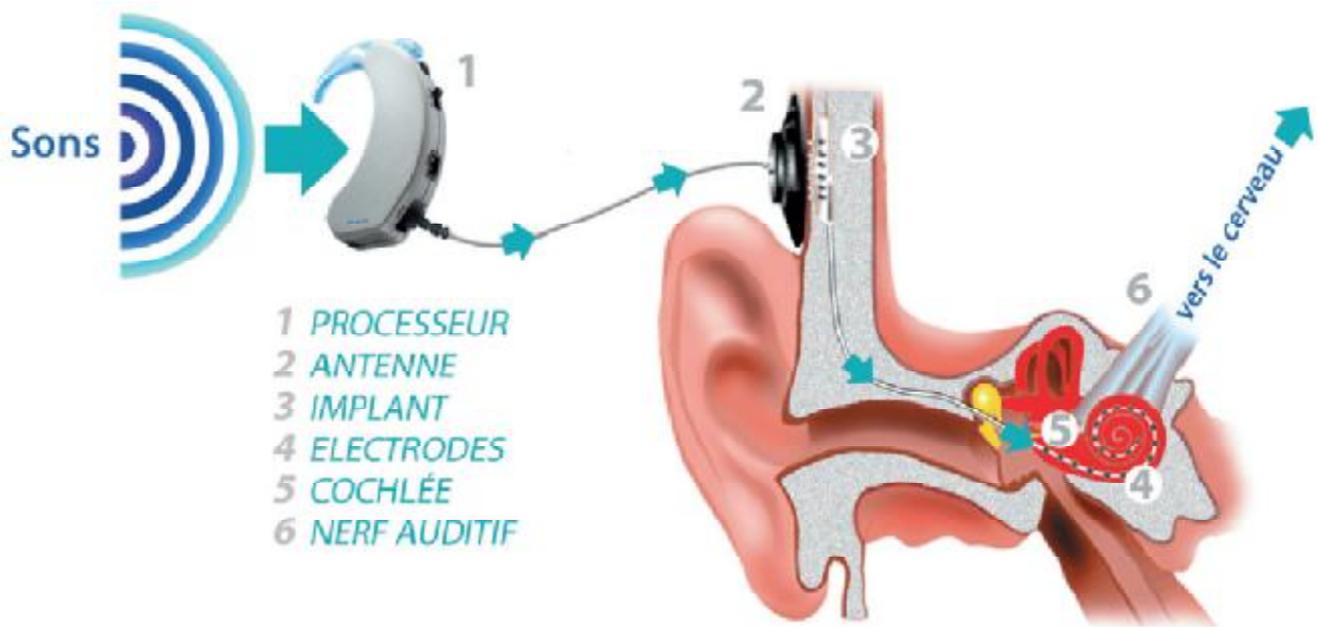


Figure 1 : Principe général de fonctionnement des implants cochléaires. Un son est capté par un microphone. Ce son est envoyé vers un processeur vocal (1). Il y est modélisé et transformé en signaux électriques traités sur plusieurs canaux. Cette information électrique est envoyée à une antenne(2). Ensuite elle est traitée par un récepteur-stimulateur (3). Puis elle est envoyée sur un nombre de canaux donné matérialisés par des électrodes(4) contenues dans un porte-électrode. Les stimulations électriques sont délivrées à la cochlée(5). L'information est cheminée par le nerf auditif (6).

Il existe 4 fabricants d'implant: Advanced Bionics (USA, HiRes®), Cochlear(Australie, Nucleus®), Medel (Autriche, Tempo+®), Neurelec (France, Digisonic®) (Figure2). Chaque implant présente des particularités ergonomiques et électroniques. Les résultats orthophoniques sont cependant similaires. Le choix de l'implant dépend donc surtout des habitudes de chaque équipe. Actuellement, le prix d'un implant est d'environ 200 000 Dh.

La mise en place chirurgicale de la partie interne nécessite une hospitalisation de 2-3 jours. En per-opératoire, il est possible de mesurer les réponses du nerf cochléaire à l'implant, soit par PEA via l'implant soit par télémétrie ce qui permet de confirmer la présence des électrodes dans le liquide labyrinthique. Ces tests permettent de vérifier que le couple implant-nerf fonctionne et donnent une indication des seuils de stimulation efficaces en post-opératoire.

Le réglage de l'implant a lieu quelques jours après la chirurgie. Il faut déterminer pour chaque électrode les seuils cliniques de stimulation minimum et maximum et trouver le niveau 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.



© Neurelec



Figure 2 : Le processeur vocal Processeur DIGI SP(1). L'implant Système Digisonic SP(2)

III.2. INDICATIONS DE L'IMPLANTATION PEDIATRIQUE

Les critères d'implantation pédiatrique ont fait l'objet d'un consensus international il y a plus de 20 ans[7] :

- surdité profonde bilatérale ;
- seuils prothétiques supérieur ou égal à 60 dB ;
- test d'intelligibilité en liste ouverte inférieur à 30 % ;
- échec d'une prothèse auditive classique ;
- absence de contre-indication médicale ou radiologique ;
- privation auditive inférieure à 10 ans ;
- mode d'éducation à dominance orale ;
- motivation et stabilité familiales.

Ces indications se sont élargies avec les résultats observés et l'expérience acquise par les équipes d'implantation cochléaire et de rééducation.

Les contre-indications absolues à l'implantation [7] sont :

- l'agénésie d'oreille interne ;
- l'absence de nerf cochléaire ;
- un risque anesthésique majeur.

L'équipe d'implantation est multidisciplinaire. Elle comprend chirurgien otologiste, radiologue, orthophoniste, psychologue. Son rôle est de déterminer si l'implant permet de laisser espérer une évolution meilleure qu'avec un appareillage

conventionnel et s'il n'existe pas de contre-indication évidente (difficultés chirurgicales, pathologie médicale évolutive, problèmes psychologiques).

III.3. BILAN PRE-IMPLANT

III.3.1. Bilan clinique

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 ORL :
 - ü otologique (aspect oreille externe, otite séro-muqueuse, otite moyenne chronique)
 - ü vestibulaire (trouble de l'équilibre, retard à la marche)
 - ü cervical (kyste et fistule, goitre thyroïdien)
 - ü Facial : yeux vairous, malformations mandibulaires
- Examen général : ophtalmologique, neurologique, cardiaque...

III.3.2. Bilan audiométrique

▼ Audiométrie subjective ou comportementale

Le niveau de surdité et le gain prothétique sont déterminés par des examens audiométriques subjectifs (tonale et vocale) adaptés à l'âge et au développement psychomoteur de l'enfant.

▼ Potentiels évoqués auditifs précoces :

Ils permettent d'estimer le seuil auditif objectif sur les fréquences 2000 et 4000 Hz, de rechercher un retard de maturation de la voie auditive mais aussi de localiser la source d'un déficit auditif (atteinte de transmission, de perception endo ou rétro cochléaire).

III.3.3. Bilan radiologique

▼ Examen tomodensitométrie :

Il est demandé systématiquement à la recherche de malformations d'oreille interne, il permet également de visualiser la position du nerf facial, de rechercher une procidence méningée, du sinus latéral, de la carotide interne, et d'analyser la structure labyrinthique. La présence des ossifications cochléaires partielles ou totales peuvent rendre difficile voire impossible la mise en place du porte-électrodes [7].

✓ L'imagerie par résonance magnétique

Elle est toujours indiquée avant la prise de décision chirurgicale.

Elle reste indispensable dans 2 cas particuliers :

- 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.
- lorsqu'il existe une atteinte neurologique, une malformation du système nerveux central ou un syndrome poly-malformatif, elle permet de s'assurer de la présence du nerf auditif (Figure 3) [7].



Figure3 : IRM T2 coupe axiale montrant une agénésie du nerf cochléaire droit

III.3.4. Bilan orthophonique

Le bilan orthophonique permet l'évaluation du niveau perceptif et de langage de l'enfant. 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 après la mise en place de l'implant cochléaire.

III.4. SUIVI POST-IMPLANTATION

Les réglages du système externe débutent 4 à 6 semaines après la chirurgie, permettant une bonne cicatrisation. Les ajustements sont progressifs et ont pour objectif de déterminer les seuils minimums de perception (T-levels) et les seuils maximums de confort auditif (C-levels). Ces déterminations de seuils sont faites à partir de réactions comportementales chez le petit enfant conditionné.

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

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

IV. MATERIELS ET ***METHODES***

Nous avons étudié, de manière rétrospective, 10 enfants implantés au stade de surdité profonde ou sévère entre 2009 et 2011 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-indication 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 coté implanté, les difficultés per-opératoires, le nombre d'électrodes insérées, les complications postopératoires.

Le suivi post-implantation comprend :

- Le contrôle de la cicatrice à J+8
- Le réglage de l'implant et la définition de la meilleure stratégie de codage.

Le 1er réglage du processeur c'est-à-dire 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.

(Fiche d'exploitation ci-dessous)

**EVALUATION DU DEVELOPPEMENT DU LANGAGE CHEZ LES ENFANTS
IMPLANTES (RESULTATS PRELIMINAIRES)**

FICHE D'EXPLOITATION

NOM ET PRENOM :

CARACTERISTIQUES DE L'ENFANT

SEXE:

AGE:

✓ AGE AU MOMENT DE L'IMPLANTATION :

✓ COMORBIDITE :

-Troubles de l'équilibre -Syndrome USHER -Trouble du
comportement

-Dysmorphie faciale -Anomalie ale -Cardiopathie

-Autre :

✓ INVESTISSEMENT PARENTAL : important modéré faible

✓ ATCD OTOLOGIQUES : OSM otite moyenne chronique

CARACTERISTIQUES DE LA SURDITE

✓ Diagnostic : dépistage néonatal parents institutrice
médecin

✓ Seuils auditifs au PEA :

✓ Prothèse auditive : jamais intermittente toujours

✓ Evolutivité de la surdité :

Ø surdité apparue avant 2ans (congénitale non évolutive)

Ø Surdité apparue après 2ans

✓ Etiologie de la surdité :

Ø Acquise :

Ø Génétique (consanguinité, ATCD familial, mutation génétique) :

Ø Inconnue

✓ CRITERES RADIOLOGIQUES

	TDM	IRM
Calcification de la cochlée		
Sténose de la fenêtre ronde		
Syndrome de Mondini		
Élargissement de l'aqueduc cochléaire		
Position haute et diverticulaire du golfe de la veine jugulaire interne		

TECHNIQUE CHIRURGICALE ET SUITES OPERATOIRES

- ✓ COTE IMPLANTE : droit gauche
- ✓ INSERTION DES ELECTRODES : complète incomplète (nbre des électrodes)
- ✓ SUITES OPERATOIRES : désunion de sutures pannes infection

CRITERES D'ANALYSE DES RESULTATS DE L'IMPLANT

- ✓ PORT DE L'IMPLANT : jamais intermittent continu
- ✓ CRITERES ORTHOPHONIQUES

∅ Mode de communication :

	pré implant	3mois	1an	2ans
signé				
oral				

∅ Perception sonore :

- Discrimination sonore : Oui Non
- Reconnaissance du rythme : Oui Non

% de réussite		Pré implant	6mois	1an	2ans
mots	Avec LL				
	Sans LL				
Phrases simples	Avec LL				
	Sans LL				
Phrases complexes	Avec LL				
	Sans LL				
Phrases inhabituelles sans LL					
Conversation téléphonique libre					

Ø Niveau d'expression orale :

	Pré implant	6mois	1an	2ans
Pré linguistique				
Mots isolés				
Juxtaposition de mots				
Phrases simples				
Langage structuré				

✓ RESULTAT ORTHOPHONIQUE GLOBAL SUBJECTIF

Mauvais moyen bon très bon

✓ RESULTAT ORTHOPHONIQUE PONDERE (selon le score A.P.C.E.I.)

§ Pré-implant :

§ 1an :

§ 2ans :

✓ Scolarité

	Pré implant	6mois	1an	2ans
Non scolarisé				
Intégration individuelle				
Enseignement spécialisé				

V. RESULTATS

V.1.CARACTERISTIQUES DE LA POPULATION

V.1.1. Age et sexe :

Les enfants inclus dans notre étude étaient répartis en 6 garçons et 4 filles. la moyenne d'âge à l'implantation était de 4 ans et 4 mois avec des extrêmes allant de 15 mois et 10 ans.

V.1.2. Comorbidité :

Aucune pathologie associée n'a été relevée chez nos patients.

V.1.3. 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 5/10 cas,
- modérée dans 3/10 cas
- faible dans 2/10 cas

V.1.4. Antécédents otologiques

Le bilan clinique otologique, initial et lors du suivi, recherchait une otite moyenne chronique, facteur d'aggravation de la surdité : 3 enfants (soit 30%) ont présenté une ou plusieurs otites séreuses au cours de leur suivi pour lesquelles le traitement adapté a été proposé.

V.2. CARACTERISTIQUES DE LA SURDITE

V.2.1. Diagnostic

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

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

V.2.2. 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 : 3cas
- Seuils auditifs des deux oreilles à 100db :3cas
- Seuils auditifs des deux oreilles à 80db :4cas

V.2.3. Utilisation des prothèses auditives

1/10 enfant portait ses prothèses auditives en continu avant l'implant, 1/10 de manière intermittente, et 8/10 ne les utilisaient jamais.

V.2.4. Evolutivité de la surdité

Tous nos enfants présentaient une surdité congénitale et pré-linguale non évolutive. Ainsi, ces enfants n'ont eu aucune période dans le monde sonore.

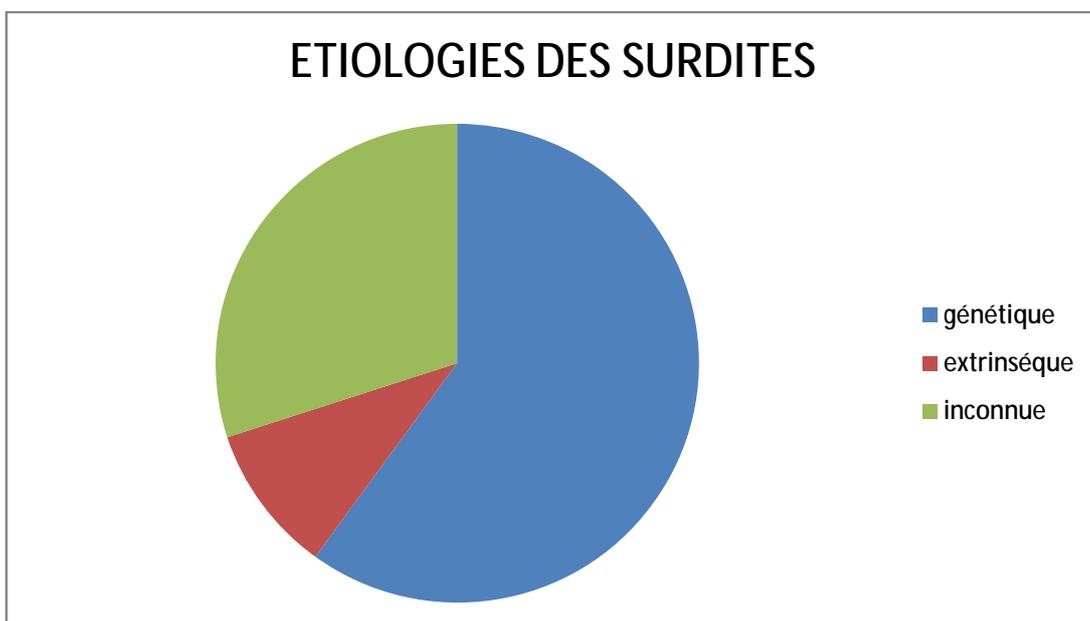
Parmi ces surdités, on distingue :

- les surdités congénitales (présente à la naissance) : 9/10 cas
- les surdités pré-linguales (survenant avant l'âge de 2 ans) : 1/10 cas

V.2.5. Etiologie

Notre étude a mis en évidence :

- ü surdités génétiques (présentant des antécédents familiaux de surdité ou une consanguinité ou une mutation génique) : 6cas
- ü surdité de cause extrinsèque (méningite à pneumocoque) : 1cas
- ü surdités d'origine inconnue : 3 cas



Dans notre série, 9/10 enfants ont eu une consultation de dépistage génétique, à la recherche d'anomalie génomique qui était concluante dans 2 cas de mutation de la connexine 26 (35delG). Dans les 7 autres cas l'étude génétique était négative.

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 et que dans cette hypothèse, le risque de récurrence de la surdité s'élevait à 25% à chaque grossesse.

V.2.6. Bilan radiologique

L'examen tomodensitométrique et l'imagerie par résonance magnétique ont été réalisés dans tous les cas, ils étaient anormaux dans un seul cas avec mise en évidence d'une labyrinthite ossifiante du canal semi circulaire latéral droit sans ossification cochléaire.(figure4)

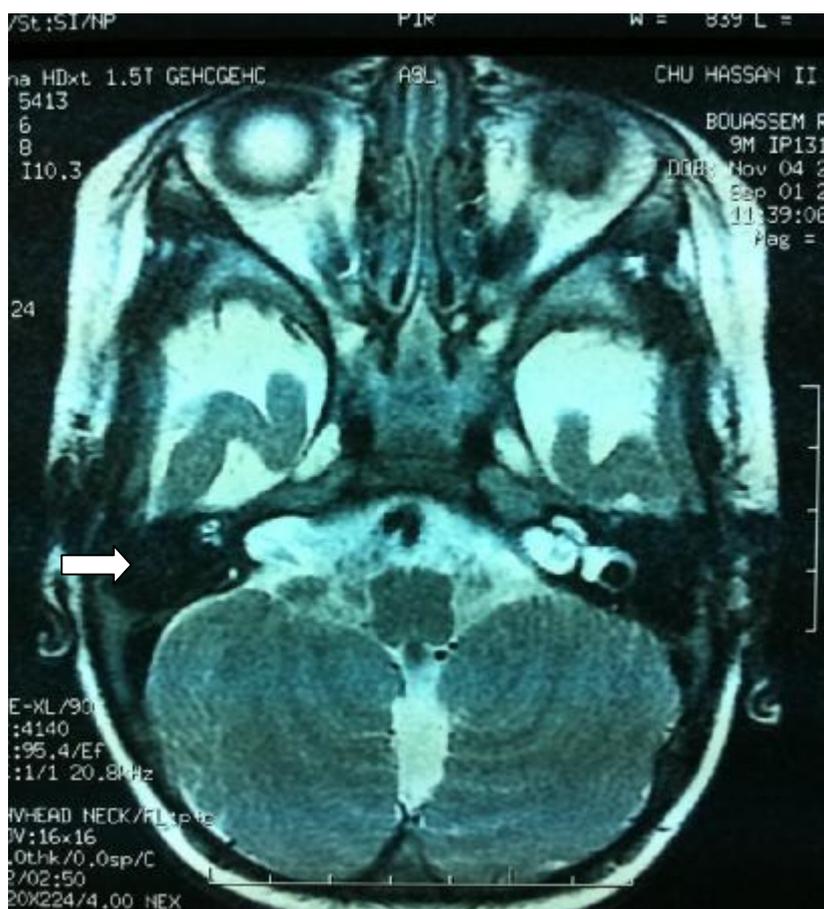


Figure 4 : IRM en coupe axiale séquence T2 : interruption du signal du canal semi-circulaire droit en rapport avec une labyrinthite ossifiante.(Service O.R.L. Pr EL ALAMI)

2.7. Vaccination

Aucun de nos enfants n'a reçu une vaccination anti-pneumococcique.

V.3. TECHNIQUE CHIRURGICALE ET SUITES OPERATOIRES

8 enfants ont été implantés à droite et 2 enfants à gauche. 1 seul type d'implant a été utilisé dans tous les cas DIGISONIC de NEURELEC.

L'incision était rétro-auriculaire, l'antro-atticotomie a été réalisée suivie d'une tympanotomie postérieure (figure 5) puis le porte-électrodes inséré à travers une ouverture de la fenêtre ronde (Figure 6 et 7). Aucune cochléostomie n'a été nécessaire. L'hospitalisation était de 3 jours, et une radiographie en incidence de Stenvers permettait de vérifier le positionnement des électrodes (figure8).

Tous les implants ont été posés sans difficulté opératoire, avec une insertion complète des 20 électrodes dans tous les cas. Les suites opératoires étaient simples dans tous les cas.



Figure 5: antro-atticotomie et tympanotomie postérieure droit

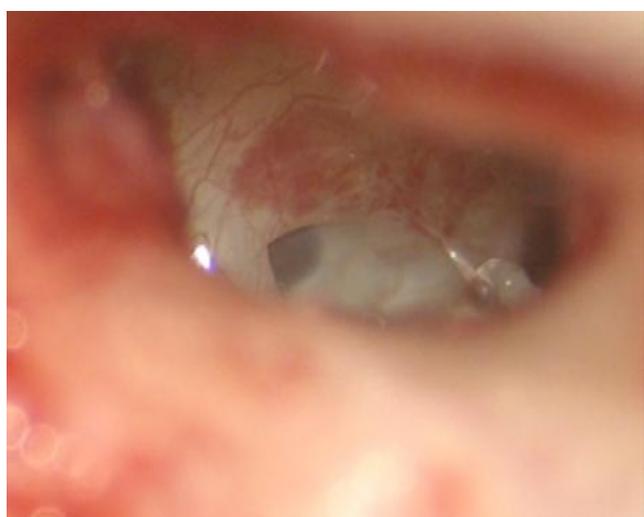


Figure 6 : fenêtre ronde

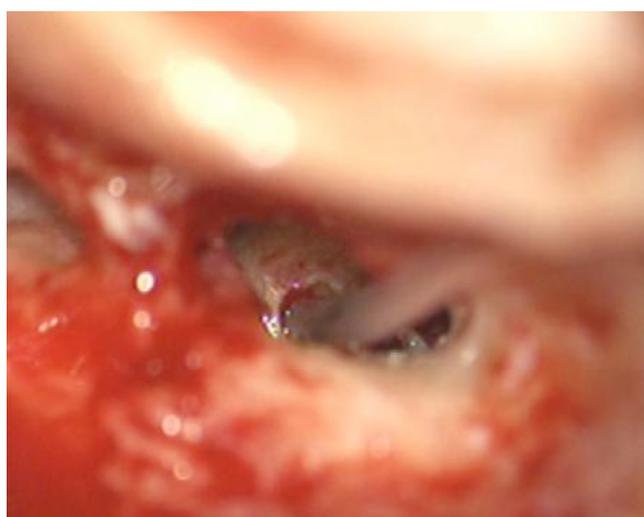


Figure 7: mise en place de la porte électrode par l'ouverture de la fenêtre ronde

Service d'O.R.L. et de
chirurgie cervico-faciale, Pr
EL ALAMI.M.N.



Figure8 : Radiographie en incidence de Stenvers : électrode en place

V.4. RESULTATS POST-IMPLANT

V.4.1. Complications postopératoires

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

V.4.2. Durée de suivi post-implant

La durée de suivi moyenne de nos enfants est de 16 mois avec des extrêmes de 4mois et 2ans.

V.4.3. Port de l'implant

9/10 enfants portaient leur implant de manière continue après l'intervention.

V.4.4. Résultats orthophoniques

▼ Séances d'orthophonie

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

- ü 3enfants réalisaient une rééducation hebdomadaire,
- ü 7enfants réalisaient une rééducation bimensuelle, ceci est du 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 70km.

▼ 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 dans 9/10 cas et le langage gestuel était utilisé en faible proportion. Alors qu'en pré-implantation le langage gestuel était privilégié.

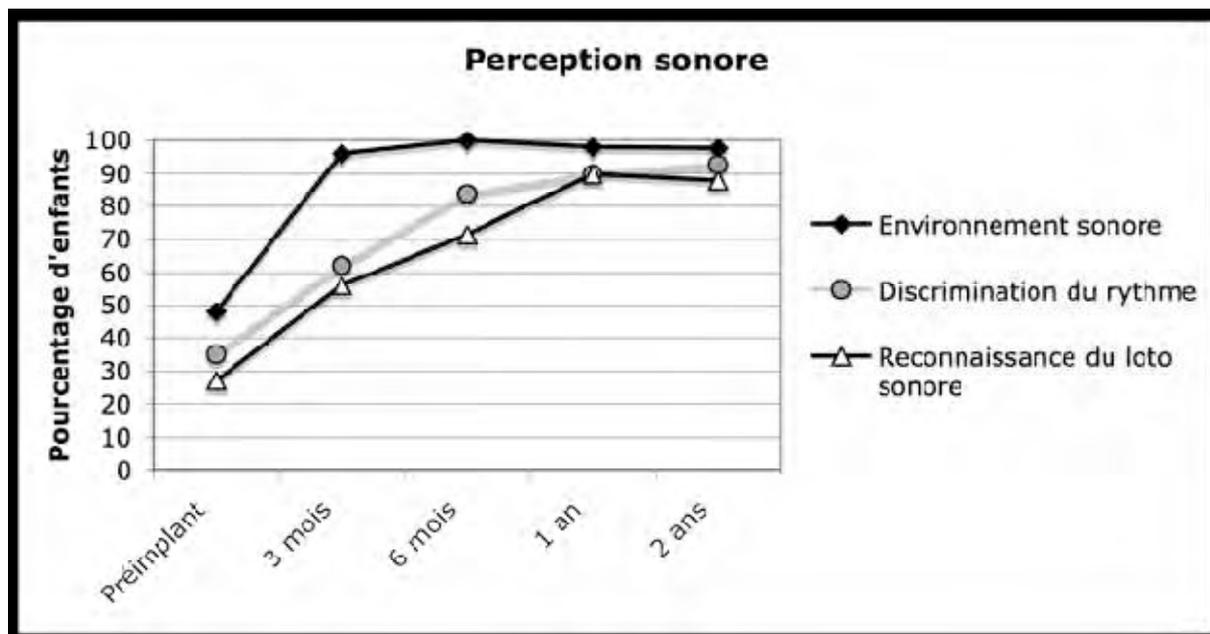
Dans un seul cas l'environnement de l'enfant était plutôt signé qu'oral pendant toute la durée du suivi.

▼ 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.

La perception de la parole a été évaluée en proposant un matériel linguistique adapté en fonction de l'âge et des capacités de l'enfant: mots, phrases simples et complexes sans et avec lecture labiale. L'évaluation de la compréhension du langage sans et avec lecture labiale a été classée : absence, mots, consignes simples, questions usuelles, phrases complexes.

Ainsi, nous avons mis en évidence une progression de toutes les performances. Quasiment 100% 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:

- En pré-implant : les 10 enfants n'avaient aucune compréhension
- À 1 an : 75% comprenaient les mots
- À 2 ans : 33% comprenaient des consignes simples ou des questions usuelles

▼ Production de la parole

ü Systeme phonétique

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 inexistant en pré-implant, incomplet à 2 ans.

	Pré-implant	1 an	2 ans
Nombre d'enfants	10	9	3
inexistant	100%	33%	0
incomplet	0	75%	100%

ü Intelligibilité

Elle est évaluée selon la classification de Nottingham

- 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.

Les résultats sont rapportés sur le tableau suivant :

Intelligibilité	Pré-implant	1an	2 ans
Nombre d'enfants	10	9	3
N1	10 (100%)	1 (9%)	–
N2	–	4 (44%)	2 (75%)
N3	–	3 (33%)	–
N4	–	1 (9%)	–
N5	–	–	1 (33%)

Résultats de l'intelligibilité selon le score de NOTTINGHAM

ü Niveau d'expression orale

Il a été classé en langage pré-linguistique, mots isolés, mots juxtaposés, phrases simples, langage structuré. Avant l'implantation les 10 enfants n'avaient aucun langage, à 2 ans 33% juxtaposaient des mots.

✓ Résultat orthophonique global

ü Résultat subjectif : d'après l'orthophoniste à la dernière date de suivi, le

résultat est jugé de façon subjective:

- Très bon : 2 cas
- Bon : 4 cas
- Moyen : 2 cas
- Mauvais : 2 cas

ü Résultat pondéré

Il est calculé par le score A.P.C.E.I. qui est un outil de synthèse des capacités audio-phonatoire de l'enfant, il permet de noter de 1 à 5 les critères suivants (Annexe):

A : acceptation de l'implant

P : perception auditive

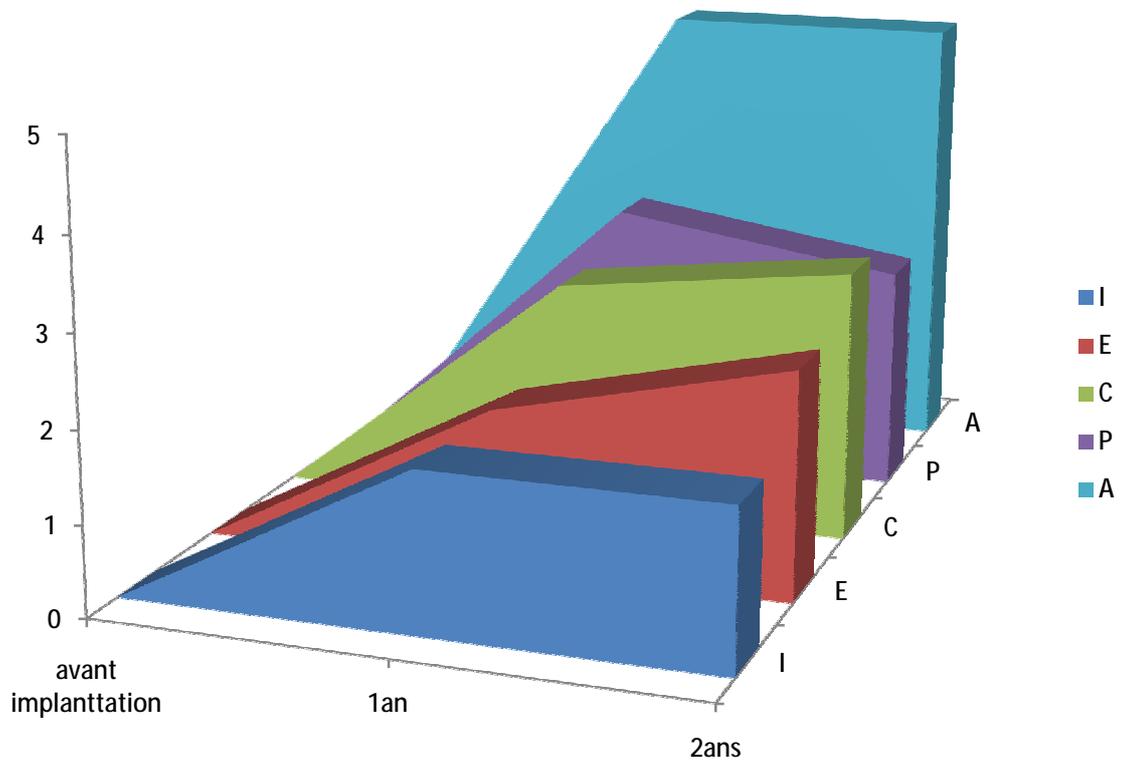
C : compréhension orale

E : expression orale spontanée

I : Intelligibilité de la parole

Chacun de ces critères va être noté de 0 à 5 : 0 correspond à l'absence de performance et 5 à la performance maximale. Ainsi le profil évolutif du score A.P.C.E.I. était bon après 2 ans de suivi.

Moyenne	1an	2ans
A	5	5
P	3	3
C	2,6	3
E	1,75	2,5
I	1,75	2,5



Evolution du Profil A.P.C.E.I.

Avant l'implantation

A 1 an post-implant

A 2ans post-implant

V.4.5.Scolarité

L'intégration scolaire concernait 8 de nos patients mais nous n'avons pu évaluer que 3 d'entre eux en âge scolaire avec des bons résultats chez 1 seul enfant.

VI. *DISCUSSION*

VI.1. RESULTATS DE L'IMPLANTATION COCHLEAIRE

PEDIATRIQUE

L'implantation cochléaire dans notre service ayant débuté en 2009, nous avons recueilli les données des 10 enfants. Cependant notre étude n'est qu'une analyse préliminaire et le recul n'est pas encore suffisant.

VI.1.1. 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 [8] ont décrit que 76% des enfants portaient leur implant en continu ; d'après Archbold et al [9] à 3 ans post-implant, 89% des enfants selon les parents, et 95% selon les enseignants l'utilisaient sans interruption.

VI.1.2. Résultats orthophoniques

▼ 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 supra-segmentaux de la parole : rythme, durée, intensité [10]
- Après 1 à 2 ans, la reconnaissance des mots et des phrases simples en liste fermée est en cours d'acquisition [8].
- 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 [11].

Durée de la stimulation	Notre série	Roman[8]	Waltzman[12]
1an	Discrimination du Rythme, Loto sonore acquis	Fonction d'alerte Perception des bruits familiers Réponse au prénom	Mots LO 9% Phrases LO 18%

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 [13].

▼ 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 [6]. D'autres équipes ont utilisé une échelle d'évaluation de la production orale similaire à la notre (pas de langage, mots isolés, phrases agrammatiques, phrases simples, phrases complexes) [14], 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.

Le rythme d'évolution de l'intelligibilité de notre population était progressif : d'un niveau 1 de l'échelle de Nottingham en préopératoire (pour 100% des enfants), les scores sont passés au niveau 2 (pour 44% des enfants) à 1 an puis aux niveaux 5 à 2 ans (pour 33% des enfants). Pour Allen[15], les niveaux 3, et 4 sont atteints respectivement à 3 et 5 ans. Cette progression a semblé moins importante que dans notre étude.

▼ Résultat global et pondéré

Les résultats pondérés se sont améliorés de manière continue dans le temps

Notre évaluation subjective globale et le résultat pondéré calculé par l'A.P.C.E.I. ne coïncidaient que chez 7/10 des enfants. Ceci s'explique par le fait que le résultat pondéré n'appréciait pas la richesse du vocabulaire, le niveau de complexité du langage, la fréquence d'utilisation du langage oral et pouvait ainsi surestimer le niveau réel de l'enfant. D'autre part, notre calcul n'a pas tenu compte du niveau de langage oral en fonction de l'âge. Les jeunes enfants pouvaient être sousestimés par notre évaluation alors qu'ils avaient une production verbale adaptée à leur jeune âge.

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 réhabilité [16].

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[16].

Au total, ces 2 méthodes d'évaluation sont complémentaires et ont permis d'apprécier les résultats. Le résultat global, déterminé par l'orthophoniste, était

capital malgré sa subjectivité. L'orthophoniste connaissant très bien l'enfant, a pu comparer le statut pré-implant et les résultats à la dernière date du suivi quel que soit l'âge. Le résultat pondéré nous a permis d'évaluer la cinétique de progression et de manière plus précise.

VI.2. Facteurs influençant les résultats

VI.2.1. Age

La moyenne d'âge des enfants à l'implantation (4 et 3 mois) 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 pré-linguaux 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. L'âge d'implantation doit être précoce [11, 17, 18, 19]. Ainsi pour Gantz et al. [20] cet âge est de 4 ans et il est de 2 ans pour Waltzman et al. [21] et Osberger et al [22]. Certains auteurs proposent même d'implanter avant 18

mois. Schauwers et al [23] ont étudié 10 enfants implantés entre 6 et 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. [24] a montré que les enfants implantés avant 18 mois ont un niveau de langage parlé identique à celui des normo-entendants.

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 [25]. Cette période s'étalerait sur les 5 premières années de vie [26]. 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 [27].

L'implantation tardive peut être expliquée par un retard diagnostic 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 » [28].

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.

VI.2.2.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 [29]. 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. Néanmoins, aucun résultat n'est décrit en cas de retard mental important [30]. Il s'agit d'une contre-indication à l'implantation.

VI.2.3. Investissement parental

Une participation familiale importante est capitale pour l'obtention de bons résultats [31]. Geers et al. [32] 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.

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.

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 [33].

VI.2.3. 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 pré-linguale. 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 pré-linguaux est une notion très controversée dans la littérature. Selon certains auteurs [34, 35] les sourds prélinguaux ont de meilleurs résultats sur la perception que les sourd congénitaux avec une différence statistiquement significative. Osberger et al. [22] ne trouvent pas de différence entre ces deux populations lorsque la surdité survient avant l'âge de 1 an. De même, Mitchell et al. [36] ne montrent pas de différence entre la perception des sourds congénitaux et des sourds pré-linguaux post méningitiques. Gantz et al. [20] obtiennent même de meilleurs résultats de perception en liste ouverte pour les sourds congénitaux.

VI.2.4. Malformation cochléaire

La littérature semble s'accorder pour dire que les malformations d'oreille interne ne sont pas un facteur pronostique péjoratif. Eisenman et al. [37] 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 [38-40]. 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 [14]. D'après Balkany [41], les résultats des anomalies mineures seraient inchangés et ceux des malformations majeures (cavité commune) (figure7) seraient plus aléatoires.



Figure9: T.D.M. en coupe axiale montrant une dysplasie de Mondini : Flèche noire : cochlée en forme de vésicule unique, flèche blanche vestibule amorphes avec absence des canaux semi circulaires.

Dans tous les cas, la découverte d'une malformation cochléaire sur l'examen tomodensitométrique 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 [40, 42].

VI.2.5. 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 [43, 44]. Les enfants implantés ayant une surdité sévère auraient des résultats supérieurs aux résultats des enfants sourds profonds [35, 45, 46] et qui dépasseraient largement celui obtenu avec des prothèses conventionnelles [22, 46]. 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) [44]. 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 [45, 47]. Contrairement aux résultats obtenus chez l'adulte, Kiefer et al. [45] ont montré que tous les enfants inclus dans leur étude (17 cas) conservaient leur audition résiduelle du côté opéré avec des niveaux auditifs moyens postopératoires identiques à ceux mesurés avant l'intervention. Leung et al. [48] par contre, n'ont retrouvé une conservation de l'audition résiduelle que dans 65 % des cas.

Par opposition, Miyamoto [49] n'a pas montré pas 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.

VI.2.6. 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 2/10 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 ([32, 50].

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 [19].

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.

VI.2.7. Rééducation orthophonique

Dans notre étude nous avons noté une relation directe entre les bons résultats et l'assiduité aux séances d'orthophonie, en effet 4/10 de nos enfants ne réalisaient pas une rééducation orthophonique hebdomadaire, ainsi leur résultat global était mauvais. Les autres séries de la littérature ont relevé plutôt le statut socio-économique de la famille come facteurs prédictifs ; en effet les enfants de niveau socio-économique élevé développent des habiletés de communication meilleures, ceci a été expliqué par le fait les enfants de bas niveau socio-économiques s'absentaient souvent des séances de réhabilitation [51].

VI.2.8. 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 [8, 32, 52]). Inversement, le fait qu'ils aient de bons résultats favorise leur intégration. De même, l'intégration scolaire dans une classe pour normoentendants 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 [53].

VI.3 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[53]. 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. 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.

Certains auteurs recommandent une double vaccination, mais les consignes vis-à-vis de l'âge diffèrent [55, 56]. Officiellement, la vaccination par Prévenar® est validée pour les enfants de moins de 2 ans [57]. 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 post-opératoire 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 [55, 58].

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 [58]. 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 [59].

VI.4 Perspectives

Nous avons étudié les premiers résultats de l'implantation cochléaire pédiatrique au C.H.U. HASSAN II-FES.

Cette mise au point après les 10 premières implantations pédiatriques, nous a permis d'évaluer nos résultats et de confirmer son efficacité qui est communément admise. Cette analyse était une évaluation préliminaire. Il est, en effet, nécessaire d'étudier les résultats à plus long terme.

Le premier implant cochléaire pédiatrique date de 1980. Cependant, l'essor de cette technique est plus récent et quelques études ont rapporté les résultats à long terme. Haensel [60] a évalué 16 enfants sourds prélinguaux avec 10 à 13 ans de recul : 94% d'entre eux conseillaient l'implant cochléaire. Beadle [61] a rapporté les résultats de 30 enfants implantés avec 10 à 14 ans de recul:

- 87% des enfants l'utilisaient en continu,
- 87% comprenaient une conversation sans LL, et 60% utilisaient le téléphone
- 77% étaient intelligibles pour un auditeur sans ou avec une petite expérience des personnes sourdes
- 27% de panne et tous réimplantés avec succès.
- Tous travaillaient ou étudiaient

Ces premiers résultats à long terme sont extrêmement encourageants. En attendant plus de résultats, des améliorations pourront être réalisées : une meilleure

prise en compte des facteurs pronostiques positifs et négatifs, notamment l'âge d'implantation, mais également la qualité de l'éducation précoce et l'accompagnement parental.

Les résultats de l'implant cochléaire peuvent être évalués également par la qualité de vie des enfants implantés et de leurs parents. Ces éléments peuvent être estimés à partir de questionnaires remplis par les enfants, les parents, les enseignants.

Pour les parents, la décision d'implantation était une étape stressante. Les principaux bénéfices de l'implant qu'ils rapportent sont : le développement du langage oral mais également une amélioration des relations sociales et de la confiance en soi de leur enfant. Toutes les familles sont inquiètes des possibles pannes et problèmes de maintenance [62].

L'analyse de la qualité de vie des enfants implantés reste difficile. Lin [63] a revu la littérature anglaise et recherché les études prenant en compte l'index de qualité de vie HRQL (health90 related quality of life). Il n'a pas trouvé d'étude valide appréciant la qualité de vie des enfants ; les séries étant hétérogènes, et biaisées par la subjectivité des réponses.

De son côté, Stacey [64] a comparé les capacités de perception, d'expression, les résultats scolaires et la qualité de vie d'enfants implantés et d'enfants sourds profonds ou sévères.

L'implant cochléaire était corrélé aux bons résultats dans ces 4 domaines si l'âge d'implantation était inférieur à 5 ans. Les critères de qualité de vie évaluaient les relations sociales (facilité à se faire des amis), l'utilisation du téléphone, des transports en communs, la capacité à faire des achats ou inviter quelqu'un.

Nicholas[65] a rapporté des appréciations très positives des enfants et de leurs parents vis à vis de l'implant cochléaire. La majorité des enfants sourds implantés depuis 4 à 6 ans se sentaient adaptés dans leur environnement social et scolaire (confiance en soi, facilité à s'intégrer). Leurs parents partageaient leurs opinions sur leur mode de vie. Étonnement, aucun de ces critères de qualité de vie n'étaient corrélé aux résultats de perception ou d'expression orale.

La qualité de vie des enfants implantés peut être appréciée par des échelles se rapprochant à celle des adultes sur la vie au quotidien (questionnaire de Nijmegen par exemple [66]). La particularité des enfants est l'évaluation de leur niveau scolaire, du type d'école, du niveau d'étude et de leur profession ultérieure. C'est l'évaluation à long terme qui nous permettra d'évaluer ces éléments. L'évaluation des capacités de perception et de production des enfants est difficilement comparable avec les données de la littérature. En effet, les supports orthophoniques, mêmes francophones, sont multiples et tous les centres n'utilisent pas des tests identiques. L'évaluation des résultats se fait par rapport au statut pré-implant, par analyse de l'évolution d'un bilan à l'autre ou par comparaison des enfants entre eux.

Il est difficile de discerner les progrès liés à l'implant cochléaire lui-même et ceux en rapportés à la maturité de l'âge.

Nous proposons de se référer à une population d'enfants normo-entendants du même âge. Nos tests de perception et de production orale pourraient être testés sur une population d'enfants normo-entendants par tranches d'âge. Les résultats des enfants implantés seraient alors exprimés en pourcentage par rapport à ces moyennes (100% correspondant aux scores des enfants normo-entendants). Ainsi les résultats de chaque enfant implanté pourraient être comparés en temps réel à ceux de la population de référence afin de guider ou de corriger au mieux la prise en charge.

IX. CONCLUSION

L'IC est une technique sûre, efficace lorsqu'elle s'adresse à des populations correctement sélectionnées. Les résultats sont d'autant meilleurs que l'implantation est précoce, que le support éducatif et parental pré et postopératoire sont corrects. Le développement des programmes de dépistage universels de la surdité en milieu néonatal devrait aider grandement à encore améliorer les résultats globaux de l'implantation cochléaire.

La sélection des enfants est faite après un bilan clinique, audiométrique, orthophonique, psychologique, associé à une évaluation électro-physiologique et neuroradiologique.

Dans notre série, les enfants ayant une surdité sévère ou profonde, pré-linguale ont tiré un bénéfice significatif de leur implant. Ce bénéfice a été évalué sur la perception des mots et des phrases mais également sur l'expression orale et l'intégration scolaire. Nous avons utilisé des méthodes d'évaluation plus globales et en particulier une échelle d'évaluation subjective déterminée par l'orthophoniste.

De grandes variations entre les résultats des enfants, nous ont amené à rechercher des facteurs pronostiques. Nous avons mis en évidence l'influence sur les résultats de l'âge à l'implantation, du mode de communication avant et après implantation mais surtout du degré d'investissement parental et de l'absentéisme aux séances d'orthophonie. des résultats à plus long termes seraient nécessaires pour dégager des données plus significatives.

Enfin, ce travail initial d'évaluation représente la base d'évaluation pérenne, et en temps réel, du projet d'implantation cochléaire dans notre service. Cette analyse est devenue impérative compte tenu des enjeux socio-économiques de cette technique.

**Tableau 1 : Repères de cotation du domaine A
(acceptation de l'appareillage auditif)**

DOMAINE A - ACCEPTATION ET PORT DE L'APPAREIL

Echelle	Critères
0 - Refus	Refus de l'appareil (ou de l'implant). Il existe une opposition nette, empêchant le port de l'appareil : les autres domaines (PCEI) correspondront ici aux performances de l'enfant sans appareil. Un enfant non encore appareillé, avec ou sans restes auditifs ne sera coté que sur 4 domaines : la cotation de A sera figurée alors par un "N" (Non appareillé).
1 - Opposition	Port contraint quelques heures par jour ; enfant opposant. L'enfant a ici une attitude d'opposition par rapport à son appareillage, mais le reste de la cotation peut se faire en considérant les moments où l'enfant est porteur de son appareillage auditif.
2 - Port intermittent	Port non contraint, mais pas toute la journée. Le port de l'appareil ne pose pas trop de problèmes : les parents arrivent à mettre l'appareil ou l'implant à l'enfant le matin, mais, au bout d'un moment l'enfant a tendance à l'enlever, par confort. Autre exemple : un enfant plus âgé qui gère lui même son appareil : il le porte en classe et pendant les séances de rééducation orthophonique mais ne le porte pas chez lui.
3 - Port passif	Port accepté toute la journée, passif ; l'enfant peut s'en passer. L'enfant porte son appareil toute la journée. Il ne le réclame pas mais le supporte sans problèmes. Il n'a aucune demande vis à vis de son appareillage. Il ne signale pas encore si l'appareil marche ou pas (panne, pile ou batteries à plat).
4 - Port actif	Port toute la journée, demandé ; l'enfant commence à être actif vis à vis de son appareil. L'enfant apprécie son appareillage ; il a tendance à le demander pour regarder la télévision ou après la douche du soir. Il peut signaler que les piles ou la batterie sont à plat. Il remet l'antenne de son implant en place lorsqu'elle tombe.
5 - Besoin	Port toute la journée, actif ; l'enfant a un besoin évident de son appareil. Le nouvel élément ici est le besoin vis-à-vis de l'appareil ou de la prothèse : l'enfant réclame son appareil, râle quand il ne l'a pas, remet son antenne d'implant si elle tombe, signale immédiatement tout arrêt dû aux piles ou à une panne, le réclame éventuellement pour dormir...

**Tableau 2 : Repères de cotation du domaine P
(perceptions auditives avec appareil)**

DOMAINE P - PERCEPTIONS AUDITIVES, SEUIL AUDITIF ET DISCRIMINATION

Echelle	Seuil à l'audiométrie	Critères
0 vibrations	Aucune perception, il s'agit de la cophose.	L'enfant ne présente que des réactions vibratoires.
1	Seuil > 80 dB	L'enfant réagit à des bruits forts, mais pas à la voix. Son comportement montre qu'il entend peu de choses : il n'entend pas la voix, mais il lui est arrivé de réagir à des bruits très forts.
2	80 dB > Seuil > 60 dB	L'enfant perçoit la voix forte et quelques bruits assez forts. La voix arrive à être perçue uniquement si elle est portée ; l'enfant commence à avoir des réactions régulières à des bruits du quotidien assez forts.
3	60 dB > Seuil > 40 dB	L'enfant perçoit la voix normale. De nombreux bruits sont perçus au quotidien.
4	40 dB > Seuil > 20 dB	L'enfant perçoit la voix faible. Il perçoit facilement la voix, même chuchotée. Il réagit rapidement et facilement à tout message vocal
5	40 dB > Seuil > 20 dB+ logatomes	L'enfant a une performance excellente avec une discrimination auditive fine. Il réussit à plus de 80 % l'identification de logatomes ou de mots phonétiquement proches.

Tableau 3 : Repères de cotation du domaine C (compréhension du message oral)

DOMAINE C - COMPRÉHENSION DE L'ORAL : LEXIQUE, SENS DU MESSAGE ORAL

Echelle	Critères
0	Aucune compréhension, aucune conscience des bruits. Par exemple : enfant cophotique.
1	Conscience auditive. L'enfant ne comprend pas mais il sait ce qu'est un bruit, il a une conscience auditive. Il est capable de réagir à un bruit (par exemple de participer correctement à l'audiométrie).
2	Différentiation bruit / parole et réaction à l'appel du nom. L'enfant ne comprend pas le langage oral mais sait différencier le bruit de la parole, il connaît son prénom et identifie quelques bruits familiers comme : moteur de voiture ou moto, téléphone, chasse d'eau, micro-onde, chien qui aboie, bébé qui pleure, musique, téléviseur allumé...
3	Bonne compréhension d'une liste fermée. L'enfant est capable d'identifier (de répéter ou de désigner) des mots d'une liste fermée (> 80 %) avec accès au sens (à la condition d'avoir préalablement sélectionné un lexique connu de lui). Il comprend les consignes orales simples du quotidien : "viens manger", "va faire pipi", "range ton manteau" "tu veux un gâteau ?"...
4	Bonne compréhension en liste ouverte L'enfant a une bonne compréhension : il identifie 100 % des mots d'une liste fermée et > 80 % de ceux d'une liste ouverte, avec accès au sens. Il fait répéter de temps en temps. Il comprend ses interlocuteurs au téléphone quand ceux-ci et le contexte sont familiers.
5	Performance excellente. L'enfant comprend avec aisance en liste ouverte, peut participer de façon adaptée à toute conversation, quel qu'en soit le sujet. Il a accès au sens du langage. Cet enfant n'a pas peur de décrocher le téléphone pour discuter avec toute personne qui appelle, qu'elle soit connue ou non de lui.

Tableau 4 : Repères de cotation du domaine E (expression orale spontanée)

DOMAINE E - EXPRESSION ORALE, UTILISATION DE LA VOIX, SYNTAXE

Echelle	Critères
0	Aucune production. Enfant mutique. L'enfant ne produit pas, ou exceptionnellement, sur incitation.
1	Productions présentes mais dénuées de sens, au hasard. L'enfant a des productions vocales, il utilise sa voix, mais sans intention de communiquer (hormis des cris pour appeler)
2	L'enfant utilise régulièrement sa voix avec des mots isolés ou formules. La syntaxe est absente : l'enfant utilise des mots mais ne fait pas de phrases. Même si le mot est très mal articulé, il est chargé de sens et utilisé à bon escient. L'enfant est dans une intention de communiquer. Il peut dire "papa", "maman", "pipi", "gâteau" mais aussi des formules comme "de l'eau", "pas là", "au revoir", "y a pas", composés de plusieurs mots mais utilisés et perçus par l'enfant comme un seul mot.
3	L'enfant est capable de faire des associations de mots pour construire une phrase ; la syntaxe est mauvaise (ou inexistante). L'enfant commence à mettre plusieurs mots ensemble pour exprimer une idée. La syntaxe est encore inexistante ou balbutiante. Il manque souvent les petits mots de liaison, des pronoms ou des articles. Ce niveau démarre au début d'association de mots comme "maman dodo", "papa dodo", "maman partie", "mamie partie" et se poursuit jusqu'à l'apparition de phrases avec syntaxe fruste comme "papa parti chercher manteau à l'école pour Maxime".
4	L'enfant fait de phrases avec une bonne syntaxe. Le langage est mieux structuré, avec des phrases bien construites. Les phrases restent courtes car l'enfant commence à maîtriser l'oral mais est peu sûr de lui lorsque les phrases deviennent trop longues ou complexes. La phrase précédente est alors devenue : "papa est parti chercher le manteau de Maxime". Le bilan orthophonique peut révéler des difficultés à utiliser les temps, les notions d'espace, les phrases à double sens... Le clinicien peut noter C4 et revoir la cotation avec l'orthophoniste pour C5.
5	L'enfant a une performance excellente. Il oralise spontanément avec une bonne syntaxe et une grande fluidité, même pour des phrases complexes : l'oral est son mode de communication privilégié. Sa participation à l'orale est spontanée et aisée dans toute conversation quotidienne et pour toute communication sociale.

Tableau 5 : Repères de cotation du domaine I (intelligibilité de la parole)

DOMAINE I - INTELLIGIBILITÉ, QUALITÉ DE LA RESTITUTION DU MESSAGE ORAL ; ARTICULATION

Echelle	Critères
0	Enfant mutique. L'intelligibilité n'est pas cotable.
1	Aucune intelligibilité. L'enfant émet des sons non reconnaissables, non intelligibles.
2	Quelques mots reconnaissables. L'enfant n'est pas intelligible : seuls quelques mots sont reconnaissables par ses parents et des professionnels de la surdité qui le suivent.
3	Les productions de l'enfant, qui ne sont pas limitées à quelques rares mots, ne sont intelligibles que par ses parents ou des professionnels. Ses proches et les professionnels qui le suivent le comprennent, mais pas les personnes tout venant. La compréhension de l'enfant nécessite ici une habitude un "décodage".
4	L'enfant est intelligible par des non professionnels de la surdité. L'enfant a une intelligibilité correcte, non parfaite ; il peut être compris par des personnes non spécialisées dans la surdité.
5	L'enfant a une intelligibilité excellente. Il est parfaitement intelligible par toute personne parlant sa langue : aucun défaut de prononciation notable.

X. BIBLIOGRAPHIE

1. Garabédian, E.N., et al., *Surdité de l'enfant*. Les monographies du CCA groupe N°34, 2003.
2. DiLeo, M.D. and R.G. Amedee, *Congenital and genetic sensorineural hearing loss*. J La State Med Soc, 1993. 145(9): p. 377-80.
3. Denoyelle, F., 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): p. 1298-303.
4. Denoyelle, F. and S. Marlin, *Surdités de perception d'origine génétique*. EMC, 2005. 20-191-A-10.
5. Green, J.D., Jr., M.S. Marion, and R. Hinojosa, *Labyrinthitis ossificans: histopathologic consideration for cochlear implantation*. Otolaryngol Head Neck Surg, 1991. 104(3): p. 320-6.
6. Ibrahim, R.A. and F.H. Linthicum, Jr., *Labyrinthine ossificans and cochlear implants*. Arch Otolaryngol, 1980. 106(2): p. 111-3.
7. EN Garabédian, N Loundon , *L'implant cochléaire chez l'enfant*. e-mémoires de l'Académie Nationale de Chirurgie, 2010, 9 (3) : 47-51
8. Roman, S., et al., *L'implantation cochléaire chez l'adulte et l'enfant. Résultats de l'expérience Marseillaise entre 1991 and 1999*. Rev Laryngol Otol Rhinol (Bord), 2000. 121(3): p. 193-8.
9. Archbold, S., G. O'Donoghue, and T. Nikolopoulos, *Cochlear implants in children:an analysis of use over a three-year period*. Am J Otol, 1998. 19(3): p. 328-31.
10. Garabédian, E.N., et al., *Les implants cochléaires pédiatriques*. Ann Otolaryngol Chir Cervicofac, 2003. 120(3): p. 139-51.

11. Nikolopoulos, T.P., G.M. O'Donoghue, and S. Archbold, *Age at implantation: its importance in pediatric cochlear implantation*. *Laryngoscope*, 1999. 109(4): p. 595-9.
12. Waltzman, S.B., et al., *Long-term effects of cochlear implants in children*. *Otolaryngol Head Neck Surg*, 2002. 126(5): p. 505-11.
13. N. Loundon et al. *Cochlear implants in children: current results and future prospects*. *Archives de pédiatrie* 10 Suppl. I (2003) 148-163.
14. Loundon, N., et al., *Cochlear implantation in children with internal ear malformations*. *Otol Neurotol*, 2005. 26(4): p. 668-73.
15. Allen, M.C., T.P. Nikolopoulos, and G.M. O'Donoghue, *Speech intelligibility in children after cochlear implantation*. *Am J Otol*, 1998. 19(6): p. 742-6.
16. Noel-petroff, N et al, *le profil A.P.C.E.I. CONNAISSANCES SURDITÉS • Septembre 2006 .N°17*
17. Cheng, A.K., G.D. Grant, and J.K. Niparko, *Meta-analysis of pediatric cochlear implant literature*. *Ann Otol Rhinol Laryngol Suppl*, 1999. 177: p. 124-8.
18. Kirk, K.I., et al., *Effects of age at implantation in young children*. *Ann Otol Rhinol Laryngol Suppl*, 2002. 189: p. 69-73.
19. Balkany, T.J., et al., *Cochlear implants in children*. *Otolaryngol Clin North Am*, 2001. 34(2): p. 455-67.
20. Gantz, B.J., et al., *Results of multichannel cochlear implants in congenital and acquired prelingual deafness in children: five-year follow-up*. *Am J Otol*, 1994. 15 Suppl 2: p. 1-7.
21. Waltzman, S.B., et al., *Long-term results of early cochlear implantation in congenitally and prelingually deafened children*. *Am J Otol*, 1994. 15 Suppl 2: p. 9-13.

22. Osberger, M.J., S. Zimmerman-Phillips, and D.B. Koch, *Cochlear implant candidacy and performance trends in children*. *Ann Otol Rhinol Laryngol Suppl*, 2002. 189: p. 62-5.
23. Schauwers, K., et al., *Cochlear implantation between 5 and 20 months of age: the onset of babbling and the audiologic outcome*. *Otol Neurotol*, 2004. 25(3): p. 263-70.
24. Hammes, D.M., et al., *Early identification and cochlear implantation: critical factors for spoken language development*. *Ann Otol Rhinol Laryngol Suppl*, 2002. 189: p. 74-8.
25. Ruben, R.J., *A time frame of critical/sensitive periods of language development*. *Acta Otolaryngol*, 1997. 117(2): p. 202-5.
26. Molina, M., et al., *Development of speech in 2-year-old children with cochlear implant*. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*, 1999. 47(2): p. 177-9.
27. Sininger, Y.S., K.J. Doyle, and J.K. Moore, *The case for early identification of hearing loss in children. Auditory system development, experimental auditory deprivation, and development of speech perception and hearing*. *Pediatr Clin North Am*, 1999. 46(1): p. 1-14.
28. Garabédian, E.N., *Avancées récentes dans le domaine de la surdité de l'enfant* *Arch Pediatr* 2002. 9: p. 107-109.
29. Waltzman, S.B., V. Scalchunes, and N.L. Cohen, *Performance of multiply handicapped children using cochlear implants*. *Am J Otol*, 2000. 21(3): p. 329-35.
30. Hamzavi, J., et al., *Follow up of cochlear implanted handicapped children*. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*, 2000. 56(3): p. 169-74.

31. Calmels, M.N., *Lexical development of congenitally deaf children treated with a cochlear implant*. ESPO, IXth international congress of the european society of pediatric otorhinolaryngology, 2006: p. Oral communication.
32. Geers, A., et al., *Rehabilitation factors contributing to implant benefit in children*. Ann Otol Rhinol Laryngol Suppl, 2002. 189: p. 127-30.
33. E. Truy, G. Lina, *Implantation cochléaire de l'enfant Technologie, bilan médical et sélection des candidats,réhabilitation*. Archives de pédiatrie 10 (2003) 554-564
34. Uziel, A.S., et al., *Speech-perception performance in prelingually deafened French children using the nucleus multichannel cochlear implant*. Am J Otol, 1996. 17(4): p. 559-68.
35. Staller, S., et al., *Pediatric outcomes with the nucleus 24 contour: North American clinical trial*. Ann Otol Rhinol Laryngol Suppl, 2002. 189: p. 56-61.
36. Mitchell, T.E., et al., *Performance after cochlear implantation: a comparison of children deafened by meningitis and congenitally deaf children*. J Laryngol Otol, 2000. 114(1): p. 33-7.
37. Eisenman, D.J., et al., *Implantation of the malformed cochlea*. Otol Neurotol, 2001. 22(6): p. 834-41.
38. Luntz, M., et al., *Cochlear implants in children with congenital inner ear malformations*. Arch Otolaryngol Head Neck Surg, 1997. 123(9): p. 974-7.
39. Hodges, A.V., et al., *Speech recognition after implantation of the ossified cochlea*. Am J Otol, 1999. 20(4): p. 453-6.
40. Mylanus, E.A., L.J. Rotteveel, and R.L. Leeuw, *Congenital malformation of the inner ear and pediatric cochlear implantation*. Otol Neurotol, 2004. 25(3): p. 308-17.

41. Balkany, T.J., et al., *Cochlear implants in children--a review*. Acta Otolaryngol, 2002. 122(4): p. 356-62.
42. Au, G. and W. Gibson, *Cochlear implantation in children with large vestibular aqueduct syndrome*. Am J Otol, 1999. 20(2): p. 183-6.
43. Gantz, B.J., et al., *Long-term results of cochlear implants in children with residual hearing*. Ann Otol Rhinol Laryngol Suppl, 2000. 185: p. 33-6.
44. Dolan-Ash, S., et al., *Borderline pediatric cochlear implant candidates: preoperative and postoperative results*. Ann Otol Rhinol Laryngol Suppl, 2000. 185: p. 36-8.
45. Kiefer, J., et al., *Results of cochlear implantation in patients with severe to profound hearing loss--implications for patient selection*. Audiology, 1998. 37(6): p. 382-95.
46. Mondain, M., et al., *Cochlear implantation in prelingually deafened children with residual hearing*. Int J Pediatr Otorhinolaryngol, 2002. 63(2): p. 91-7.
47. Hodges, A.V., J. Schloffman, and T. Balkany, *Conservation of residual hearing with cochlear implantation*. Am J Otol, 1997. 18(2): p. 179-83.
48. Leung, E.K., et al., *Changes in residual hearing after cochlear implantation*. Adv Otorhinolaryngol, 2000. 57: p. 397-400.
49. Miyamoto, R.T., et al., *Prelingually deafened children's performance with the nucleus multichannel cochlear implant*. Am J Otol, 1993. 14(5): p. 437-45.
50. Hodges, A.V., et al., *Speech perception results in children with cochlear implants: contributing factors*. Otolaryngol Head Neck Surg, 1999. 121(1): p. 31-4.
51. J-M. Gerard et al. *Evolution of communication abilities after cochlear implantation in prelingually deaf children*. International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology 74 (2010) 642-648

52. Archbold, S., et al., *Educational placement of deaf children following cochlear implantation. Br J Audiol*, 1998. 32(5): p. 295-300.
53. Calmels, M.N., *L'implant cochléaire chez l'enfant : notre expérience. Thèse pour le diplôme d'état de docteur en médecine*, 2002.
54. Reefhuis, J., et al., *Risk of bacterial meningitis in children with cochlear implants. N Engl J Med*, 2003. 349(5): p. 435-45.
55. Whitney, C.G., *Cochlear implants and meningitis in children. Pediatr Infect Dis J*, 2004.23(8): p. 767-8.
56. Hey, C., et al., *Does the 23-valent pneumococcal vaccine protect cochlear implant recipients? Laryngoscope*, 2005. 115(9): p. 1586-90.
57. *Avis du conseil supérieur d'hygiène publique de France relatif à la vaccination contre les méningites des candidats à l'implantation cochléaire et des porteurs d'implants cochléaires*
58. Luntz, M., C.B. Teszler, and T. Shpak, *Cochlear implantation in children with otitis media: second stage of a long-term prospective study. Int J Pediatr Otorhinolaryngol*, 2004. 68(3): p. 273-80.
59. Luntz, M., et al., *Otitis media in children with cochlear implants. Laryngoscope*, 1996. 106(11): p. 1403-5.
60. Haensel, J., et al., *Long-term results of cochlear implantation in children. Otolaryngol Head Neck Surg*, 2005. 132(3): p. 456-8.
61. Beadle, E.A., 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): p. 1152-60.
62. Incesulu, A., M. Vural, and U. Erkam, *Children with cochlear implants: parental perspective. Otol Neurotol*, 2003. 24(4): p. 605-11.

63. Lin, F.R. and J.K. Niparko, *Measuring health-related quality of life after pediatric cochlear implantation: A systematic review*. Int J Pediatr Otorhinolaryngol, 2006. 70(10): p. 1695-706.
64. Stacey, P.C., et al., *Hearing-impaired children in the United Kingdom, I: Auditory performance, communication skills, educational achievements, quality of life, and cochlear implantation*. Ear Hear, 2006. 27(2): p. 161-86.
65. Nicholas, J.G. and A.E. Geers, *Personal, social, and family adjustment in school-aged children with a cochlear implant*. Ear Hear, 2003. 24(1 Suppl): p. 69S-81S.
66. Hinderink, J.B., P.F. Krabbe, and P. Van Den Broek, *Development and application of a health-related quality-of-life instrument for adults with cochlear implants: the Nijmegen cochlear implant questionnaire*. Otolaryngol Head Neck Surg, 2000. 123(6): p. 756-65.