

L'IMPLANT COCHLEAIRE CHEZ L'ENFANT

Principes, indications, facteurs pronostics, suivi, résultats

1. Introduction

La surdité est la déficience sensorielle la plus fréquente de l'enfant. Les surdités sévères ou profondes concernent 1/1000 nouveau-nés ⁽¹⁻³⁾. En cas de surdité importante, lorsque l'appareillage ne laisse pas espérer une réhabilitation de la parole et du langage de bonne qualité, la question d'une éventuelle implantation peut se poser. L'implant cochléaire est un très bon outil de réhabilitation auditive mais qui nécessite 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, psychologiques et sociaux de l'enfant.

2. Principes de l'implant cochléaire

Il s'agit d'une prothèse électrique implantable qui transforme les informations sonores en impulsions électriques. Son principe est donc très différent de la prothèse amplificatrice.

La partie externe comprend un microphone, un processeur vocal et une antenne aimantée. 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. La partie implantée est sans énergie et composée d'un processeur et d'électrodes qui transmettent les informations au premier relais ganglionnaire à travers la cochlée (schéma 1).

Il existe 4 fabricants d'implant: Advanced Bionics (USA, HiRes®), Cochlear (Australie, Nucleus®), MEDEL (Autriche, Sonata®), Neurelec (France, Digisonic®). Chaque implant présente des spécificités ergonomiques et électroniques. Les résultats orthophoniques sont cependant similaires ⁽⁴⁻⁷⁾. Le prix d'un implant est d'environ 22 000 Euros.

La mise en place chirurgicale de la partie interne nécessite une hospitalisation de quelques jours. 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 auditif confortable. Dans le cas de surdités congénitales, la sensation auditive doit se construire, ce qui prend plusieurs mois. Les données se modifient dans le temps avec la maturation des fibres nerveuses. Une dizaine de réglages est en général à prévoir la première année puis ensuite 1 à 2 fois par an.

3. Indications de l'implantation pédiatrique

Les critères d'implantation pédiatrique ont fait l'objet d'un consensus international il y a plus de 10 ans ⁽⁸⁾

- . Surdité profonde bilatérale
- . Seuils prothétiques supérieur ou égal à 60 db
- . Test d'intelligibilité en liste ouverte inférieur à 30%
- . Absence de contre-indication médicale ou radiologique
- . Privation auditive inférieure à 10 ans
- . Mode d'éducation à dominance orale
- . Motivation et stabilité familiales (et de l'enfant chez le plus grand)

Ces indications se sont élargies avec les résultats observés et l'expérience acquise par les équipes d'implantation cochléaire et de rééducation. Les nouvelles indications rencontrées sont principalement celles des surdités sévères, fluctuantes ou asymétriques, celles pour lesquelles le gain prothétique donne des scores d'intelligibilité inférieure à 40% en liste ouverte, les malformations d'oreille interne et les cas particuliers où l'implant bilatéral doit être discuté (syndrome de Usher, surdité post méningitique, surdité post traumatique).

L'équipe d'implantation est multidisciplinaire. Elle comprend chirurgien, 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...).

Le bilan permet aussi de dépister une pathologie médicale évolutive pour laquelle un suivi particulier s'impose (anomalies visuelle, vestibulaire, cardiaque, rénale, malformations d'oreille interne...).

4. Bilan avant l'implantation

L'entretien avec les parents permet l'information sur les principes de l'implant, ses limites et les risques opératoires.

L'audiogramme, sans et avec prothèses surpuissantes vérifie l'indication audiométrique.

L'examen clinique ORL permet d'éliminer les foyers infectieux, et surtout d'orienter les recherches des pathologies associées dans le cadre de surdités syndromiques et/ou génétiques, si cela n'a pas déjà été fait.

L'examen pédiatrique général et spécialisé selon la demande: examen ophtalmologique (fond d'œil), électrocardiogramme, recherche d'anomalies associées ou de pathologies neurologiques.

L'imagerie: le scanner des rochers recherche les malformations d'oreille interne et précise les rapports chirurgicaux (coupes axiales et coronales fines, non reconstruites). L'IRM labyrinthique, des CAI et cérébrale est proposée systématiquement, pour vérifier la perméabilité de la cochlée, la présence des nerfs VIII et l'absence de pathologie cérébrale.

Le bilan orthophonique permet l'évaluation des capacités de perception auditive, de communication et le niveau de langage de l'enfant. Il contribue également à définir avec la famille et l'équipe de rééducation un projet linguistique cohérent.

L'entretien psychologique avec les parents et l'évaluation du développement de l'enfant permettent de s'assurer de l'absence de contre indication et des motivations de la famille. Le cas échéant, un contact avec la psychologue qui suit la famille et l'enfant est nécessaire pour compléter le bilan ou discuter du contexte dans lequel s'inscrit le projet.

Le projet pédagogique et scolaire: l'équipe d'implantation s'assure qu'une prise en charge suffisante soit mise en place pour espérer une évolution optimale des résultats avec l'implant et que le projet scolaire soit cohérent.

5. Cas particuliers

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

Ossification cochléaire

En cas de méningite bactérienne, la surdité peut survenir dans un contexte de labyrinthite ossifiante, dans les 2 ans qui suivent la méningite. Dans ces conditions une implantation est urgente, avant qu'une ossification ne s'installe. En cas d'ossification avancée, certaines équipes pratiquent des techniques chirurgicales spécifiques (Microdrill, faisceau d'électrodes...) mais les résultats restent décevants ^(9, 10). Seule l'IRM labyrinthique (renouvelée aussi souvent que nécessaire) permet de déceler le développement d'une fibrose labyrinthique débutante qui justifierait d'une indication d'implantation urgente.

Malformations d'oreille

Les risques particuliers sont le geysier à la cochléostomie, la paralysie faciale traumatique et la méningite. La qualité du scanner des rochers, et une bonne préparation à l'intervention permettent d'en limiter les risques. Les résultats orthophoniques sont fonction de l'histoire auditive ^(11, 12).

Handicap associé

Quelques enfants présentent des handicaps associés. Certains peuvent renforcer l'indication d'implant cochléaire (problèmes visuels ou moteurs), d'autres rendent l'indication limite ou inenvisageable (retard mental, troubles psychopathologiques). Chaque cas doit être discuté en fonction de l'évolutivité de la pathologie. Il est particulièrement important de poser les limites des résultats de l'implantation avec la famille et de s'assurer qu'une prise en charge spécifique pourra s'organiser au sein de l'équipe rééducative ^(13, 14).

6. Après l'implantation

Une évaluation régulière de la progression orthophonique et audiométrique de l'enfant est réalisée. L'expérience apportée par le suivi d'un grand nombre d'enfants permet de vérifier la

progression harmonieuse de la perception et du langage. Elle contribue aussi à l'analyse de l'origine des complications ou des retards d'évolution linguistique éventuels. Les protocoles d'évaluation sont multiples, variant d'un centre et d'un pays à l'autre. Il n'existe en particulier pas de protocole standardisé en France, même si avec le temps les pratiques tendent à s'harmoniser. Les résultats observés dépendent du contexte: type de surdité, âge à l'implantation, histoire médicale, projet pédagogique et environnement socioculturel... L'étude et l'analyse des résultats à grande échelle doivent donc se faire sur une population la plus homogène possible et avec un recul suffisant c'est-à-dire 3 à 5 ans après l'implantation. La littérature abonde dans l'étude des facteurs qui influencent les résultats orthophoniques (6-9).

Les principaux facteurs reconnus sont:

L'âge à l'implantation: ce facteur est largement documenté dans la littérature et de fait le plus important. Les résultats perceptifs et surtout linguistiques sont d'autant meilleurs et spontanés que l'enfant est jeune au moment de la chirurgie, c'est-à-dire avant 2 ans et même avant 18 mois en ce qui concerne les enfants ayant une surdité congénitale profonde. En cas d'implantation après 5 ans, un niveau de communication orale est nécessaire pour permettre de laisser espérer une utilisation efficace de l'implant.

L'audition résiduelle et la surdité progressive: les résultats sont meilleurs tant au niveau de la perception que de la production de la parole et ce, quelque soit l'âge à l'implant, à condition que la durée de privation sensorielle ne soit pas trop importante (15).

Le mode de communication: l'éducation oraliste ou mixte (oral/signes ou oral/ LPC) favorise l'accès au langage oral plutôt que l'éducation gestuelle seule(16). (17)

Les surdités sévères: les enfants présentant une surdité sévère fluctuante ou asymétrique et présentant moins de 50% de reconnaissance en liste ouverte sur la moins bonne oreille avec prothèse, peuvent être candidats à l'implant. Les résultats sont excellents tant au niveau perceptif que de la qualité de la parole (18, 19)

Résultats

L'observation des cohortes homogènes d'enfants implantés et suivies sur plusieurs années permet de dégager des profils d'évolution malgré les variabilités interindividuelles. Selon le groupe observé, les caractéristiques évolutives seront différentes: le profil d'enfants ayant eu une surdité évolutive ou acquise en post lingual et implantés après l'âge de 6 ans est très différent de celui des enfants sourds profonds congénitaux implantés avant 3 ans. De même les enfants avec des handicaps associés à la surdité auront des résultats qui seront fonction de la nature du handicap et de son retentissement sur la communication.

Nous choisirons de décrire les cas les plus fréquents, c'est-à-dire les enfants ayant une surdité profonde congénitale isolée pour lesquels le langage oral doit être construit.

Dans cette étude nous avons observés 100 enfants sourds profonds congénitaux implantés avant 4 ans dans le service d'ORL de l'hôpital Armand Trousseau et sans pathologie associée connue lors du bilan pré implant. L'âge moyen à l'implantation dans ce groupe était de 3 ans. La perception des mots en liste fermée (LF) et liste ouverte (LO) et la production orale étaient absentes chez tous les enfants avant l'implantation.

Selon les résultats orthophoniques observés à 5 ans de recul, en reconnaissance de mots en LF et LO et en production orale, 3 groupes ont été constitués: un groupe ayant de bons résultats (Gb), un groupe de résultats intermédiaires (Gm) et un groupe avec des difficultés d'évolution linguistiques (Gdel). L'évolution des scores de reconnaissance des voyelles et consonnes a été notée.

Etaient considérés comme bons résultats (Gb) l'observation de scores proches de l'enfant entendant, c'est à dire

- une reconnaissance de mots en LF= 100% et en LO >75% sans lecture labiale, avec IC seul.
- une production orale de phrases complexes.

Etaient considérés comme des résultats intermédiaires (Gm) l'observation de scores perceptifs de bonne qualité et une production orale plus limitée, c'est à dire

- une reconnaissance de mots en LF >75% et 50% < LO <75%
- une production orale par phrases simples correctes mais phrases complexes le plus souvent encore agrammatiques

Etaient considérés comme des difficultés d'évolution linguistique (Gdel) l'observation de scores effectifs mais limités au niveau perceptif et linguistique, c'est à dire

- une reconnaissance de mots en LF > 50% et LO <50%
- une production orale de ne dépassant pas le stade de juxtaposition de mots

Les enfants du Gb représentaient 55%, ceux du Gm 24.5% et ceux du Gdel, 20.5% de la population.

Conclusion

Si les résultats perceptifs sont le plus souvent rapidement évidents après quelques mois d'utilisation de l'implant, l'évolution linguistique reste plus variable.

Ainsi 1/4 des enfants présentent une progression linguistique lente qui, bien que positive, est en décalage important par rapport à leur âge, et environ 20% sont en très grande difficulté linguistique.

Ces résultats illustrent bien les limites de l'implant. Une réhabilitation auditive de qualité n'est pas garante d'un bon développement du langage oral.

Certains éléments sont des indices précoces d'éventuelles difficultés. Mais un recul minimum est néanmoins nécessaire avant de pouvoir évoquer un trouble spécifique du langage.

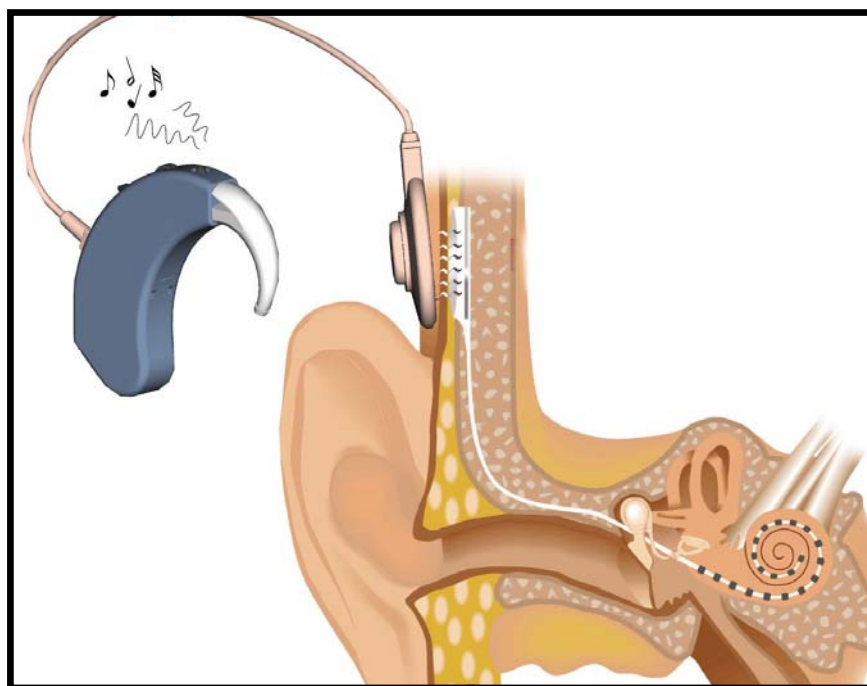


Schéma 1: Coupe schématique d'une oreille avec implant cochléaire en place. Le processeur externe communique au travers de la peau à la partie interne, implantée dans la cochlée.

BIBLIOGRAPHIE

1. Garabedian EN, Loundon N. L'implant cochléaire chez l'enfant : les surdités post-linguales. In: Rapport de la société française d'ORL et de chirurgie cervico-faciale 1998. p. 379-388.
2. Baille MF, Arnaud C, Cans C, Grandjean H, du Mazaubrun C, Rumeau-Rouquette C. Prevalence, aetiology, and care of severe and profound hearing loss. *Arch Dis Child* 1996;75(2):129-32.
3. Fortnum H, Davis A. Epidemiology of permanent childhood hearing impairment in Trent Region, 1985-1993. *Br J Audiol* 1997;31(6):409-46.
4. Bucher PO, Mathis A, De Min N, Arnold W. Case report: top hearing performances of a postlingually deaf cochlear implant user. *ORL J Otorhinolaryngol Relat Spec* 1992;54(6):320-3.
5. Kiese-Himmel C, Reeh M. [Long-term follow-up of oral language development in children with permanent bilateral hearing loss]. *Gesundheitswesen* 2007;69(4):249-55.
6. Manrique M, Cervera-Paz FJ, Huarte A, Perez N, Molina M, Garcia-Tapia R. Cerebral auditory plasticity and cochlear implants. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 1999;49 Suppl 1:S193-7.
7. Mosnier I, Ambert-Dahan E, Smadja M, et al. [Performances and complications of cochlear implant in 134 adult patients implanted since 1990]. *Ann Otolaryngol Chir Cervicofac* 2006;123(2):71-8.
8. NIH consensus conference. Cochlear implants in adults and children. *Jama* 1995;274(24):1955-61.
9. Arnoldner C, Baumgartner WD, Gstoettner W, Hamzavi J. Surgical considerations in cochlear implantation in children and adults: a review of 342 cases in Vienna. *Acta Otolaryngol* 2005;125(3):228-34.
10. Hehar SS, Nikolopoulos TP, Gibbin KP, O'Donoghue GM. Surgery and functional outcomes in deaf children receiving cochlear implants before age 2 years. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 2002;128(1):11-4.
11. Loundon N, Rouillon I, Munier N, Marlin S, Roger G, Garabedian EN. Cochlear implantation in children with internal ear malformations. *Otol Neurotol* 2005;26(4):668-73.
12. Beltrame MA, Frau GN, Shanks M, Robinson P, Anderson I. Double posterior labyrinthotomy technique: results in three Med-El patients with common cavity. *Otol Neurotol* 2005;26(2):177-82.
13. Vlahovic S, Sindija B. The influence of potentially limiting factors on paediatric outcomes following cochlear implantation. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2004;68(9):1167-74.
14. Filipo R, Bosco E, Mancini P, Ballantyne D. Cochlear implants in special cases: deafness in the presence of disabilities and/or associated problems. *Acta Otolaryngol*. 2004;552:74-80.
15. Garabedian EN, Loundon N, Mondain M, Piron JP, Roman S, Triglia JM. [Pediatric cochlear implants]. *Ann Otolaryngol Chir Cervicofac* 2003;120(3):139-51.
16. Zimmerman-Phillips S, Robbins AM, Osberger MJ. Assessing cochlear implant benefit in very young children. *Ann Otol Rhinol Laryngol Suppl* 2000;185:42-3.
17. Nikolopoulos TP, O'Donoghue GM, Archbold S. Age at implantation: its importance in pediatric cochlear implantation. *Laryngoscope* 1999;109(4):595-9.
18. Holt RF, Kirk KI, Eisenberg LS, Martinez AS, Campbell W. Spoken word recognition development in children with residual hearing using cochlear implants and hearing AIDS in opposite ears. *Ear Hear* 2005;26(4 Suppl):82S-91S.

19. Quaranta N, Bartoli R, Quaranta A. Cochlear implants: indications in groups of patients with borderline indications. A review. *Acta Otolaryngol Suppl* 2004(552):68-73.