



## **LES IMPLANTS COCHLEAIRES**

**Document réalisé par les membres du GEORRIC**

*Édité dans la monographie numéro 33 du CCA Groupe*

# LES IMPLANTS COCHLÉAIRES CHEZ L'ENFANT ET L'ADULTE SOURD PROFOND OU SÉVÈRE

F. Artières, G. Geffriaud, N. Gresillon, M. Mondain, J-P. Piron, S. Romdhane, M. Sicard, M. Sillon, V. Tesseydre, A. Uziel, V. Ventosa, A. Vieu

La surdité de perception s'accompagne d'une élévation des seuils auditifs et d'une perte de la discrimination auditive. La réhabilitation d'une surdité de perception par une prothèse auditive, une Baha ou une prothèse d'oreille moyenne implantable va exploiter le capital de cellules sensorielles résiduelles. Lorsque celui-ci est insuffisant, l'intelligibilité de la parole perçue sera médiocre ; c'est la place de l'implant cochléaire.

## I - PRINCIPES GÉNÉRAUX DES IMPLANTS

L'implant est un transducteur qui transforme le signal acoustique en un signal électrique. Cette transduction est normalement effectuée par les cellules ciliées internes. L'implant va assurer cette transduction.

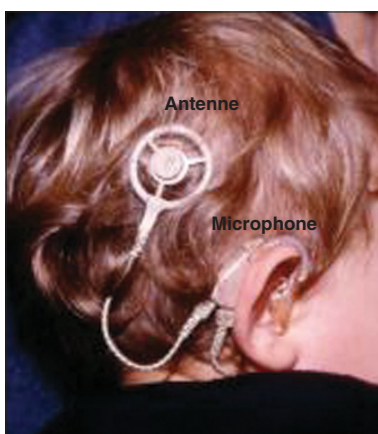


Fig. 1a.



Fig. 1b.

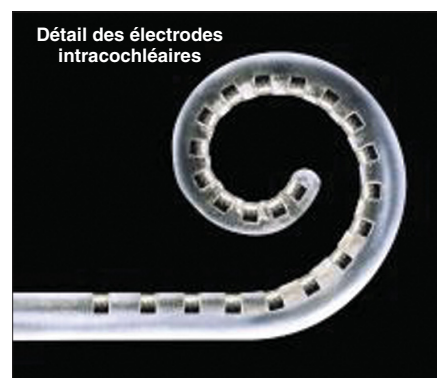


Fig. 1d.

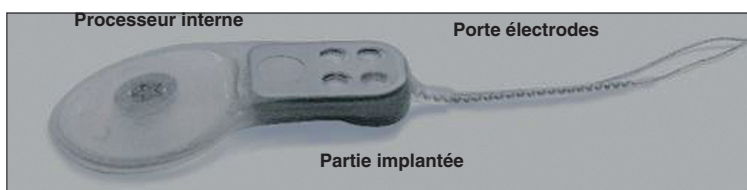


Fig. 1c.

Fig. 1. La photographie (a) montre la partie externe d'un implant Nucleus chez un enfant, avec l'antenne, le câble, et le microphone. Cet enfant porte un boîtier contenant le processeur externe (b). La photographie (c) montre la partie implantée du récepteur avec le processeur et l'aimant, le porte-électrodes, et l'électrode de référence s'insérant dans le muscle temporal (modèle Nucleus CI 24). La photographie (d) montre l'extrémité du porte électrodes du système Nucleus Kontour qui va venir au contact du modiolus.



Fig. 2. Partie externe d'un implant Clarion séries Platinum intégrant dans un contour d'oreille le microphone, le logement pour les piles, le processeur externe, et l'antenne permettant le contact avec la partie implantée

Porte électrodes L'implant se compose d'une partie externe et d'une partie implantée (Fig. 1). Le microphone externe capte les sons et les transmet au microprocesseur externe par un câble blindé.

Ces deux constituants sont maintenant réunis dans un contour d'oreille (Fig. 2). Le traitement du signal, qui sera détaillé plus loin est effectué dans le microprocesseur puis transmis à la partie implantée par radiofréquences via une antenne magnétique. Le boîtier contenant le microprocesseur comporte un local pour les piles, un bouton marche/arrêt, un potentiomètre, et des prises permettant de connecter le boîtier à un microphone externe, à un système HF, ou à un ordinateur lors des réglages.

La partie implantée est à la fois un récepteur et un stimulateur. Après réception, le message est reconverti en un signal électrique qui va cheminer le long du faisceau d'électrodes. L'ensemble du récepteur implanté est scellé dans une enveloppe en silicone.

La stimulation électrique s'effectue entre une électrode active et une électrode de référence, qui peut être une des électrodes implantée dans la cochlée (stimulation bipolaire), ou une électrode placée en dehors de la cochlée (stimulation monopolaire). Actuellement, la grande majorité des implants posés sont des implants intra-cochléaires multiélectrodes. Les systèmes extra-cochléaires ou monoélectrodes sont peu utilisés.

---

## **II - EPIDÉMIOLOGIE DE LA SURDITÉ - ASPECTS ÉCONOMIQUES**

---

### **II-1 - Epidémiologie de la surdité**

L'implant cochléaire s'intéresse aux surdités profondes (perte audiométrique moyenne supérieure à 90 dB sur les fréquences conversationnelles) et beaucoup plus rarement à certaines surdités sévères (perte audiométrique moyenne entre 70 et 90 dB). Chez l'enfant, il faut distinguer deux types de populations : les surdités prélinguales (survenant avant l'âge de 2 ans, avant l'apprentissage du langage), et les surdités post-linguales survenant après l'âge de 5-6 ans (après l'apprentissage du langage).

Concernant la population des enfants sourds profonds prélinguaux, il faut retenir le chiffre de Berliner (Berliner, 1982) : un enfant sur 1000 naît sourd ou le devient avant l'âge de 3 ans. Concernant la population générale, Fraysse lors d'une enquête européenne en 1989, avançait le chiffre de un candidat à l'implantation cochléaire pour 250000 habitants.

En octobre 1995, une étude française (Idda Infos, 1995) faisait état d'une déficience auditive dans 7% des la population, soit 3,5 millions de personnes : 110000 présentaient une surdité profonde (perte de plus de 90 dB), et 350000 une déficience auditive sévère. Cette population comporte plus de 60 % de personnes âgées.

### **II-2 - Aspects économiques**

Le coût de l'implant cochléaire comprend le prix de l'implant (matériel implanté et partie externe), le coût d'un bilan préimplantation, le prix de l'implantation (hospitalisation, chirurgie, soins), et le prix du suivi post-implantation (réglages, suivi orthophonique, matériel consommable, prix d'une éventuelle réimplantation). Le prix d'un bilan préimplantation est environ de 70 €, celui d'un implant en moyenne de 3350 €. Le prix de l'hospitalisation pour implantation est d'environ 460 €. Ce coût est à ajouter au prix de prise en charge d'un patient ayant une surdité profonde.

Chez un adulte sourd profond implanté, s'ajoutent le coût de la rééducation orthophonique, les aides sociales diverses, les frais de réglage de l'implant cochléaire.

Chez l'enfant sourd profond prélingual implanté, s'ajoutent le prix de la rééducation, de l'éducation, les frais de réglage de l'implant cochléaire et des aides sociales diverses. Lors d'une simulation financière réalisée dans l'Hérault, le coût total de la prise en charge d'une surdité profonde prélinguale était entre l'âge de 0 et 15 ans de 4 420 € à 51 220 € selon le type d'éducation choisi (chiffres sur l'Hérault – intégration complète ou éducation en centre de sourds). Ces chiffres, aussi importants soient-ils, sont à comparer avec le bénéfice escompté, c'est à dire une intégration dans la société (et dans le monde du travail) pour l'enfant ainsi éduqué.

---

## **III - ANATOMIE ET PHYSIOLOGIE DE LA COCHLÉE APPLIQUÉES À L'IMPLANT**

---

### **III-1 - Anatomie de la cochlée**

Le labyrinthe osseux va devenir le contenant de l'implant cochléaire. Il comprend une cavité centrale quadrangulaire d'une longueur de 7 mm et d'une largeur de 3 mm, le vestibule, d'où naît en avant un tube spiralé, la cochlée. La paroi inférieure du vestibule est formée d'une mince lame osseuse qui forme le début de la lame spirale de la cochlée : l'insertion du porte électrode par la fenêtre cochléaire se déroule en dessous de cette paroi inférieure. La fenêtre cochléaire est limitée en haut par le subiculum du promontoire, et en avant par la lame osseuse du promontoire. La fenêtre cochléaire est séparée du canal carotidien par une distance de  $7,7 \pm 1,1$  mm, distance à ne pas dépasser en cas de fraisage d'une rampe tympanique ossifiée. La crête de la fenêtre cochléaire est le rebord antérieur de la fenêtre cochléaire : elle doit être fraisée pour visualiser le début du mur latéral du tour basal par tympanotomie postérieure. La fenêtre cochléaire peut être remaniée par des foyers d'ossifications post-méningite ou post-otospongiose. Elle peut être

confondue avec des cellules hypotympaniques : la fenêtre cochléaire n'est jamais située à plus de 2 mm de la fenêtre vestibulaire.

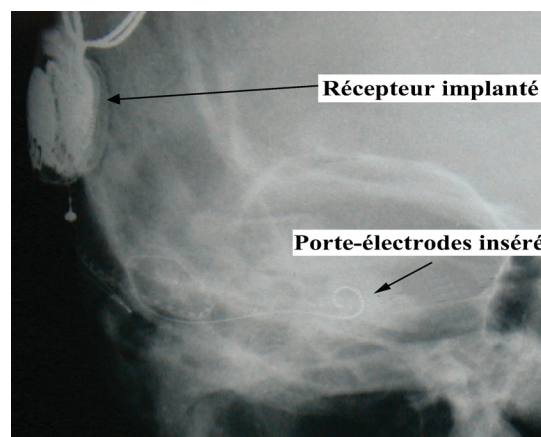
Les autres parois du vestibule correspondent à l'orifice des canaux semi-circulaires et au fond du méat acoustique interne. Des fausses routes lors de la mise en place du porte électrodes sont possibles dans les canaux ou dans le méat acoustique interne en cas de malformation.

La cochlée est un tube contourné en spirale, s'enroulant autour d'un axe oblique en avant, en dehors et en bas, communiquant en arrière et en bas avec la cavité vestibulaire. L'axe osseux de la cochlée est le modiolus. Un aspect tomodensitométrique hyperdense du modiolus peut témoigner d'un remplacement par de l'os des fibres nerveuses en cas d'absence de nerf cochléaire (agénésie).

Le canal spiral de la cochlée comprend deux tours et demi d'hélice. Sa partie initiale est rectiligne sur une longueur de 5 mm : c'est la cavité sous-vestibulaire, dont la face latérale correspond dans sa partie postérieure à la fenêtre tympanique, et plus en avant au relief du promontoire : c'est la zone de pénétration du porte électrode par passage au travers de la fenêtre tympanique, soit au travers d'une cochléostomie

La rampe tympanique contient le porte électrode (de diamètre 0,6 mm à sa base dans le système Nucleus ST, 1,2 mm dans le système Nucleus Kontour, 1,5 mm dans le système Clarion highfocus II avec positionneur) en cas d'insertion par la fenêtre tympanique ou par cochléostomie. Son diamètre décroît de la base vers l'apex, à l'exception d'une petite dilatation entre le tour médian et basal, sa longueur est de 20,8 à 27,6 mm.

La rampe vestibulaire contient le porte électrode en cas d'insertion par la rampe vestibulaire : son diamètre est de 1,11 mm à 12 mm de la fenêtre tympanique, 1,24 mm à 18 mm, et 1 mm à 24 mm (Guulya AJ., Steenerson RL., 1996).



- *Les variations du labyrinthe osseux et membraneux*

La cochlée a ses dimensions adulte à la naissance. Les malformations du labyrinthe sont bien décrites par Jackler (Jackler RK et al., 1987) et illustrée dans la (Fig. 6).

### III-2 - Implantation cochléaire et oreille moyenne

L'oreille moyenne est le lieu de passage du porte électrodes. L'acte chirurgical commence par une antro-atticotomie exposant le canal semi-circulaire latéral et le corps de l'incus. Après repérage de la troisième portion du nerf facial, une tympanotomie postérieure est réalisée ménageant un pont osseux

La pneumatisation mastoïdienne est variable d'un sujet à l'autre. Une procidence du sinus sigmoïde ou de la méninge temporale peut gêner la voie d'abord. Le nerf facial peut avoir un trajet anormal ou une division anormale, gênant la réalisation de la tympanotomie postérieure. Chez l'enfant, le développement du processus mastoïde est lié en partie à la traction du muscle sterno-cléido-mastoïdien, et donc à la station érigée. Situé au dessus du plan du méat acoustique externe à la naissance, l'antre va se projeter plus bas avec la croissance en regard du pôle postéro-supérieur du méat, en moyenne à 5 mm en profondeur de la lame criblée. Eby a montré que la taille du recessus facial se modifiait peu après la naissance, et que la réalisation d'une tympanotomie postérieure est possible chez le très jeune enfant (Eby TL, 1996). La distance entre le pont de la fossa incudis et la fenêtre tympanique reste constante : ce pont peut servir de point de fixation du porte-électrode pour éviter tout déplacement avec la croissance.

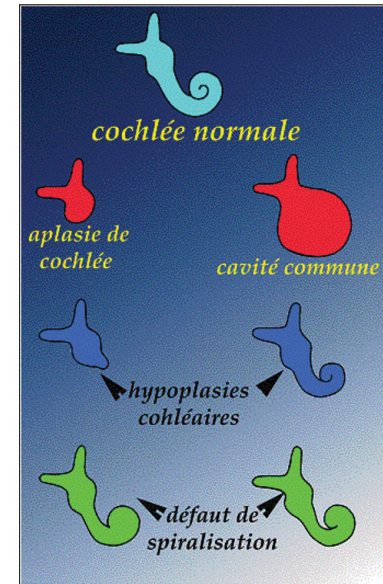


Fig. 6. Classification des malformations cochléaires d'après Jackler.

### III-3 - Histologie et physiologie de la cochlée

L'organe de Corti est la partie neurosensorielle de la cochlée. Il comprend deux types de cellules ciliées : les cellules ciliées internes (CCI) au nombre de 3500, et trois rangées de cellules ciliées externes (CCE) au nombre de 12000 reposant sur la membrane basilaire. Les CCI sont reliées aux 30000 fibres des neurones auditifs primaires du nerf auditif (composant 95% de l'ensemble des fibres du nerf auditif), à raison d'une dizaine de fibres myélinisées de type I par CCI.

Quelques éléments sont importants à rappeler pour le fonctionnement d'un implant cochléaire. Le son est défini par une intensité, une fréquence et une durée. Les sons complexes sont définis par un ensemble de sons purs dont la durée et l'intensité varient avec le temps. La transformée de Fourier permet de dégager une fréquence fondamentale et des harmoniques. Concernant la parole, la fréquence fondamentale des cordes vocales,  $f_0$  ou voisement, permet la reconnaissance du locuteur. Elle est modulée par les espaces sus-laryngés, déterminant les harmoniques de la voix  $f_1$ ,  $f_2$ ,  $f_3$ , etc. Les deux premiers formants  $f_1$  et  $f_2$  permettent la discrimination des voyelles (Fig. 8). L'amplitude et la durée d'un son permet d'identifier les consonnes. Pour Leipp (1979), le découpage de la parole en 8 voies est suffisant pour reconnaître les mots dans un discours parlé (50-200, 200-400, 400-800, 800-1200, 1200-1800, 1800-3000, 3000-6000, 6000-15000 Hz).

	$f_1$	$f_2$
i (vie)	250	2500
e (blé)	375	2200
ε (merci)	550	1800
A (patte)	750	1350
ɔ (mord)	550	950
o (eau)	375	750
U (genou)	250	750
Ø (deux)	375	1600
Œ (peur)	550	1400
δ (le)	500	1500

Fig. 8. Formants  $f_1$  et  $f_2$  pour les différentes voyelles françaises. Ces deux formants permettent une compréhension des voyelles.

La perception d'un son dépend aussi de sa durée : la durée minimum de perception d'un son est de 1 ms, et l'intensité de présentation du son doit être d'autant plus élevée que sa durée est faible pour que celui-ci soit perçu. A l'inverse, un son intense va diminuer la perception du son suivant : c'est la fatigabilité du système auditif. Quelque soit l'intensité, la hauteur d'un son ne peut être perçue que si sa durée est supérieure à 50 ms. Un autre versant de la discrimination sonore est la capacité à déterminer un silence entre deux stimulations sonores rapprochées : chez le sujet normal, un intervalle de 2 ms est nécessaire pour percevoir un silence.

La fréquence d'un son est codée par la place de la CCI stimulée au sein de la spirale cochléaire, et donc par l'origine tonotopique de la fibre stimulée. L'implant cochléaire va utiliser cette distribution tonotopique des fibres nerveuses pour permettre une discrimination de la parole.

### III-4 - Les cochlées pathologiques

#### ◆ L'organe de Corti

Les CCE sont les cellules sensorielles le plus souvent et le plus précocement atteintes en cas de surdité neurosensorielle. L'organe de Corti peut être peu altéré en cas de surdité par traumatisme, otospongiose localisée, ou occlusion vasculaire. Il est détruit en cas de méningite, labyrinthite, fractures temporales étendues, malformations cochléaires, ou maladie de Ménière.

#### ◆ Les cellules ganglionnaires

Le nombre et la qualité des cellules ganglionnaires sont deux paramètres importants puisqu'ils vont permettre le bon fonctionnement de l'implant cochléaire. Le nombre de cellules ganglionnaires chez le sujet normo-entendant est estimé entre 37000 et 180000. La densité de cellules ganglionnaires est maximale au niveau du tour basal. Otte estime qu'un seuil auditif normal est compatible avec un nombre de cellules ganglionnaires supérieur à 20000 (Otte et al, 1978). La discrimination de la parole est possible avec plus de 10000 cellules ganglionnaires, une discrimination normale avec plus de 20000 cellules. Nadol a établi sur des rochers de sujets sourds que le nombre de cellules ganglionnaires est d'autant plus bas que le sujet est âgé, que la

durée de la surdité est longue, que la cause de la surdité est une labyrinthite ou une surdité congénitale (Nadol et al, 1989). Les cellules du ganglion spiral sont conservées en cas de malformations cochléaires n'intéressant pas le méat acoustique interne, de fractures temporales limitées ou récentes, de maladie de Ménière, d'otospongioses limitées, de surdités brusques. Les méningites et les labyrinthites peuvent s'associer à une dégénérescence ganglionnaire importante.

◆ Le développement

La cochlée est mature à la naissance. La perception auditive va permettre le développement des structures auditives centrales au niveau du tronc et du cortex auditif, avec une maturité du cortex auditif atteinte vers l'âge de six ans. En l'absence de stimulation auditive, le cortex auditif va être colonisé par les afférences visuelles et somesthésiques. Il est démontré chez l'animal qu'une stimulation électrique du système auditif va permettre un développement des structures auditives du tronc cérébral et du cortex, et que la précocité de la réhabilitation auditive par stimulation électrique est capitale. Ceci constitue un argument pour implanter tôt les enfants présentant une surdité congénitale, en particulier avant l'âge de deux ans.

◆ L'ossification cochléaire

L'ossification cochléaire est classique en cas d'otospongiose, de labyrinthite, de méningites, ou de traumatismes. Les lésions débutent par une fibrose (visible en IRM) qui va ensuite s'ossifier (lésions visibles au scanner) (Fig. 9).

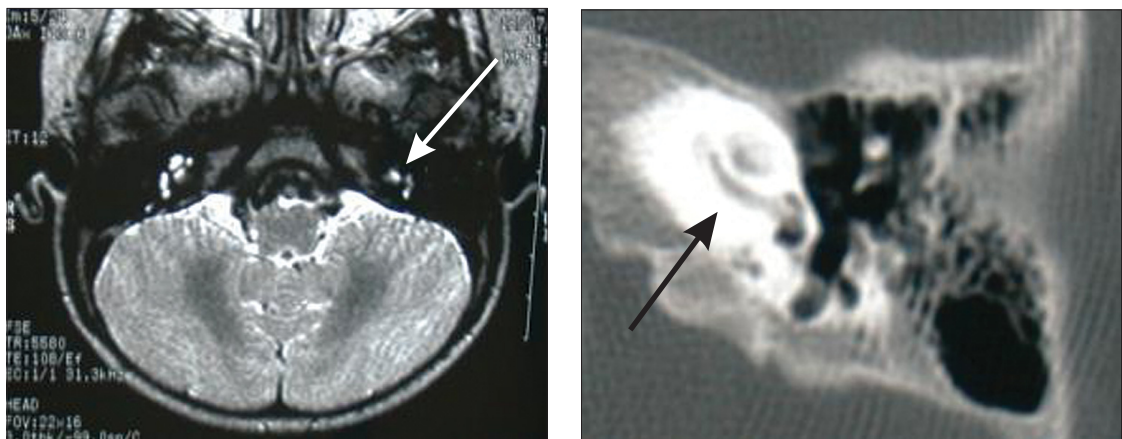


Fig. 9. Enfant de 18 mois ayant présenté une méningite à pneumocoque. L'image IRM de gauche montre une disparition de l'hypersignal en séquence T2 au niveau de l'oreille gauche (flèche), et le scanner (photo de droite) montre une ossification de la cochlée (flèche).

## IV - DIFFÉRENTS TYPES D'IMPLANTS - STRATÉGIES DE CODAGE

### IV-1 - Les différents types d'implants

Il est classique de distinguer les implants en fonction du nombre des électrodes, monoélectrode et multiélectrodes, et en fonction du siège des électrodes, intra ou extracochléaires. Actuellement, les implants intracochléaires et multiélectrodes sont les plus utilisés. La (Fig. 10) expose les principaux implants commercialisés, leur type et leur stratégie de codage.

Implant	Nombre d'électrodes	Stratégie de codage
Nucleus	24	Speak
Clarion	16	CIS / CA
Med-El	24	CIS
MXM	15	Proche du CIS

Fig. 10. Principaux implants commercialisés, avec leur nombre d'électrodes et la stratégie de codage disponible.

### IV-2 - Les différentes stratégies de codage : étapes communes

Le signal sonore capté par le microphone externe va subir un traitement initial similaire quelque soit la stratégie de codage employée. Les sons ayant une intensité audible (entre 30 et 70 dB HL) sont conservés, les sons d'autres amplitudes sont éliminés (éliminant ainsi bruit de fond de faible

intensité et bruit de forte intensité). Ce signal retenu (entre 30 et 70 dB) est alors comprimé car la dynamique du nerf auditif est proche de 10 dB. Le signal analogique est numérisé à cette étape, avant d'être analysé par un nombre variable de filtres qui vont réaliser une analyse fréquentielle du signal. Le signal de chaque canal va être amplifié et analysé.

Selon la stratégie, une partie plus ou moins importante de l'information est transmise à l'implant par radiofréquence. L'implant va transformer le signal numérique en signal analogique qui va être transmis aux différentes électrodes : selon la stratégie choisie, le mode et la cadence de stimulation varient.

#### IV-3 - Les différentes stratégies de codage : particularités

La stratégie Speak (Nucleus par exemple) : c'est une analyse en fréquence du signal par 20 filtres analogiques. Le système extrait les 6 fréquences de plus grande énergie, et transmet ces 6 fréquences par pulses de façon séquentielle (ondes carrées).

La stratégie CIS (Continuous Interleaved Sampler) (Clarion ou Med-EL par exemple) réalise une extraction par analyse en fréquence par huit filtres, dont le signal est transmis par pulses de façon séquentielle aux différentes électrodes (Fig. 11).

La stratégie CA (Compressed Analog) (Clarion par exemple) analyse le signal en fréquence par huit filtres, et le signal transmis est un signal analogique (ondes sinusoïdales), distribué de façon simultanée aux différentes électrodes.

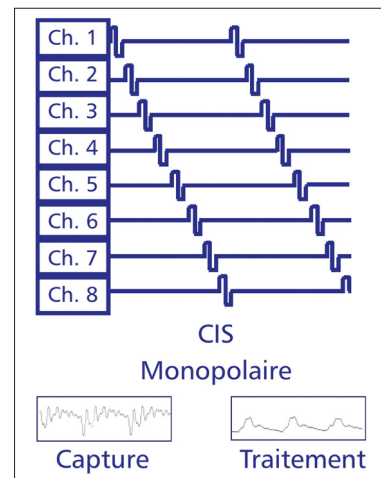


Fig. 11. Stratégie CIS (Continuous Interleaved Sampler) – L'ensemble du message est délivré de façon non simultanée, sur chaque électrode, avec un stimulus monopolaire biphasique, délivré à une cadence variable.

## V - RÉSULTATS DE L'IMPLANTATION COCHLÉAIRE DES SURDITÉS PRÉLINGUALES DE L'ENFANT

### V-1 - Définition - Historique.

L'indication de l'implantation cochléaire, une fois sortie des cas anecdotiques expérimentaux, a d'abord concerné des patients atteints de surdités post linguales, acquises après des années d'expérience auditives. Il s'agissait alors d'adultes chez qui le but était de restaurer des perceptions auditives. C'est en 1980 que W. HOUSE implanta le premier enfant, après 9 ans d'expérience chez l'adulte. Il s'agissait d'un enfant également atteint de surdité postlinguale. (plus de 5 ans).

La question de l'implantation dans les surdités prélinguales ne se posa qu'au début des années 1990, avec l'amélioration des techniques, des expériences et des modèles expérimentaux. Des études menées chez l'animal permettaient de prévoir que la stimulation artificielle d'un nerf cochléaire d'oreille sourde pendant la période de développement du système auditif pouvait corriger les conséquences anatomiques et fonctionnelles de la déprivation sensorielle. De plus, on notait une réorganisation corticale suggérant une plasticité neuronale, qui diminuait très vite avec l'âge. Certaines équipes, notamment en France ont alors lancé des programmes d'implantation cochléaire prélinguales, pari audacieux quand on imagine la complexité de la structure nécessaire pour encadrer des enfants chez qui la « culture auditive » reste intégralement à créer.

### V-2 - Résultats globaux

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.

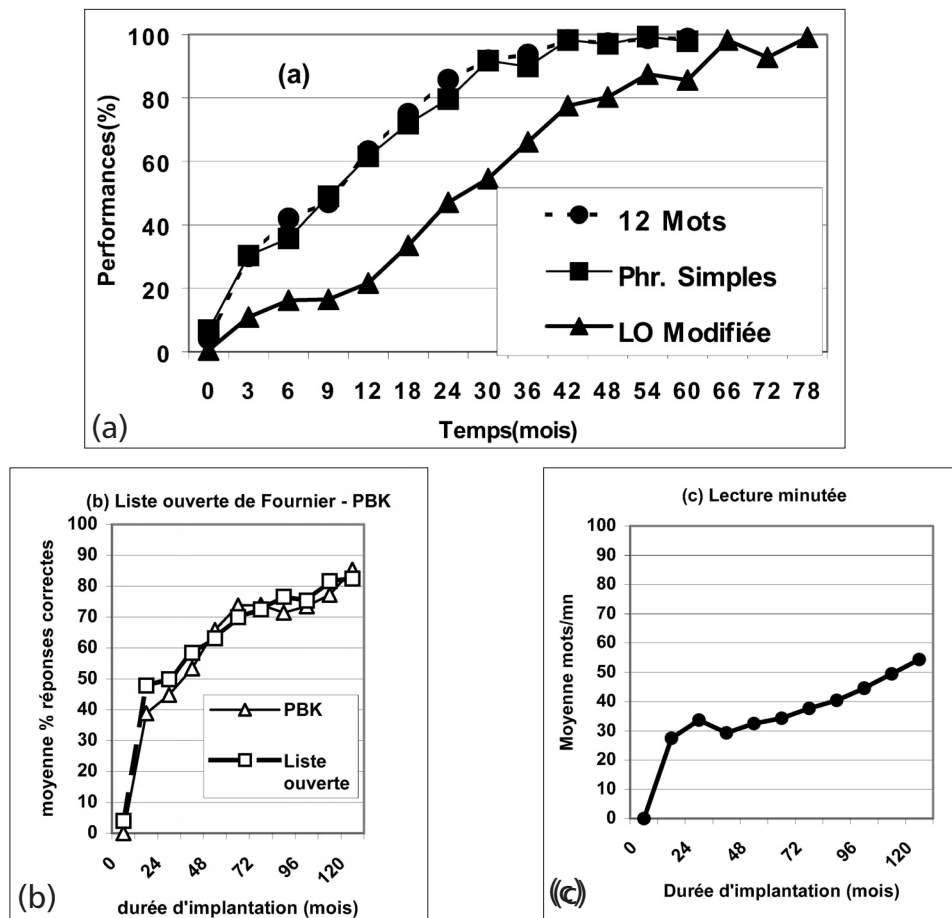
La perception est généralement appréciée par des tests en liste fermée de phonèmes, de mots ou de phrases ; elle correspond à une étape rudimentaire du traitement de l'information sonore.

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 langage à

moyen et long terme. Les résultats montrent la possibilité de développement d'un langage parlé chez des enfants sourds profonds. La figure 12 montre l'évolution avec le temps de la perception de la parole chez les enfants sourds prélinguaux implantés.



**Fig. 12.** Evolution de la perception auditive chez les enfants sourds profonds prélinguaux. La figure (a) présente l'évolution sur des épreuves simples (liste fermée de mots ou de phrases – l'enfant doit désigner une image) : les enfants sont capables de réaliser cette tâche au bout de 18 mois d'implantation. La figure (b) présente l'évolution entre 0 et 10 ans après implantation de la perception auditive en liste ouverte de Fournier (bissyllabique) et en PBK (monosyllabique) par le canal auditif seul. La figure (c) présente l'évolution entre 0 et 10 ans de la lecture minutée (on demande à l'enfant de répéter un texte lu par l'orthophoniste et on compte le nombre de mots corrects répétés rapporté à la durée de l'épreuve – un enfant normo-entendant a un score de 120 mots/minute) : il existe une évolution au fil du temps qui se poursuit au delà de 10 ans après implantation.

Les tests de perception (listes fermées) sont réussis rapidement : scores de 100% dès 24 mois pour l'équipe de Lenarz et al. à Hannover (Illg A et al., 1999), après 36 mois pour les enfants de notre série. O'Donoghue et al., utilisant un test de plus grande difficulté (Iowa Matrix Test), n'obtiennent un plateau qu'après 4 ans, comme Miyamoto et al. qui se basent sur le test du Potato Head Task (Miyamoto et al., 1999).

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 classiques listes de Fournier (listes ouvertes de mots dissyllabiques) peuvent être proposées chez certains enfants dès la deuxième année, mais il existe à cette période une très grande variabilité des performances ; par contre, on note une progression très régulière des scores moyens obtenus à ce test, même après 10 ans d'évolution.

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. Il existe cependant quelques tests comparables : Le PBK (Phonetically Balanced Kindergarten Word List), test de référence en langue anglaise a depuis peu son équivalent français en terme de représentativité phonétique. Les résultats augmentent avec le temps, les scores obtenus à 10 ans de recul sur les enfants de notre série étant en moyenne de 80% de réussite.

Plus significatifs encore sont les tests de Lecture Minutée (équivalent français du Connecting Discourse Tracking), révélateurs des situations de conversation de vie courante. Il s'agit de comptabiliser le nombre de mots intelligiblement répétés par l'enfant, en un temps donné

pendant lequel l'examineur lit un texte. Certains auteurs, comme G. O'Donoghue et T. Nikolopoulos estiment que ce type de test est suffisant pour suivre l'évolution de la compréhension du langage dans une population d'enfants sourds (Archbold SM et al., 2000). En effet, les résultats moyens sont dans toutes les séries qui utilisent ce type de test en constante évolution, avec des scores de l'ordre de 35 mots/minute répétés à la 5ème année et de 50 mots/minute à 10 ans de suivi dans notre série d'enfants. Pour mémoire, un enfant normo-entendant est capable de répéter 120 mots/minutes.

La production du langage et de la parole progresse avec le temps. Il est démontré que l'intelligibilité de la parole produite croît avec le temps, avec une grande variabilité interindividuelle. Cependant, tous les rééducateurs s'accordent sur le fait que le rétablissement d'une boucle audiophonatoire facilite grandement le travail sur la parole.

Les enfants implantés peuvent suivre dans la majorité des cas (75 % des cas dans notre expérience) une scolarité en milieu normo-entendant en intégration complète.

### V-3 - Facteurs Préopératoires influençant les résultats de l'implantation cochléaire à moyen et long terme

Beaucoup de facteurs prédictifs du résultat d'une implantation cochléaire ont été avancés. Des conclusions contradictoires ont donc été publiées, contradictions expliquées parfois par l'hétérogénéité des populations étudiées, ou le faible recul. Au regard d'études se basant sur des séries de patients plus importantes, homogènes et avec un recul allant au delà de 10 ans, il est possible à ce jour de dégager quelques facteurs évolutifs fiables.

#### ◆ Le modèle de l'implant

Les processeurs et les stratégies de codage de dernière génération permettent d'obtenir des résultats plus précoces (avec les derniers modèles NUCLEUS CI24 – CLARION par exemple). Il est actuellement impossible de prévoir si cet avantage se maintiendra à plus long terme.

#### ◆ Le mode de communication préopératoire

La classique dichotomie LPC/LSF (Langage Parlé Complété/Langue des Signes Française ou plutôt Français signé) n'a plus lieu d'être. La perception au long terme est identique pour les deux modes de communication. Il a pu être démontré un léger avantage des enfants utilisant le LPC pour l'acquisition d'une syntaxe correcte. La plupart des équipes évoluent vers l'utilisation de tous les moyens chez un enfant : oralisme et français signé au départ pour un développement de la communication, et introduction rapide du LPC qui deviendra un support privilégié lorsque l'enfant grandit.

#### ◆ L'âge au moment de l'implantation

Pour beaucoup d'auteurs, il s'agit du critère le plus important dans la décision d'une implantation chez l'enfant sourd pré lingual. Le suivi à long terme permet de dégager une évolution en 2 temps :

- ◆ Dans les 3 premières années, les performances sont meilleures chez les enfants implantés après l'âge de 5 ans. Ce phénomène est très probablement dû à la plus grande compréhension des tests chez des enfants déjà âgés.
- ◆ On assiste à une inversion des tendances dès la quatrième année : les enfants implantés avant 5 ans obtiennent alors des scores significativement meilleurs.

Ce double phénomène est retrouvé par plusieurs équipes : Nikolopoulos et al. (1999) décrivent la même évolution sur une population de 126 enfants, avec une supériorité des enfants jeunes dès le 36e mois. Lenarz et al., sur une période plus courte, notent le même effet en se basant sur des tests plus simples (Illg A et al., 1999).

L'élément constant retrouvé dans toutes les séries est la stagnation à long terme des performances des enfants implantés tardivement. Ceci est à rapporter à la moindre plasticité neuronale chez les enfants de plus de 5 ans. Cependant, ce phénomène ne doit pas être interprété comme un échec de l'implantation ; en effet, les scores moyens obtenus par ces enfants leur permettent, pour la plupart de suivre une conversation sans lecture labiale.

Les autres facteurs tels que les handicaps associés, l'ossification cochléaire.

S'ils peuvent avoir une importance à l'échelle individuelle (poly-handicap, atteinte neurologique,...), ils ne permettent pas de retrouver de variation des performances à l'échelle du groupe. Ils ne constituent donc pas des contre-indications à l'implantation.

## V-4 - Extensions des indications chez l'enfant

### ◆ L'audition résiduelle

L'implant cochléaire a prouvé son efficacité dans la réhabilitation des surdités prélinguales de l'enfant. Progressivement, ces bons résultats ont amené les différentes équipes à proposer une implantation à des enfants ayant un gain prothétique en audiométrie tonale. On sait qu'en post-opératoire, l'implant cochléaire est réglé de façon à obtenir un seuil d'audiométrie tonale aux alentours de 30-35 dB sur toutes les fréquences (500, 1, 2, 4, 6 et 8 kHz). Le paramètre le plus important à prendre en compte est la capacité de compréhension de la parole perçue. En terme d'intelligibilité de la parole perçue, on sait que l'implantation cochléaire chez des enfants ayant une audition résiduelle avec une intelligibilité de la parole perçue (% des mots correctement perçus en liste ouverte type liste ouverte modifiée, liste ouverte bisyllabique ou PBK selon l'âge de l'enfant présentés à 70 dB à voix nue) inférieure à 30 % en préopératoire permet d'obtenir un score moyen d'intelligibilité de la parole perçue un an après implant de 83.6 % (Mondain et al., 2001).

Il est donc validé de proposer un implant aux enfants ayant un maximum d'intelligibilité avec prothèse à 70 dB inférieur à 30 %. La détermination de l'intelligibilité de la parole perçue n'est possible que lorsque l'enfant a acquis un certain niveau de langage (vers 4 – 5 ans), ce qui limite ce type d'indication à partir de cette tranche d'âge. Avant cet âge, l'absence du 4 kHz avec la prothèse et à fortiori l'absence de 2 kHz avec la prothèse sont souvent prédictif d'une intelligibilité mauvaise. Entre 30 et 50 % d'intelligibilité, l'évaluation se heurte aux problèmes du choix optimal de la prothèse (numérique ou analogique) et du réglage de la prothèse. Les équipes prennent en compte ces paramètres, et il faut savoir refaire le bilan de la compréhension d'un enfant après optimisation de la réhabilitation auditive. Si on se base sur les résultats chez l'enfant ayant une intelligibilité inférieure à 30 %, il semble logique de proposer aux enfants ayant une intelligibilité de la parole perçue entre 30 et 50 % un implant cochléaire sous réserves des observations faites avant. Au delà de 50 % d'intelligibilité de la parole perçue avec des prothèses conventionnelles, il n'est pas licite de proposer une implantation cochléaire chez l'enfant.

### ◆ L'implantation et durée de surdité supérieure à 10 ans – implantation cochléaire chez l'adolescent

La notion de période critique pour l'apprentissage du langage est bien connue. On sait qu'une durée de surdité inférieure à 5 ans est un facteur prédictif de bons résultats pour une implantation. Il était classique de déconseiller l'implantation cochléaire lorsque la durée de surdité était supérieure à 10 ans. Toutefois, les demandes existent et des enfants ont été implantés avec une durée de surdité supérieure à 10 ans. En terme de perception, les résultats globaux sont moins bons, mais il existe une grande variabilité interindividuelle, avec certains enfants qui présentent d'excellents résultats. Le désir d'améliorer la parole est une des motivations des implantations tardives. Si l'implant aide à l'amélioration de la production, le bénéfice est plus faible que chez les enfants implantés jeunes.

Enfin, surdité congénitale et implantation tardive est un problème rencontré chez les pré-adolescents et chez les adolescents : l'indication opératoire doit être soigneuse avec participation obligatoire du psychologue. L'importance du programme rééducatif et sa longueur doit être exposé, accepté par un enfant à une période où les contraintes sont parfois difficiles à accepter. Dans cette optique, la mise en balance des résultats escomptés en terme de production et de perception, et des contraintes doit être faite et exposée longuement et de façon répétée à l'adolescent et à ses parents. L'entretien avec le psychologue est important afin de cerner la personnalité de l'enfant, et surtout d'apprécier ce qui relève de la demande de l'adolescent et ce qui revient de la demande des parents. Enfin, la place sociale de l'adolescent doit être discutée : le port d'une prothèse auditive conventionnelle peut être un signe d'appartenance à une communauté et l'existence de signes d'identification est importante à cet âge. Le remplacement par l'implant doit être discuté longuement avec le psychologue. Ignorer ces éléments peut conduire à un refus du port de l'implant ou à un refus de suivre le programme éducatif.

### ◆ Les méningites

La méningite peut s'accompagner d'une ossification cochléaire. Le pneumocoque est bien sûr le principal germe responsable, mais des ossifications ont été observées après infection par méningocoque. L'enfant doit avoir dans les deux mois qui suivent sa méningite une évaluation IRM (à défaut scanner) pour dépister un début d'ossification ou une fibrose. L'examen des canaux semi-circulaires latéraux sera soigneux. Si cet examen est normal, il devra être répété entre le 4ème et le 6ème mois. L'existence d'un processus pathologique doit faire réaliser une

implantation rapide afin de pouvoir réaliser une insertion du porte-électrode. Celle-ci peut nécessiter la réalisation d'un abord de la rampe vestibulaire, ou l'utilisation de porte-électrodes spéciaux permettant d'insérer dix électrodes dans le tour basal et dix électrodes dans le second tour de cochlée. Les résultats des enfants post-méningitiques sont globalement bons, ce qui ne doit faire ignorer les mauvais résultats en cas d'insertion partielle.

## VI - IMPLANTATION COCHLÉAIRE ET SURDITÉS POST-LINGUALES DE L'ENFANT OU DES SURDITÉS DE L'ADULTE

### VI-1 - Indications conventionnelles

Les indications classiques sont les surdités profondes post-linguales sans gain prothétique, d'une durée inférieure à 10 ans, sans anomalies de l'oreille moyenne, sans anomalies cochléaires, sans pathologie rétrocochléaire. Le bilan préopératoire comporte classiquement un examen audiolinguistique, une évaluation orthophonique (perception, production, communication en particulier en lecture labiale, capacités cognitives), un examen otoscopique, une imagerie par TDM et/ou IRM, un test électrique au promontoire (pour apprécier la valeur fonctionnelle du nerf auditif), un entretien avec un psychologue.

### VI-2 - Résultats globaux

Après 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 le téléphone. La détection est rapidement acquise. La progression globale des capacités de perception au test PBK (monosyllabiques) ou en liste ouverte de Fournier montrent une progression rapide des capacités avec en moyenne une stagnation des performances 2 ans après implantation (Fig. 13). Il existe une grande variabilité interindividuelle, avec de moins bonnes performances obtenues lorsque la durée de surdité est supérieure à 5 ans. L'étude de la même population en lecture minutée montre une progression constante des résultats, avec une grande variabilité interindividuelle : les facteurs de mauvais pronostic pour cette épreuve sont la durée d'implantation supérieure à 5 ans et l'âge, certaines personnes âgées ayant des problèmes cognitifs qui gênent la réalisation correcte de l'épreuve.

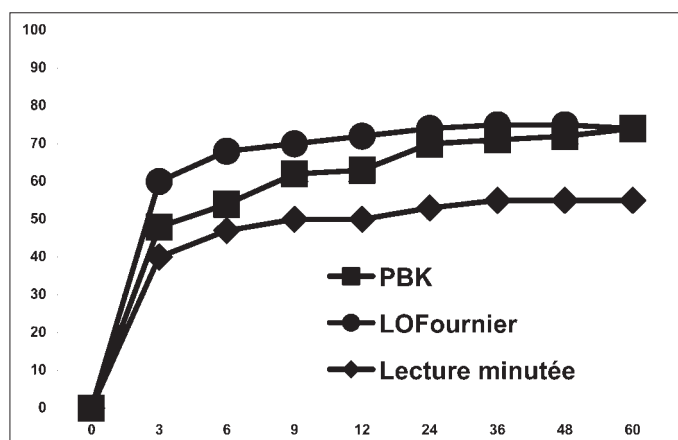


Fig. 13. Moyenne des scores obtenus chez les adultes post-linguaux au test du PBK, de la liste ouverte bisyllabique de Fournier, et en lecture minutée en fonction du temps. Les progrès sont rapides, avec une stagnation des résultats au-delà de 18 mois en terme de perception, alors que les capacités en lecture minutée progressent lentement.

### VI-3 - Implantation et audition résiduelle

L'implant cochléaire adulte est proposé chez des patients présentant une audition résiduelle avec une mauvaise intelligibilité de la parole perçue avec une prothèse conventionnelle. La figure 14 présente le cas d'une patiente ayant bénéficié d'une implantation cochléaire. Les progrès sont rapides. Chez l'adulte, des travaux ont démontré l'intérêt d'une implantation cochléaire chez les patients ayant moins de 30 % de maximum d'intelligibilité à voix nue en préopératoire avec une prothèse auditive (Frayssé et al., 1998). Il reste à déterminer la place d'implant cochléaire par rapport à

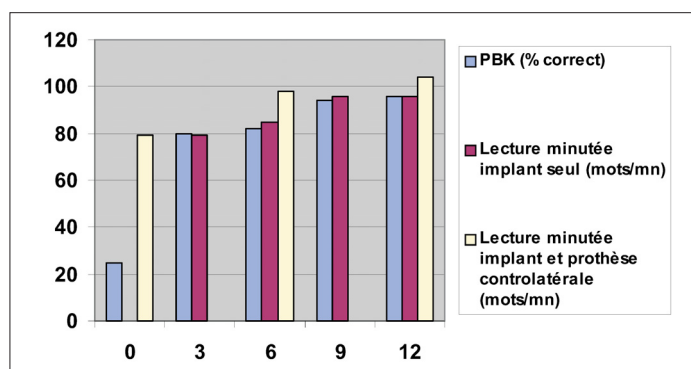


Fig. 14. Implantation cochléaire et audition résiduelle. Chez cette femme de 55 ans, un implant cochléaire a été proposé sur la moins bonne des deux oreilles. Avant intervention, elle avait un bon gain prothétique, mais une intelligibilité de la parole dans le calme à 70 dB ne dépassant pas 25 %. Après implantation, les scores grimpent rapidement atteignant 96 % un an après implantation. Les épreuves de lecture minutée montrent bien l'amélioration de la patiente qui dépasse des scores de 100 mots/mn.

la prothèse d'oreille moyenne implantable pour les surdités avec un maximum d'intelligibilité entre 30 et 50 % et au delà de 50 % en voix nue. Il est logique de penser qu'un maximum d'intelligibilité en audiométrie vocale supérieur à 60 % peut faire opter pour une prothèse d'oreille moyenne implantable. Si le maximum d'intelligibilité en audiométrie vocale est inférieur à 60 %, il est possible d'obtenir une amélioration de la discrimination auditive de façon plus constante avec un implant cochléaire, au prix d'une perte possible des restes auditifs sur l'oreille implanté. Les essais sur les stimulations mixtes (implant sur une oreille et prothèse controlatérale, implant et prothèse ipsilatérale), et le développement de systèmes implantables préservateurs de l'audition résiduelle essayent de situer la place de chaque méthode dans cette zone auditive frontière.

#### VI-4 - Implantation cochléaire et neurinome du VIII

Le neurinome de l'acoustique s'accompagne d'une surdité qui peut être bilatérale en cas de neurinome unilatéral avec cophose controlatérale, soit en cas de neurinomes bilatéraux dans le cadre de la NF2. Le nerf auditif peut rester fonctionnel dans certains cas (en l'absence de section) et cette préservation fonctionnelle peut être testée par un test électrique au promontoire. Il est possible de proposer un implant cochléaire qui va amener une perception auditive, mais il faut rester prudent sur l'avenir, car certains patients ont pu avoir une perception qui progressivement disparaissait avec le temps. Dans ce cas, ou en cas d'absence de nerf auditif (section), l'implant du tronc cérébral prend toute sa place. Ceci sera discuté dans un chapitre spécifique de cette monographie.

#### VI-5 - Implantation cochléaire et sujet âgé

La population française vieillit et le sujet âgé peut présenter une indication d'implantation cochléaire (Shin YJ et al., 1997). 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. Des études ont démontré l'efficacité audiolinguistique de l'implant cochléaire chez le sujet âgé. Comme l'indique la *figure 14*, 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.

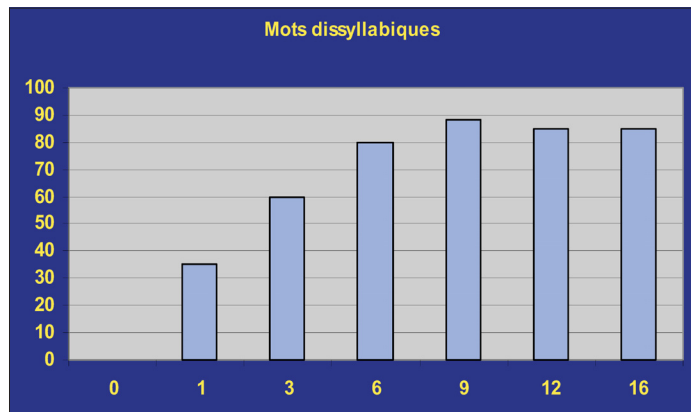


Fig. 15. Evolution en liste ouverte en fonction des mois post-implantation (mots bisyllabiques) d'une patiente de 65 ans présentant une surdité profonde post-linguale évolutive.

#### VI-6 - L'implantation bilatérale

L'implantation cochléaire bilatérale a fait l'objet d'évaluation chez l'adulte et plus récemment chez l'enfant. Elle apporte un bénéfice en terme de perception (Gantz et al., 2002). Un certain nombre de problèmes demeure : doit-on placer deux implants ou deux faisceaux d'électrodes identiques avec un seul processeur ou deux faisceaux d'électrodes différents avec un seul processeur implanté ? Actuellement, le problème financier ne permet pas de diffuser cette technique qui reste encore du domaine de l'évaluation clinique en France.

### VII - CONCLUSION

L'implantation cochléaire a maintenant démontré son efficacité dans la réhabilitation des surdités profondes de l'adulte et de l'enfant. Cette technique est maintenant bien diffusée. L'indication d'une implantation cochléaire doit être posée chaque fois qu'une intelligibilité de la parole perçue ne dépasse pas 50 % avec une prothèse conventionnelle ou avec une prothèse d'oreille moyenne implantée ou avec une BAHA.