

UNIVERSITE DE BLIDA 1
SAAD DAHLEB
DEPARTEMENT DE MEDECINE



THESE

POUR L'OBTENTION
DU DOCTORAT EN SCIENCES MEDICALES

L'IMPLANTATION COCHLEAIRE DANS LES MALFORMATIONS COCHLEO-VESTIBULAIRES

Réalisée par
Le Docteur **Issa Nazim ROUS**
Maitre Assistant en Oto-rhino-laryngologie et Chirurgie Cervico-faciale

Directeur de thèse : Pr Djamel DJENNAOUI.

Membres du jury : Pr Selmane DjamelPrésident.
Pr Ouennoughi Kheireddine.....Juge.
Pr Salhi Kacim.....Juge.
Pr Bentebbiche Toufik..... Juge.

Soutenue publiquement le 17 octobre 2019.

SOMMAIRE :

INTRODUCTION.....	7
1 PROBLEMATIQUE.....	9
1.1 PROBLEMATIQUE DE L'ETUDE	
1.2 OBJECTIFS DE L'ETUDE	
1.2.1 Objectifs principaux	
1.2.2 Objectifs secondaires	
2 GENERALITES SUR LA SURDITE SEVERE A PROFONDE, L'IMPLANTATION COCHLEAIRE ET LES MALFORMATIONS COCHLEO-VESTIBULAIRES.....	12
2.1 CADRE NOSOLOGIQUE	
2.1.1 Les malformations cochléo-vestibulaires et surdité	
2.1.2 L'implantation cochléaire dans les malformations cochléo- vestibulaires	
2.2 RAPPELS ANATOMIQUES ET PHYSIOLOGIQUES DE L'OREILLE INTERNE	
2.2.1 Organogenèse de l'oreille interne	
2.2.2 Chronologie du développement de l'oreille interne	
2.2.3 La cochlée et les voies cochléaires	
2.2.4 Le vestibule et les voies vestibulaires	
2.2.5 Vascularisation et Innervation périphérique.	
2.3 RAPPELS RADIO-ANATOMIQUES DE L'OREILLE INTERNE	
2.3.1 Tomodensitométrie de l'oreille interne	
2.3.2 Imagerie par résonance magnétique de l'oreille interne	

2.4	PATHOGENIE	
2.4.1	Surdit� neurosensorielle et exploration	
2.4.2	Malformations cochl�o-vestibulaires et classifications	
2.4.3	Surdit� et g�n�tique	
3	REVUE DE LA LITTERATURE SUR LES IMPLANTS COCHLEAIRES ET LEUR MODE DE FONCTIONNEMENT.....	77
3.1	Historique sur l'implantation cochl�aire	
3.2	Types d'implants cochl�aires	
3.3	Fonctionnement des implants cochl�aires	
3.4	Mise en place et r�glages des implants cochl�aires	
3.5	Les indications et limites des implants cochl�aires	
4	METHODES D' EVALUATION AUDIO-PHONOLOGIQUE ET.....	98
	ORTHOPHONIQUE DES MALADES IMPLANTES	
4.1	Rappel sur la production du langage chez l'enfant normo-entendant, sourd profond et chez l'enfant implant�.	
4.2	M�thodes d'�valuation	
5	MATERIEL ET METHODES.....	129
5.1	MATERIEL D'ETUDE	
5.1.1	Constitution de l'�chantillon	
5.1.2	Crit�res d'inclusion	
5.1.3	Crit�res d'exclusion	
5.2	METHODES	
5.2.1	Nature de l'�tude	
5.2.2	D�roulement de l'�tude	
5.2.3	Traitement des donn�es	
6	RESULTATS	151
6.1	PROFIL EPIDEMIOLOGIQUE DES PATIENTS OPERES	
6.1.1	R�partition en fonction de l'age et du sexe	
6.1.2	Ant�c�dents et comorbidit�s	
6.1.3	Notion de consanguinit�	
6.1.4	Notion de cas similaires dans la famille	
6.1.5	Pr�f�rence manuelle des candidats.	

6.2 ASPECTS PARACLINIQUE DES SURDITES NEUROSENSORIELLES AVEC MALFORMATION COCHLEO-VESTIBULAIRE, ET BILAN GENETIQUE.

- 6.2.1 Profils audiométriques et neurosensoriels
- 6.2.2 Profils radiologiques et malformatifs
- 6.2.3 Profil vestibulométrique (épreuve pendulaire, OVEMP)
- 6.2.4 Profil génétique des patients .

6.3 EVALUATION PSYCHO-ORTHOPHONOQUE.....165

- 6.3.1 Répétition Consonnes-Voyelles-Mots-Phrases
- 6.3.2 Evaluation rAPCEI
 - 6.3.2.1 Domaine A
 - 6.3.2.2 Domaine P
 - 6.3.2.3 Domaine C
 - 6.3.2.4 Domaine E
 - 6.3.2.5 Domaine I
 - 6.3.2.6 Moyennes rAPCEI.
- 6.3.3 Evaluation de la motivation des parents
- 6.3.4 Evaluation de l'assiduité aux séances en pré- implantation

7 PROCÉDES DE MISE EN PLACE DE L'IMPLANT COCHLEAIRE ET DIFFICULTES RENCONTREES.....173

- 7.1 Choix du côté à implanter
- 7.2 Voies d'abord de la cochlée
- 7.3 Type d'implants utilisés
- 7.4 Incidents rencontrés et solutions adoptées
 - 7.4.1 blessure du nerf Facial
 - 7.4.2 fuite de liquide cérébro-spinal
 - 7.4.3 complications hémorragiques
- 7.5 Difficultés d'insertion du porte électrode
- 7.6 Suites immédiates et à moyen terme
- 7.7 Complications post opératoires et révisions chirurgicales

8 RESULTATS AUDIO-PHONOLOGIQUES APRES IMPLANTATION..183

- 8.1 Résultats audiométriques
- 8.2 Résultats des gains phonologiques des répétitions C-V-M-PH
- 8.3 Résultats des évaluations APCEI
 - 8.3.1 Domaine A
 - 8.3.2 Domaine P
 - 8.3.3 Domaine C
 - 8.3.4 Domaine E
 - 8.3.5 Domaine I
- 8.4 résultat des moyennes APCEI pour chaque type de malformation
- 8.5 analyse des résultats audio-phonologiques entre malformations majeures et malformations mineures

9 DISCUSSION ET RECOMMANDATIONS.....197

- 9.1 SUR LE PROFIL EPIDEMIOLOGIQUE DES PATIENTS
 - 9.1.1 Constitution de l'échantillon
 - 9.1.2 Critères d'inclusion et d'exclusion
 - 9.1.3 Données socio-démographiques
- 9.2 SUR LA METHODOLOGIE
 - 9.2.1 Nature de l'étude
 - 9.2.2 Recueil des données
 - 9.2.3 Problèmes rencontrés dans notre étude
- 9.3 SUR LES ASPECTS PARACLINIQUES DES SURDITES NEUROSENSORIELLES AVEC NOTION DE MALFORMATION COCHLEOVESTIBULAIRE
 - 9.3.1 audiométrie et radiologie
 - 9.3.2 vestibulometrie
- 9.4 SUR LES PROCEDES DE MISE EN PLACE DES IMPLANTS ET DES DIFFICULTES RENCONTREES
 - 9.4.1 Choix du coté a implanter
 - 9.4.2 Voies d'abord de la cochlée
 - 9.4.3 Type d'implants utilisés
 - 9.4.4 Incidents rencontrés et solutions adoptées
 - 9.4.5 Blessure du nerf Facial
 - 9.4.6 Fuite de liquide cérébro-spinal

- 9.4.7 Complications hémorragiques
- 9.4.8 Difficultés d'insertion du porte électrode
- 9.4.9 Suites immédiates et a moyen terme
- 9.4.10 Complications post opératoires et révisions chirurgicales

9.5 SUR LES RESULTATS AUDIO-PHONOLOGIQUES APRES IMPLANTATION.....	206
9.5.1 Résultats audiométriques	
9.5.2 Résultats des gains phonologiques des répétitions C-V-M- PH	
9.5.3 Résultats des évaluations APCEI	
9.5.3.1 Domaine A	
9.5.3.2 Domaine P	
9.5.3.3 Domaine C	
9.5.3.4 Domaine E	
9.5.3.5 Domaine I	
9.5.4 Résultat des moyennes APCEI pour chaque type de malformation	
9.5.5 analyse des résultats audio-phonologiques entre malformations majeures et malformations mineures	
9.6 RECOMMANDATIONS.....	210
10. PERSPECTIVES :.....	213
11.CONCLUSION.....	215
RESUME.....	218
BIBLIOGRAPHIE.....	220

INTRODUCTION

La surdité est un véritable problème de sante publique, nécessitant de lourds investissements matériels et une importante implication multidisciplinaire, lors de son diagnostic et de sa prise en charge ; cette surdité varie en fonction de son intensité et pouvant être légère, moyenne, sévère et profonde.

La Cochlée, organe complexe, fait partie du système auditif interne et joue le rôle de transducteur mécano-électrique, transformant ainsi le message auditif sonore en un influx électrique qui sera véhiculé par le nerf auditif vers les structures centrales de l'audition, ceux-ci le décodent et permettent ainsi la perception sensorielle du monde extérieur.

L'atteinte de la cochlée engendre un handicap social variable, selon les degrés de la surdité, si cette atteinte survient a un âge précoce, avant deux ans, et que la surdité est sévère, une mutité vient ce surajouter ; A un âge plus avancé, suivant le degré de l'atteinte, la non perception sensorielle des sons, engendre une régression du langage déjà acquis.

Dans les atteintes cochléaires légères, moyennes a sévère bilatérales, un appareillage auditif externe conventionnel a lui seul peut résoudre l'handicap, par amplification des messages sonores externes perceptibles par les cellules ciliées résiduelles.

Dans les atteintes cochléaires sévères et profondes bilatérales, seule une implantation cochléaire constitue pour le moment le meilleur moyen de réhabilitation de l'audition, jouant le rôle de transducteur mécano-électrique, court-circuitant les cellules défectueuses et permettent ainsi d'établir une connexion entre le monde sonore et les circuits électriques nerveux centraux.

Une implantation consiste à mettre en place une porte électrode intra cochléaire soit a travers la fenêtre ronde, soit par cochléostomie sur le promontoire dans la rampe tympanique de la cochlée.

L'intervention est d'habitude facile a réaliser quand les structures de l'oreille interne sont de configuration et d'anatomie normale ; par contre s'il existe une malformation ou autre particularité anatomique de ces structures, les indications, la technique et le choix des implants seront a réévaluer et adaptées.

L'appareil auditif est le seul organe à atteindre sa configuration et sa taille adulte avant la naissance.

Les données de la littérature estiment que la taille et la configuration adulte sont atteintes entre 18 et 25 SA. [1], [2] [3], [4].

Les malformations de l'oreille interne représentent environ 20% des surdités neurosensorielles congénitales[5], cependant, ces enfants sourds peuvent présenter différents degrés de surdité, allant d'une surdité légère passant inaperçue découvertes à un âge adulte, jusqu'à la surdité profonde ou cophose totale,

L'alternative d'amplification sonore par prothèse auditive externe conventionnelle a été proposée, mais la grande majorité des enfants aux oreilles internes malformés étaient privés du bénéfice d'une éventuelle implantation cochléaire en cas de non réponse à une prothèse classique.

Ce n'est que récemment que deux techniques d'imagerie ont révolutionné l'étude de l'oreille interne.

La Tomodensitométrie (depuis les années 1980) et l'IRM (depuis les années 1990) se sont largement diffusées en recherche et en pratique clinique. Elles permettent d'analyser des organes avec une résolution spatiale infra-millimétrique tout en respectant leur intégrité.

Une classification tomodensitométrique fut proposée par **Jackler et al [5]** puis modifiée par **Sennaroglu et al[6]**, toutes deux basées sur l'hypothèse de l'arrêt du développement intra utérin de l'oreille interne.

Vu le nombre élevé de facteurs de risque de surdité congénitale dans notre pays traditionnaliste où les mariages consanguins ne sont pas très rares, nous estimons qu'une étude statistique objective sur le plan local serait intéressante à soulever et à publier.

Nous aborderons dans notre étude l'apport réel d'une implantation cochléaire dans des systèmes cochléo-vestibulaires malformés, nous excluons par contre les malformations de Michel, les aplasies cochléaires et les pathologies relatives au conduit auditif interne qui sont des contre-indications à l'implant cochléaire, une autre alternative peut être proposée parfois à ces cas, l'implantation auditive du tronc cérébral.

1 PROBLEMATIQUE

1.1 PROBLEMATIQUE DE L'ETUDE

- Il est admis que les malformations de l'oreille interne représentent 20% des étiologies de surdités neurosensorielles congénitales [5,6], par ailleurs, aucune étude dans ce sens n'a été faite sur le plan régional ni national,

Pouvons-nous apporter la fréquence de ces malformations ?

Vu le nombre élevé de facteurs de risque de surdité congénitale dans notre pays, traditionnaliste, où les mariages consanguins ne sont pas très rares, le risque de survenue de maladies récessives est potentialisé, et par conséquent une augmentation du risque d'apparition de surdités syndromiques et non syndromiques, comportant des malformations cochléaires, vestibulaires et autres anomalies liées directement à cette cause, ya t'il réellement une causalité de ces mariages consanguins dans la survenue des malformations de l'oreille interne ?

- Devant une cochlée malformée, sommes nous capable de faire face aux incidents et complications per et post opératoires ? ya t'il des précautions particulières à prendre en considération, avant et, ou, après le geste opératoire ?
- Etant en face d'un enfant sourd profond, et après exploration dévoilant une malformation des oreilles internes, l'otologiste est obligé de prendre une décision pour la prise en charge chirurgicale de ce lourd handicap ; implanter ou ne pas implanter ? la réponse peut ne pas être évidente.

Que va apporter une implantation cochléaire à un enfant sourd profond avec une malformation de l'oreille interne ? Quels seraient les résultats audio-phonologiques ?

Ya t'il réellement une indication à l'implantation cochléaire ???

1.2 OBJECTIFS DE L'ETUDE :

1.2.1 Objectifs Principaux :

- **Etablir une fréquence des surdités neurosensorielles avec malformations cochléo-vestibulaires**
- **Analyser les résultats a court et a moyen terme de la **Perception auditive et de la production orale** des enfants sourds profonds ayant une malformation cochléo-vestibulaire implantés et suivis au service ORL du CHU Blida.**

1.2.2 Objectifs secondaires :

- **Identifier les malformations susceptibles de donner un gain audio-phonologique réduit, parmi les malformations prises en charge.**
- **Proposer une méthode de sélection des malades nécessitant une implantation cochléaire, de préparation des parents, ainsi qu'une méthode de suivi de ces enfants.**

2 GENERALITES SUR LES SURDITES SEVERES A PROFONDES, L'IMPLANTATION COCHLEAIRE ET LES MALFORMATIONS COCHLEO-VESTIBULAIRES :

2.1 CADRE NOSOLOGIQUE

2.1.1 Les malformations cochléo-vestibulaires et surdité :

Les surdités neurosensorielles congénitales et les surdités acquises profondes précoces ont une incidence de 3 cas pour 1000 naissance, nécessitent une prise en charge spécialisée pluridisciplinaire [6].

Le rôle majeur de l'imagerie dans l'identification des malformations de l'oreille interne est indéniable, plusieurs études réalisées s'accordent toutes sur le fait que 20% des surdités profondes bilatérales s'accompagnent d'anomalies de configuration des oreilles internes, nous citerons a titre indicatif les études menées par **K Marsot-Dupuch**[7].

Deux principaux auteurs ont consacré la majeure partie de leurs travaux à étudier les différents types de malformations, il s'agit de Jackler et al [5] et de Sennaruglu et al [6].

La TDM est l'examen de première intention à réaliser après avoir confirmé la surdité ; elle permet d'identifier le type de la malformation de l'oreille interne.

L'IRM n'est pas compétitive mais complémentaire, elle permet essentiellement de rechercher une anomalie du nerf cochléaire ou des structures labyrinthiques.

2.1.2 L'implant cochléaire dans les malformations cochléo-vestibulaires :

Les malformations cochléo-vestibulaires engendrent une surdité de perceptionnelle, ou , neurosensorielle , et peuvent également être isolées ou associées a d'autres malformations de l'oreille externe et moyenne, et d'autres organes (ophtalmologique, cardiaque, rénale, ...), d'où la nécessité de rechercher cliniquement et par exploration para-clinique d'autres atteintes a proximité voir a distance du système auditif.

Plusieurs syndromes comportent des malformations de l'oreille interne, auquel il faudrait pousser les explorations afin de les mettre en évidence, notamment un bilan génétique spécifique.

La surdité dans les malformations cochléo-vestibulaires peut être unilatérale, bilatérale dans la majorité des cas, par arrêt du développement embryonnaire des oreilles internes au cours de leurs genèse, durant les premières semaines de la conception fœtale.

Dans les surdités légères a modérées, une mise en place de prothèses auditives externes conventionnelles suffit, dans les cas plus prononcées, la prothèse auditive externe ne peut palier le déficit auditif, une implantation cochléaire reste la seule arme thérapeutique dans ce cas, a condition que la voie nerveuse périphérique et centrale ne soit pas atteinte.

A noter qu'une surveillance étroite est accordée aux cas de surdités légères et modérées, vu qu'une aggravation ultérieure n'est pas à exclure.

2.2 RAPPELS ANATOMIQUE ET PHYSIOLOGIQUE

2.2.1 Organogenèse de l'oreille interne

Les oreilles externes et moyennes proviennent des constituants des premiers et seconds arcs pharyngiens ainsi que des poches ectoblastiques et endoblastiques que ceux-ci interceptent.

L'oreille interne se développe à partir d'une placode otique, épidermique, qui apparaît, de chaque côté de la tête, au niveau du futur cerveau postérieur.

Le labyrinthe membraneux

La placode otique, épaissement de l'ectoderme, apparaît au 22^e jour (au niveau du cerveau postérieur en arrière du 1^{er} arc branchial, qui s'invagine ensuite dans le mésenchyme sous-jacent pour donner la fossette otique, cette invagination se referme et s'isole de l'ectoderme au 26^e jour donnant la vésicule otique (figure 2).

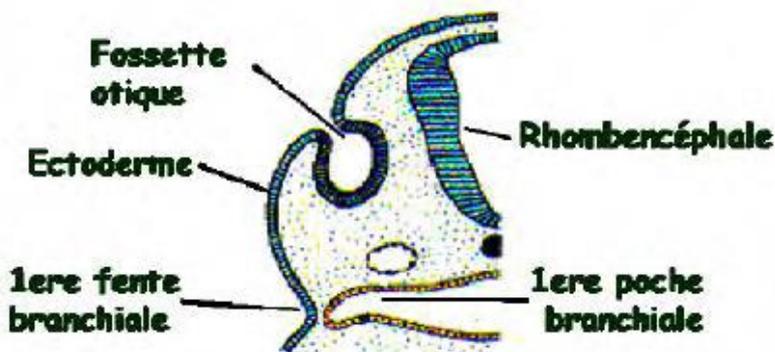


Figure [2]. D'après Pr Manuel Marck, 2007

La vésicule va se dédoubler en ganglion vestibulo-cochléaire et en ébauche du labyrinthe membraneux. Celui-ci se présente sous forme de 3 composantes :

- Le canal endolymphatique (qui va donner le sac),
- l'utricule (qui va donner 3 diverticules qui seront les CSC et déjà formés au 47^e jour),
- le saccule (qui va donner naissance au canal cochléaire qui va croître en s'enroulant).

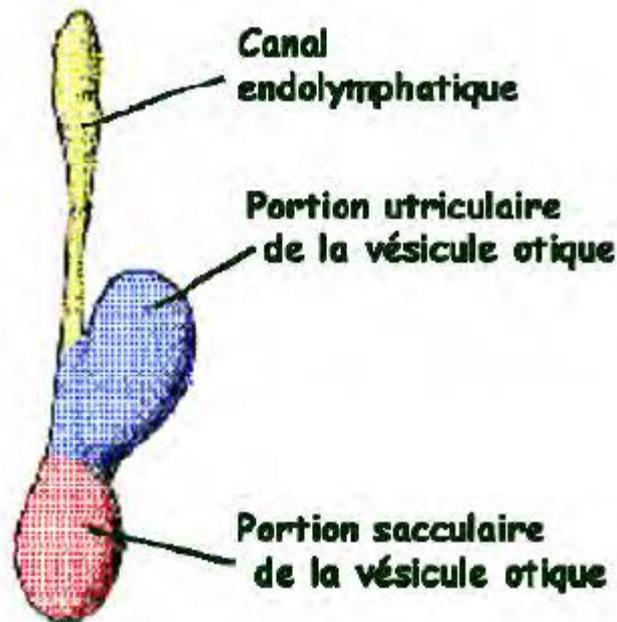


Figure [3]. D'après Pr Manuel Marck, 2007.

Une partie de l'épithélium du labyrinthe membraneux va se différencier en cellules neurosensorielles ciliées : macules de l'utricule et du saccule, crêtes ampullaires des CSC, Organe de Corti du canal cochléaire

Le labyrinthe osseux se développe, lui, à partir du mésenchyme :

A 8-9 SA, le mésenchyme entourant la vésicule otique va se condenser et se différencier en cellules cartilagineuses. Puis, vont se former les capsules otiques cartilagineuses, responsables de renflements latéraux du chondrocrâne, qui vont subir une ossification endochondrale.

Le développement de la capsule otique est induit par la vésicule otique .

Chaque capsule otique est divisée en partie antérieure cochléaire et la partie postérieure canaliculaire. Cette dernière va donner forme à la fossa subarcuata, au foramen endolymphatique et aux éminences des CSC.

Le CSCL est le dernier à se développer.

La partie cochléaire va former un large méat auditif interne. Tout en se développant, la capsule otique cartilagineuse va laisser passage aux conduits périlymphatiques.

Ce développement embryologique de la capsule otique, qui se développe autour du labyrinthe membraneux à partir d'une ossification progressive du cartilage, est unique dans le squelette humain.

Cette ossification va se former en 3 couches :

- Interne (endoste),
- moyenne (contenant des éléments enchondraux et intrachondriaux)
- et externe (périoste).

Contrairement aux os longs, cette trame cartilagineuse croît extrêmement rapidement pour atteindre la taille adulte vers 5 mois de l'âge foetal.

Une fois cette taille adulte atteinte, l'ossification commence au niveau de 14 centres différents (Moser 2008) [8].

L'ossification débute autour de la cochlée et du vestibule et se termine autour des CSC. La couche moyenne tarde souvent à s'ossifier et peut comporter des éléments cartilagineux au-delà de la naissance.

Les régions de la fissula ante fenestram et de la fenêtre ovale sont les dernières à s'ossifier.

La structure de la couche moyenne est exceptionnelle dans le squelette humain par sa composition de cartilage hyalin calcifié avec des lacunes contenant du vrai os entouré d'os enchondral primitif.

Michaels et al [9]. (2010), dans une étude histologique extensive (108 os temporaux de 8 SA à 54 ans), ont décrit une mince couche cartilagineuse microcanaulaire persistante dans la couche interne autour de l'aqueduc vestibulaire. Ils émettent l'hypothèse que cette couche joue un rôle actif dans la constitution chimique du liquide endolymphatique.

Quant à la minéralisation osseuse, selon Richard et al. (Richard 2010)[1], l'enveloppe de la cochlée s'ossifie à 23 SA, avec une accélération de 24 à 26 SA et une autre après 31 SA.

Le CSCA, qui s'ossifie à 23 SA, est le premier à atteindre la taille adulte (7-8 mm). Il est suivi du CSCP à 24 SA et du CSCL à 25 SA.

La minéralisation de la cochlée continue après la naissance avec une densité du tour basale supérieure à celle de l'apex à 39 SA, c'est égal troisième semaine, cette placode optique s'invagine et s'isole pour constituer une vésicule optique dans le mésenchyme céphalique.

Cette vésicule se différencie rapidement en trois portions : une dorsale, grêle, le canal et le sac endolymphatique, une partie centrale, dilatée, l'utricule, et une ventrale, effilée, le saccule.

De la quatrième à la septième semaine, l'utricule se transforme et présente trois canaux semi-circulaires alors que l'extrémité ventrale du saccule s'allonge et s'enrôle pour constituer la cochlée.

Tous ces dérivés de la vésicule otique sont rassemblés sous le nom collectif de labyrinthe membraneux.

La placode otique est également à l'origine des ganglions sensoriels du nerf vestibulo-cochléaire.

Durant la période de 9 à 23 semaines, la condensation mésenchymateuse qui entoure le labyrinthe membraneux, appelée capsule otique, se chondrifie puis s'ossifie pour constituer le labyrinthe osseux, situé dans la partie pétreuse de l'os temporal.

La première poche pharyngienne entoblastique s'allonge pour devenir le récessus tubo-tympanique, qui se différencie en caisse du tympan et en trompe auditive (Eustache).

Les cartilages des premiers et seconds arcs pharyngiens donnent les trois osselets de l'oreille.

2.2.2 Chronologie du développement de l'oreille interne :

L'oreille interne dérive de la placode otique.

L'invagination de la placode otique dans le mésenchyme survient durant la 4ème semaine du développement intra-utérin, et aboutit à l'internalisation et à la formation de la vésicule otique, en regard du 2ème arc branchial.

L'étranglement de la vésicule otique à j26 met en place le canal endolymphatique et le complexe de l'utricule (dorsal) et du saccule (ventral), à l'origine du labyrinthe membraneux.

Durant la 5ème S, l'extrémité ventrale du saccule s'allonge en canal cochléaire, s'enroule et forme la cochlée.

Les cellules de l'organe de Corti se différencient à la 7ème SD au niveau du canal cochléaire .figure 4.

Les canaux semi-circulaires (antérieur, postérieur, latéral) émergent de l'utricule durant la 7ème SD.

Entre la 9ème et la 23ème SD, le mésenchyme environnant du labyrinthe membraneux se chondrifie puis s'ossifie et donne le labyrinthe osseux dans l'os temporal.

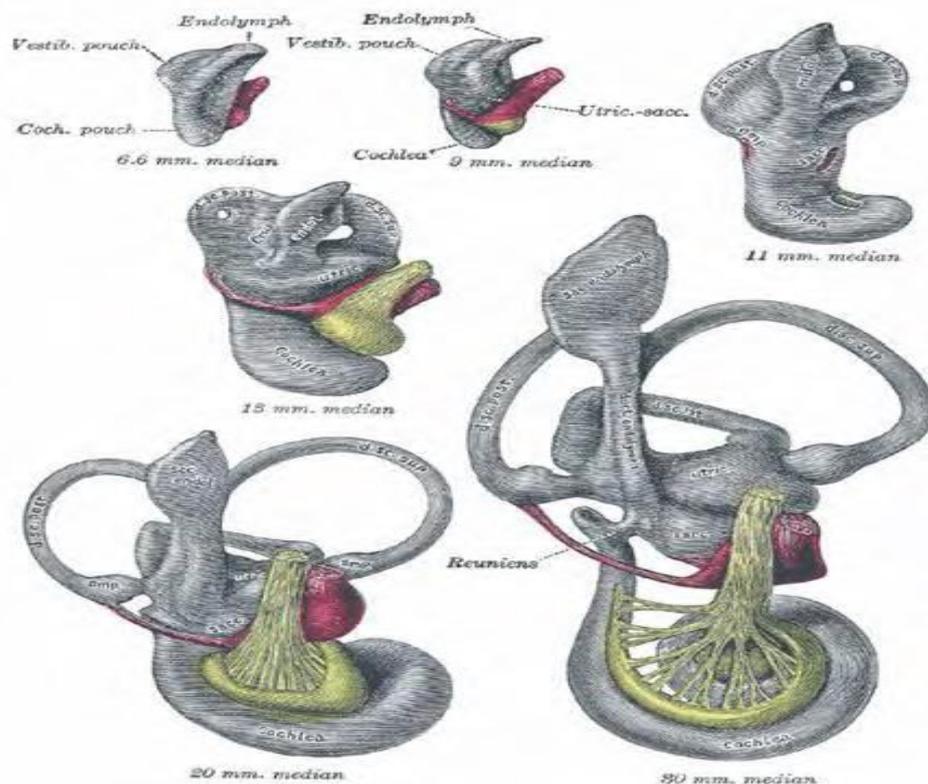


Figure 4 :D'après « Gray's Anatomy », Ed Elsevier

2.2.3 La cochlée et les voies cochléaires, anatomie et physiologie :

L'oreille interne, ou labyrinthe, est située au sein de la pyramide pétreuse de l'os temporal. Elle comporte un ensemble de cavités osseuses, ou labyrinthe osseux, contenant des structures tubulaires formant le labyrinthe membraneux.

Le labyrinthe membraneux est un long tube épithélial différencié par endroits en structures sensorielles: le canal cochléaire dévolu à l'audition et l'organe vestibulaire formé du saccule, de l'utricule et des canaux semi-circulaires dévolus à l'équilibration. Entouré de périlymphe, le labyrinthe membraneux est lui-même rempli d'endolymphe.

La Cochlée :

La cochlée mesure 30 à 32 mm de long (Swartz 1996) [10], constitué de 3 canaux contenant un liquide : scala media (endolymphe), scala vestibuli et scala tympani (périlymphe).

La scala media est séparée des autres scalas par des membranes : vestibulaire avec la scala vestibuli, et basilaire avec la scala tympani. La scala media (ou rampe médiane ou canal cochléaire) est reliée au saccule par le « ductus reuniens ». Il se termine à l'apex de la cochlée.

Il est séparé de la rampe vestibulaire par la lame réticulaire.

L'organe spiralé de Corti est localisé dans la scala media, s'appuyant sur la membrane basilaire (qui prolonge la lame osseuse spirale et mesure 34 mm de longueur).

La base de la cochlée s'ouvre avec la fenêtre ronde.

La cochlée communique avec le conduit auditif interne par le modiulus. La spirale de la cochlée n'est pas dans un plan, elle s'entoure (2.5 à 2.75 spires) autour d'un cône osseux (modiulus ou columelle) mesurant 3 mm de hauteur et à sa base. Une lame osseuse (ou lame spirale) fait saillie dans la spirale cochléaire à mi-hauteur et sur la moitié de sa largeur. Cette lame osseuse est la voie de passage du contingent nerveux.

Sur son bord libre, s'attache la membrane basilaire horizontale et la membrane de Reissner, oblique.

La spire cochléaire est ainsi séparé en trois : La rampe vestibulaire au dessus et en dedans, la rampe médiane (ou canal cochléaire) au dessus et en dehors, la rampe tympanique en dessous.

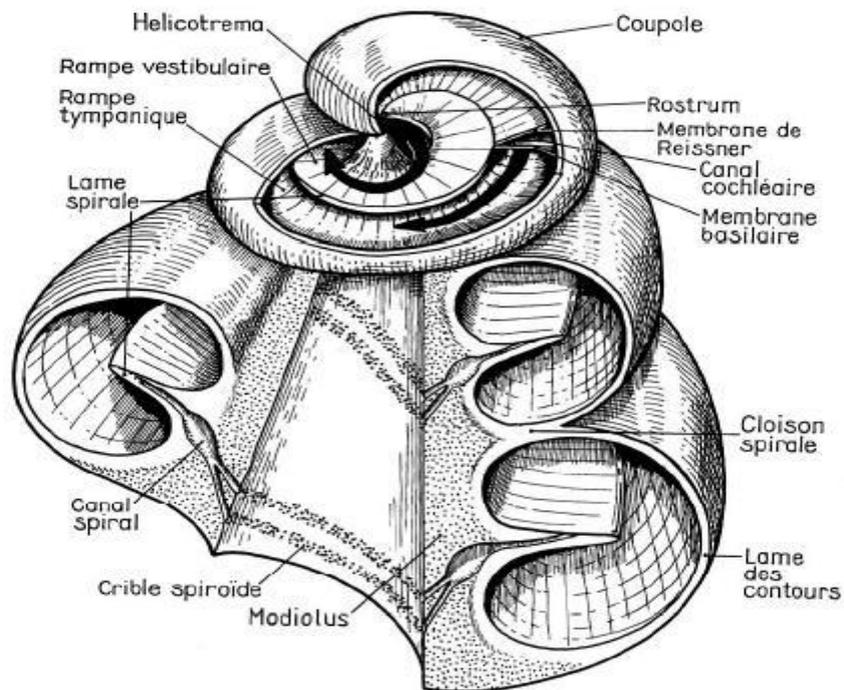


Figure 5 : configuration cochléaire .Elsevier .

La cochlée osseuse (fig. 5 et 7) est située juste en avant du vestibule. Sa forme extérieure ressemble à une coquille d'escargot, d'où son nom : le limaçon. En fait, c'est un tube osseux ou tube limacéen, long de 30 mm et de 1 à 2 mm de diamètre

La hauteur de la cochlée ne dépasse pas 5 à 6 mm et son diamètre à la base est de 9mm. La nomenclature dans la cochlée se définit par rapport au modiolus qui est supposé debout.

Ainsi, les spires sont basales et apicales et se terminent par le sommet ou dôme.

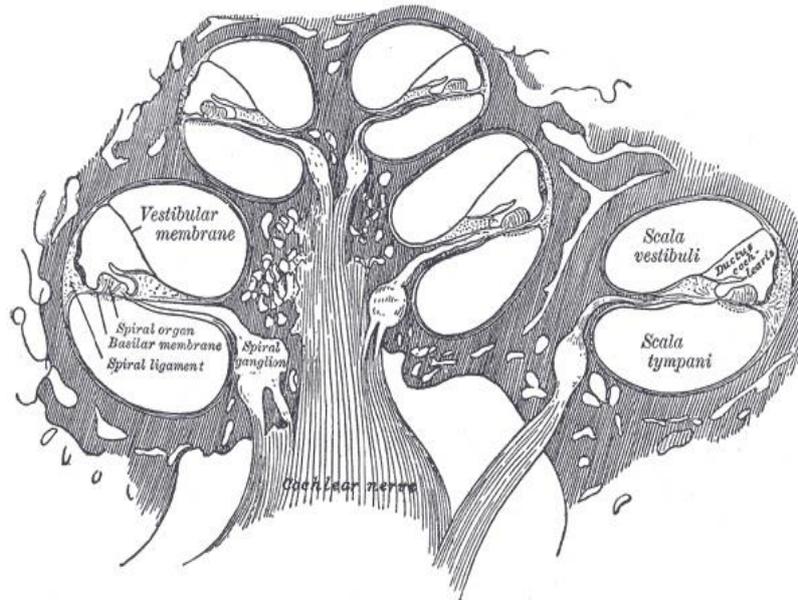


Figure 7: Anatomy of the Human Body P/1918 Henry Gray (1825-1861).

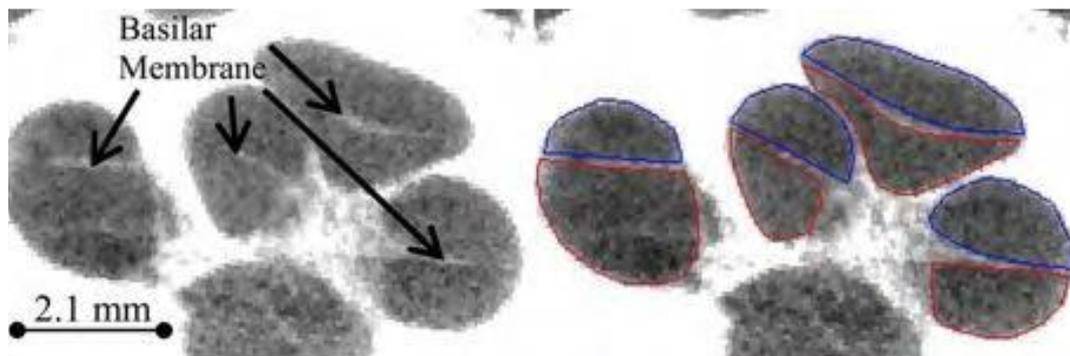


Figure 8 : microscopie électronique de la cochlée. Bonaldi[11]

A l'apex de la spire (hélicotréma), les rampes vestibulaire et tympanique communiquent par un petit orifice. A la base, la rampe vestibulaire s'ouvre dans le plancher du vestibule en regard de la fenêtré ovale ; la rampe tympanique s'ouvre avant et sous le vestibule, en regard de la fenêtré ronde.

Celle-ci n'est d'ailleurs ronde que dans 55% des cas chez l'adulte
Et mesure de 1.2 à 1.7 mm de diamètre (Bonaldi) [11].

Organe de Corti :

C'est un épithélium reposant sur la membrane basilaire et constitué de cellules de soutien et de cellules sensorielles. Les cellules de soutien sont de plusieurs types : Piliers, Deiters, Hensen, ...

Les cellules sensorielles sont de 2 types.

Les cellules ciliées internes, au nombre d'environ 3500, sont disposées en une rangée et comportent à leur extrémité des stéréocils reliés entre eux. Ceux-ci ont des contacts synaptiques avec des neurones afférents.

Les cellules ciliées externes, au nombre d'environ 15000, sont disposées en 3 rangées et comportent également des stéréocils disposés en W. Elles ont peu de synapses et sont en fait des cellules motrices capables de mouvements de contraction-élongation grâce à des échanges hydriques.

L'organe de Corti est chapeauté par la membrane tectorielle (structure gélatineuse) sur laquelle s'attachent les stéréocils des CCE. Une vibration de la membrane tectorielle va mobiliser les CCE, qui vont déplacer l'endolymphe, laquelle va stimuler à son tour les CCI.

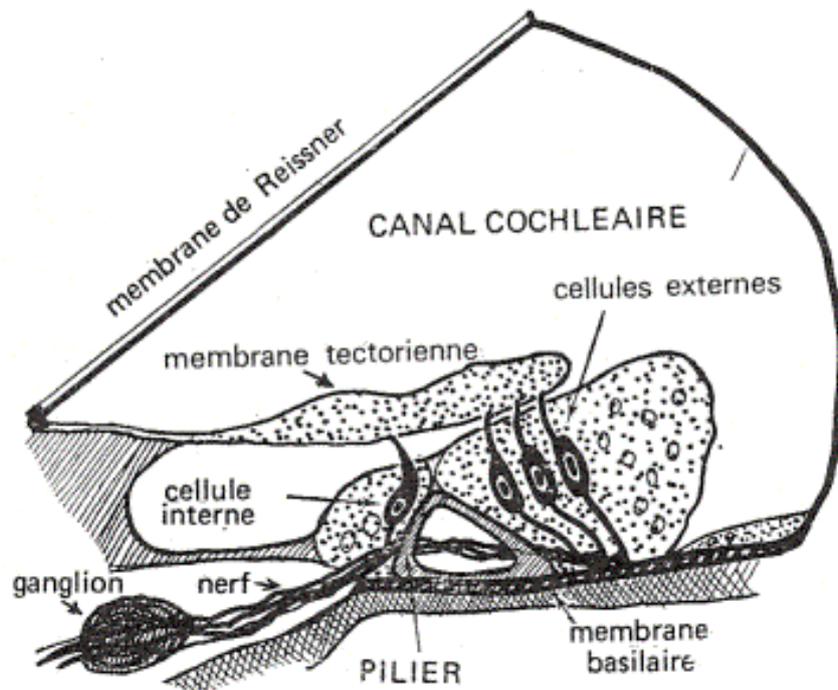


Figure 9 : coupe frontale du canal cochléaire.

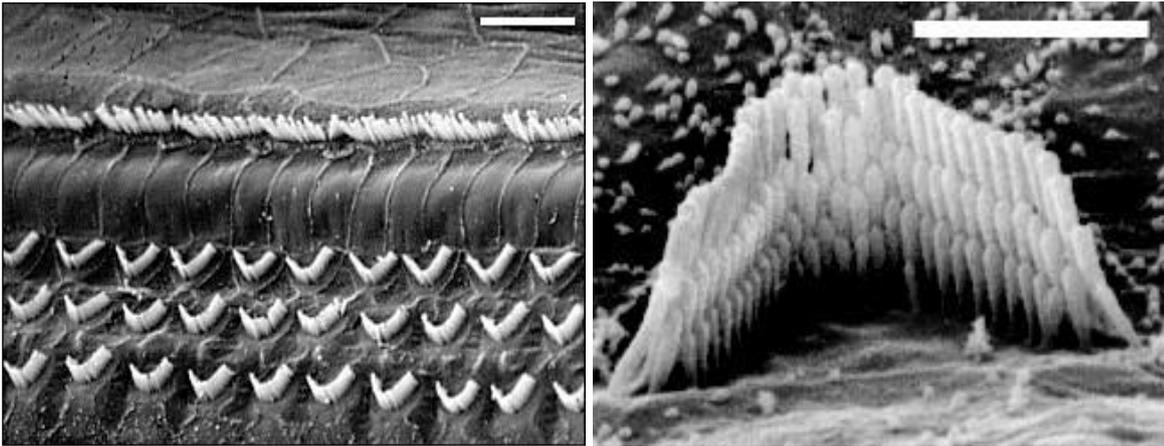


Figure 10 : microscopie électronique des cellules cochléaires stéréocils.

L'aqueduc de la cochlée mesure 13 mm,

il relie la base de la cochlée à l'endocrâne et contient du liquide périlymphatique

Son orifice est situé sur la paroi médiale de la portion non enroulée du limaçon à 1 mm en avant de la fenêtre ronde. Son canal, long de 10 à 13 mm, se dirige en arrière, en dedans et en bas, chemine sous l'ampoule du canal postérieur, puis parallèlement au bord inférieur du conduit auditif interne.

Il se termine à la face inférieure de la pyramide pétreuse par un orifice évasé de 4 mm situé au sommet d'une dépression triangulaire placée entre la fosse jugulaire en arrière et le canal carotidien en avant.

Il est annexé au système péri lymphatique, il serait obturé par du tissu fibreux.

Sa perméabilité anormale expliquerait que certaines oto- ou rhino-liquorrhées cérébrospinales puissent survenir après une fracture de la paroi latérale du vestibule ou après cochléostomie (oreille « geyser »).

Nerf cochléaire :

Trajet : Volumineux, il se dirige vers la fossette cochléaire. Dans ce trajet, il s'enroule en une mince lamelle formant une volute dont les spires correspondent exactement à celles du crible spiroïde de la base du modiolus.

Les filets pénètrent au fur et à mesure les foramina du modiolus, suivent les canaux longitudinaux et aboutissent au canal spiral de Rosenthal où ils se distribuent au ganglion spiral de Corti dont les amas cellulaires se répartissent dans les deux tours et demi de spires du canal.

A l'émergence du ganglion spiral de Corti, les filets s'engagent dans l'épaisseur de la lame spirale, puis ils pénètrent dans le canal cochléaire par les foramina nervina en perdant leur gaine de myéline. Cette région de la lame spirale, ou habenula perforata, comporte 2 500 perforations osseuses.

Innervation des cellules ciliées internes

Elles assurent la transduction mécano bioélectrique des vibrations de la membrane tectoriale et sont connectées aux fibres afférentes, au nombre de 45 000 environ, qui constituent 90 à 95 % des fibres du nerf cochléaire.

Ce sont ces fibres qui véhiculent le message sensoriel jusqu'aux noyaux cochléaires (système afférent).

Cellules ciliées externes

Elles ne sont pas de véritables récepteurs sensoriels. Ce sont des cellules douées de propriétés contractiles qui réagissent à l'excitation sonore en modifiant la tension segmentaire de la membrane tectoriale. Elles augmentent ainsi sa sélectivité en fréquence. Elles reçoivent 3 à 5 000 fibres du système efférent nées du complexe olivaire bulbaire.

Physiologie de l'audition :

La cochlée permet la circulation des ondes de pression générées par les sons. L'entrée du signal acoustique est la fenêtre ovale, sur laquelle est attachée la platine de l'étrier.

L'onde de pression se propage le long de la spirale formée par l'organe de Corti.

Les liquides étant indéformables, la surpression engendrée est éliminée par la fenêtre ronde.

Les rampes vestibulaires et tympaniques entourent le canal cochléaire rempli d'endolymphe. Le canal cochléaire est délimité par la membrane de Reissner, la strie vasculaire et l'organe de Corti, siège de la mécano-transduction.

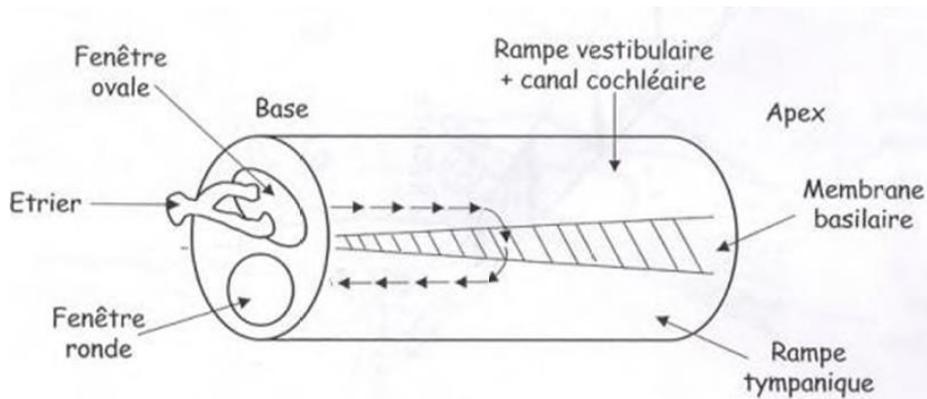


Figure 11 : physiologie et cinétique des liquides intra cochléaires.

La périlymphe et l'endolymphe diffèrent profondément par leur contenu ionique. Tandis que la périlymphe a une composition très proche des liquides extracellulaires et du liquide céphalorachidien, l'endolymphe se caractérise par une extrême richesse en potassium.

Cette différence dans la composition ionique des deux fluides cochléaires se traduit par la présence d'un potentiel endolymphatique, appelé potentiel endocochléaire, situé aux environs de + 80 mV.

La transduction des informations mécaniques en signaux électrochimiques est assurée par les cellules sensorielles. Ces dernières sont coiffées à leur pôle apical de trois rangées de stéréocils, auxquels elles doivent leur nom de cellules ciliées. Il existe deux types de cellules ciliées, disposées de part et d'autre du tunnel de Corti : les cellules ciliées externes (CCE) et les cellules ciliées internes (CCI).

Les CCE ont pour rôle d'amplifier l'onde sonore et les CCI traduire l'information sonore en message nerveux. Tandis que les stéréocils des cellules ciliées baignent dans l'endolymphe, leur corps cellulaire est localisé dans le compartiment périlymphatique. Les stéréocils, principalement constitués d'actine, sont au nombre d'une centaine par cellule ciliée et sont disposés sur trois rangées. Les plus longs stéréocils des CCE sont ancrés dans une structure amorphe recouvrant l'organe de Corti : la membrane tectoriale.

Les CCI, au nombre de 3 500 par cochlée, sont situées sur le bord interne de l'organe de Corti et sont organisées sur une seule rangée. Contrairement aux CCE, les stéréocils sont disposés en ligne et ne sont pas ancrés dans la membrane tectoriale. Le noyau est en position médiane et la membrane plasmique latérale est classique.

Bien que trois fois moins nombreuses que les CCE, les CCI sont les véritables cellules sensorielles. Elles assurent à la fois la transduction de la vibration mécanique en signal électrique et le transfert de l'information par la libération de neurotransmetteur sur les fibres du nerf auditif.

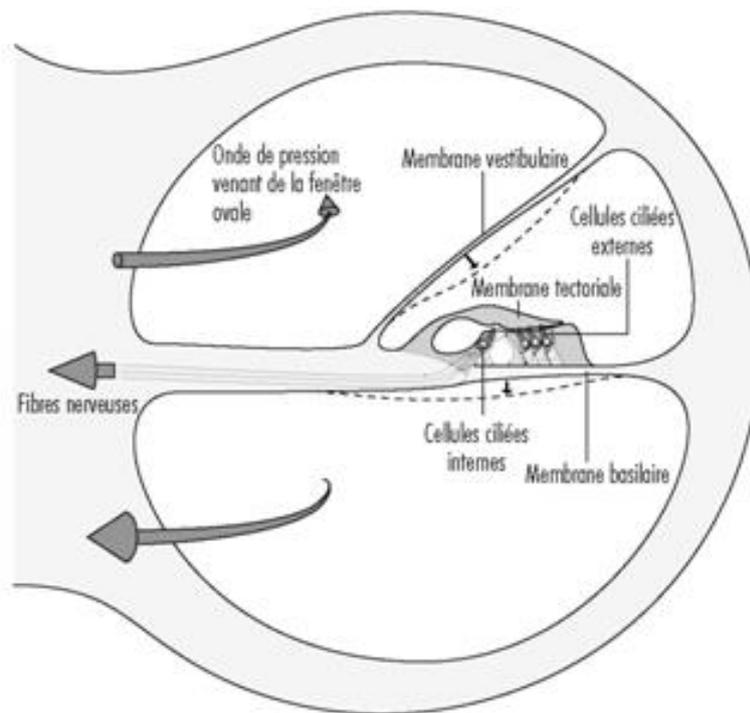


Figure 12 : physiologie de l'audition. D'après tpe-son-jvc.e-monsite.com

Mécanismes physiologiques :

Sélectivité fréquentielle cochléaire

Dans la cochlée, l'onde de pression générée par un son se propage le long de la membrane basilaire de la base à l'apex de la cochlée. La vibration atteint son amplitude Maximale en un point précis, d'autant plus proche de l'apex que la fréquence de stimulation est grave.

Cette tonotopie cochléaire a valu en 1962 le Prix Nobel de Médecine à Georg von Békésy [12]. Cette particularité, due aux propriétés structurales et mécaniques de la membrane basilaire, est à l'origine l'analyse fréquentielle des sons parvenant à la cochlée. Si cette tonotopie passive permet d'expliquer un premier niveau de codage des fréquences, ce codage est peu sélectif et ne suffit pas à expliquer le degré remarquable de sensibilité et de sélectivité fréquentielle de la cochlée.

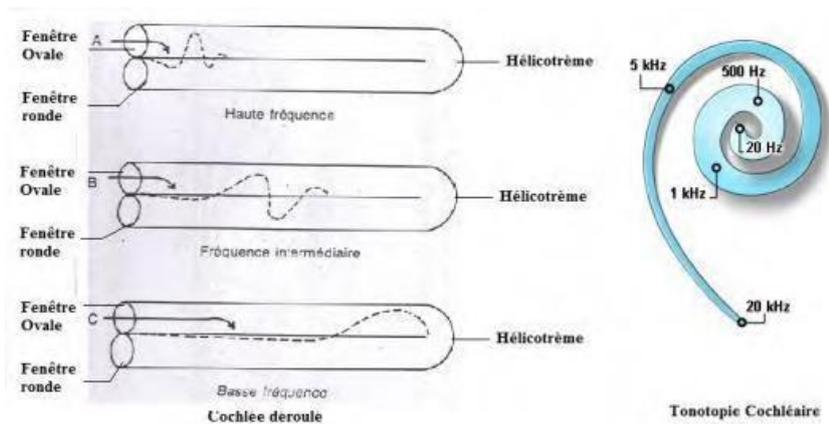


Figure 13 : destitution fréquentielle cochléaire.

En fait, l'organe de Corti doit sa sensibilité et sa sélectivité en fréquence à l'existence de mécanismes actifs endo-cochléaires. Gold, astrophysicien anglais, fut le premier en 1948 à modéliser une cochlée comprenant non seulement des cellules transductrices classiques mais également des cellules capables de produire une énergie mécanique. La découverte par David Kemp [13] en 1978 du phénomène otoémission acoustique a permis de relancer cette théorie et a conduit à la conception de la physiologie cochléaire actuelle. Ces derniers trouvent leur origine dans les propriétés électromotiles des CCE. En effet, les CCE se raccourcissent en réponse à une dépolarisation et à l'inverse s'allongent en réponse à une hyperpolarisation. Ces changements de taille peuvent atteindre jusqu'à 4 % de la longueur des CCE et peuvent suivre des fréquences de stimulation compatibles avec les fréquences audibles.

Du côté des CCI, le nombre de synapses varie en fonction de la position sur la membrane basilaire. En effet, on trouve davantage de contacts synaptiques entre les CC1 et les neurones ganglionnaires de type 1 dans la région la plus sensible en fréquence. Citons l'exemple de la « fovéa » de la cochlée de la chauve-souris dans laquelle on dénombre jusqu'à 50 boutons synaptiques par CCI.

Transduction : les cellules ciliées internes

La transduction de l'information mécanique en signal électrochimique peut se résumer en cinq étapes.

- 1) La vibration sonore transmise à la périlymphe par la chaîne des osselets fait onduler la membrane basilaire du haut vers le bas. L'onde mécanique se propage le long de la membrane basilaire avec un maximum d'amplitude situé d'autant plus près de la base que la fréquence est aiguë (tonotopie passive).

Ce déplacement qualifié de passif est celui découvert par Georg von Békésy au début des années 1960.

2) Stimulation des CCE

Le mouvement de cisaillement de la membrane tectoriale provoque la déflexion des stéréocils des CCE, implantés dans la membrane tectoriale. La déflexion de ces stéréocils entraîne la déflexion de l'ensemble des stéréocils grâce aux « tip-links » et aux liens transversaux. Le mouvement des stéréocils favorise l'ouverture des canaux cationiques non spécifiques, situés à chaque extrémité des stéréocils. Ces canaux qui appartiennent probablement à la famille des canaux TRP («transient receptor potential »), laissent entrer le potassium de l'endolymphe dans les CCE.

3) Mise en jeu des mécanismes actifs

Les CCE, dépolarisées par l'entrée de potassium, se contractent. Cette contraction modifie le couplage entre la membrane basilaire et la membrane tectoriale et amplifie localement les vibrations de la membrane basilaire grâce aux mécanismes actifs, permettant l'acquisition d'une tonotopie très fine. C'est une transduction électromécanique. Le fonctionnement de la CCE est donc basé sur une double transduction mécano-électrique puis électromécanique.

4) Stimulation des CCI

De la même façon que pour la CCE, la CCI correspondant à la fréquence de stimulation est activée en réponse à la déflexion de ses stéréocils. À la différence des CCE, les plus grands stéréocils des CCI ne sont pas ancrés à la membrane tectoriale : la déflexion des stéréocils des CCI est favorisée par le contact direct avec la bande de Hensen de la membrane tectoriale.

L'ouverture des canaux mécano-sensibles entraîne l'entrée de potassium et par conséquent dépolarise la CCI.

5) Libération du neurotransmetteur

La dépolarisation de la CCI provoque l'ouverture de canaux calciques sensibles au potentiel de type L. L'influx de calcium entraîne la fusion des vésicules synaptiques à la membrane plasmique

2.2.4 Le vestibule et voies vestibulaires, anatomie et physiologie :

Vestibule et CSC

Le vestibule osseux est de forme grossièrement ovalaire et est séparé en dedans du conduit auditif interne par la lame criblée ; en dehors, il s'ouvre avec la fenêtre ovale.

C'est la cavité centrale du labyrinthe osseux placée entre l'oreille moyenne et le fond du conduit auditif interne. De forme ovoïde, aplatie transversalement, ses dimensions sont de 5 mm pour la longueur et de 5 mm pour la hauteur. La largeur au centre est de 3 mm, mais en périphérie, elle n'est que de 1,5 mm.

Le vestibule répond à la moitié postérieure du fond du conduit auditif interne.

canaux semi-circulaires osseux au nombre de trois canaux semi-circulaires : latéral, supérieur et postérieur. Ils occupent la partie postéro-supérieure du labyrinthe.

Deux tiers d'un anneau creux dont la lumière est d'environ 0,8 mm.

A l'extrémité de chaque canal se trouve une dilatation : l'ampoule qui s'ouvre directement dans le vestibule. L'ampoule contient l'épithélium sensitif vestibulaire.

Pour les canaux latéral et supérieur, les ampoules sont situées à leur extrémité antérieure. Au contraire, l'ampoule du canal postérieur est située à l'extrémité postérieure du canal.

Les extrémités non ampullaires des canaux supérieur et postérieur se réunissent pour former la crus commune.

L'orientation des trois canaux semi-circulaires se fait dans les trois plans orthogonaux de l'espace. Il y a toutefois de grandes variations individuelles.

Schématiquement, les deux canaux latéraux droit et gauche sont dans un même plan, faisant avec le plan de Francfort (orbito-méatal) un angle de 30° ouvert en avant. Ainsi, ils reviennent dans un plan parfaitement horizontal, lorsqu'à la marche, le regard se porte sur le sol à quelques mètres devant soi. Ils déterminent le plan physiologique de la tête, ou plan ortho-vestibulaire.

Les autres canaux dits verticaux (supérieur et postérieur) sont dans des plans perpendiculaires au précédent. De façon grossière, on peut considérer que chaque canal antérieur est situé dans le même plan que le canal postérieur du côté opposé. Ils sont donc stimulés simultanément lorsque la bascule de la tête se fait dans leur plan :

c'est-à-dire bascule du corps en arrière, la tête étant tournée de 45° soit à droite, soit à gauche (manœuvre de Dix et Hallpike).

Canal semi-circulaire latéral

C'est le plus court : 15 mm. Son arc à convexité latérale et postérieure détermine sur la paroi médiale du seuil de l'aditus une saillie lisse et arrondie située juste au-dessus et en arrière du canal facial.

Canal semi-circulaire postérieur

Il mesure 16 mm de long. C'est un véritable arceau planté verticalement sur le vestibule dans un plan pratiquement perpendiculaire au grand axe du rocher. La convexité du canal antérieur s'oriente selon un axe faisant 60° avec l'axe du conduit auditif interne.

Canal semi-circulaire antérieur

C'est le plus long des canaux : 20 mm, et aussi le plus profond. Il forme une boucle presque complète. Son plan est vertical et presque parallèle à l'axe du rocher. L'ampoule répond latéralement au sinus tympani de l'oreille moyenne.

L'utricule

C'est une vésicule allongée dont l'extrémité antérieure arrondie est accolée par sa face médiale à la fossette ovoïde. À ce niveau, l'utricule est fixé solidement par du tissu conjonctif et les filets nerveux utriculaires.

Les canaux semi-circulaires débouchent dans l'utricule en deux groupes :

- les orifices ampullaires des canaux L et S dans le plafond de l'extrémité antérieure ;
- l'orifice non ampullaire du canal latéral. L'orifice commun au canal semi-circulaire supérieur et au canal semi-circulaire postérieur et l'orifice ampullaire du canal postérieur dans l'extrémité postérieure.

La branche utriculaire du canal endolymphatique s'ouvre au pôle postérieur.

La macule de l'utricule représente la région sensorielle située sur le plancher, en avant, en regard de la fossette ovoïde et dans un plan horizontal.

Elle comprend :

- l'épithélium sensoriel (neuro-épithélium), qui contient les deux types de cellules décrits plus haut. À la différence des crêtes ampullaires, il existe à la surface de la macule une ligne de partage dépourvue de cellules (striola) de laquelle le kinocil de chaque cellule est le plus proche alors que les stéréocils sont les plus éloignés ;

- la membrane otolithique. disposée sur le neuro-épithélium. Celle-ci comporte trois couches :

- La couche des otolithes,
- La couche gélatineuse,
- La couche du maillage sous-membranaire.

Saccule C'est une vésicule arrondie, sous-jacente à l'extrémité antérieure de l'utricule, plus médiale et plus petite que lui. Placé contre la fossette hémisphérique, il est étroitement fixé par du tissu conjonctif et par les filets nerveux sacculaires. il repose sur le plancher du vestibule et de son pôle postéro-inférieur naît le canalis reuniens qui le relie au canal cochléaire.

L'aqueduc vestibulaire relie le vestibule à l'endocrâne

Ce canal s'étend du vestibule (où il naît du fond de la fossette sulciforme) à la face postérieure du rocher. Son trajet intrapétreux, long de 8 mm, se divise en deux parties

- d'abord ascendant, il s'élève en formant un isthme long de 1,5 mm ;
- puis sa partie distale se porte franchement en arrière, vers le sinus sigmoïde, pour s'ouvrir à la face postérieure de la pyramide pétreuse au niveau de la fossette unguéale. Cette fossette n'est le plus souvent qu'une fente. L'orifice de l'aqueduc est situé à 1 cm en arrière du porus du conduit auditif interne, à égale distance entre celui-ci et le sinus sigmoïde. Il contient le sac endolymphatique.

Le canal endolymphatique naît de la réunion de deux canalicules issus de l'utricule et du saccule. Dans la dénomination classique et internationale, le canal utriculo-sacculaire (ductus utriculo-saccularis) représente l'ensemble de ces deux canaux. Le segment utriculaire s'abouche dans l'utricule par une fente très mince après avoir longé la face médiale de l'utricule.

Sac endolymphatique Il termine le canal et constitue un véritable prolongement intracrânien du labyrinthe membraneux.

Large de 8 à 10 mm, il déborde la fossette unguéale dans un dédoublement de la dure-mère. Sa surface luminale permet de distinguer :

- une portion muqueuse proximale liée à la présence de nombreux plis de l'épithélium, soutenue par un tissu conjonctif très vasculaire ;
- une partie distale lisse et moins vascularisée que la portion proximale

Physiologie de l'équilibre

L'OI est un des acteurs de l'équilibre avec les systèmes visuel et proprioceptif, Le liquide endolymphatique du système vestibulaire est déplacé par les déplacements de la tête (linéaire et angulaire).

Ce déplacement liquidien ébranle la substance gélatineuse dans laquelle sont pris les cils des récepteurs.

Ceux ci sont situés dans la macule des organes otolithiques et la crête de l'ampoule des CSC. Ces récepteurs transmettent l'information nerveuse qui permet un ajustement réflexe de posture et de locomotion.

Les différents récepteurs sont spécialisés en fonction des mouvements : Macule sacculaire pour l'accélération linéaire verticale, macule utriculaire pour l'accélération linéaire horizontale, les CSC pour l'accélération angulaire.

Les macules sont perpendiculaires entre elles (utriculaire horizontale, sacculaire verticale), ainsi que les crêtes ampullaires, permettant de prendre en compte tous les mouvements possibles de la tête dans l'espace.

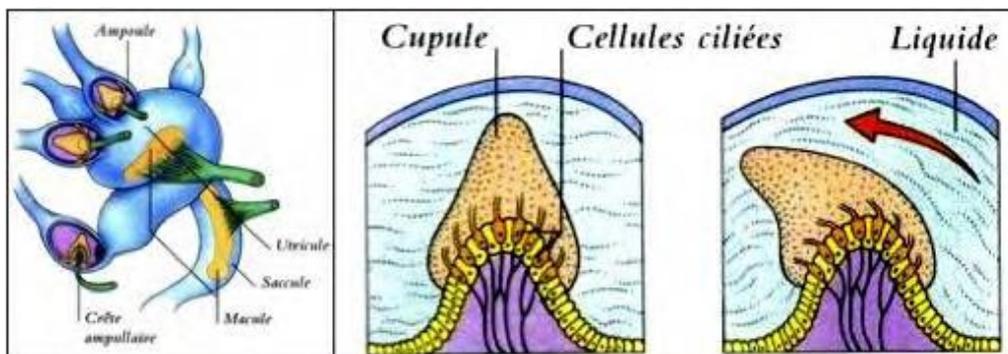


Figure 14 : déplacement des kinocils dépolarisation, hyper polarisation.

Le vestibule interagit avec les autres acteurs de l'équilibre :

- Le réflexe oculo-vestibulaire (ou ROV) permet la stabilité oculaire lors des mouvements de la tête. Il est permis par l'action conjointe des CSC qui perçoivent les accélérations angulaires de la tête et les muscles oculo-moteurs qui produisent les mouvements compensatoires

Ils constatent que ces structures sont rarement parfaitement alignées , de plus, si la variation d'angulation entre CSC (autour de l'orthogonalité) est limitée (de 32° à 41°), elle est plus importante entre plans musculaires et CSC (jusqu'à 62°). Ces différences peuvent être dues à l'effet de la croissance de l'œil qui, contrairement à l'OI, continue après la naissance.

De plus, la taille de l'œil n'a pas une relation linéaire avec la taille corporelle. Ils concluent que ces différences d'alignement sont compensées probablement par l'arc tri-neuronal impliquant la transformation du signal au niveau des noyaux vestibulaires. Ils évoquent d'autres possibilités de compensation comme la torsion des CSC ou la common crus.

- Les réflexes vestibulo-spinaux :

Ils agissent par le biais de motoneurones contrôlant les muscles du tronc, du rachis et des membres. On les différencie classiquement en réflexes statiques (en réponse à la posture) et stato-kinétiques (en réponse à un mouvement).

Nerf vestibulaire :

Il se place en arrière du nerf cochléaire et se divise rapidement en trois branches.

Nerf vestibulaire supérieur

Il se porte vers la fossette postéro-supérieure du fond du conduit auditif interne et s'engage dans les trous que présente cette fossette. Il pénètre dans le vestibule par les trous de la tache criblée supérieure en se divisant en trois rameaux :

- le nerf utriculaire, qui se rend à la macule utriculaire ;
- le nerf ampullaire supérieur, qui se distribue à la crête ampullaire du canal semi-circulaire supérieur ;
- le nerf ampullaire latéral, qui se rend à la crête ampullaire du canal semi-circulaire latéral.

Nerf vestibulaire inférieur

Il forme le nerf sacculaire. Sortant du conduit auditif par la fossette postéro-inférieure, il entre dans le vestibule par les pertuis de la tache criblée moyenne et se termine dans la macule du saccule.

Nerf ampullaire postérieur

Il s'engage dans le foramen singulaire de Morgagni, jusqu'à la tache criblée inférieure, et se distribue à la crête ampullaire du canal semi-circulaire postérieur.

Dans tout leur trajet terminal, ces fibres ne traversent pas les espaces péri-lymphatiques, mais cheminent dans le conjonctif qui fait adhérer à ce niveau le labyrinthe membraneux au labyrinthe osseux. Elles perdent leur gaine de myéline dès qu'elles franchissent la basale du tissu ectodermique.

2.2.5 Vascularisation et Innervation

Artères

L'oreille interne osseuse et l'oreille interne membraneuse possèdent une vascularisation indépendante.

Artères du labyrinthe osseux

Elles proviennent :

- de l'artère tympanique inférieure, branche de l'artère pharyngienne ascendante issue de l'artère carotide externe ;
- de l'artère stylo-mastoïdienne, branche de l'artère auriculaire postérieure issue de l'artère carotide externe ;
- de l'artère subarcuata, née soit de l'artère labyrinthique (ou auditive interne), soit directement de l'artère cérébelleuse inférieure et antérieure. L'artère subarcuata gagne le canal pétromastoïdien par la fossa subarcuata.

Artères du labyrinthe membraneux

Elles proviennent de l'artère labyrinthique née de l'artère cérébelleuse moyenne (ou inférieure et antérieure = AICA) ou directement du tronc basilaire. Elle traverse le conduit auditif interne au fond duquel elle se divise en trois branches - les artères vestibulaires antérieures, cochléaire et vestibulo-cochléaire.

Veines

Elles se distribuent en deux réseaux principaux.

Réseau de l'aqueduc du vestibule

Il réunit les veines en provenance des zones non sensorielles du labyrinthe vestibulaire et, en particulier, les veines des canaux semi-circulaires (veine vestibulaire postérieure). Ainsi chemine la veine de l'aqueduc du vestibule qui chemine dans un canal parallèle à l'aqueduc et qui reçoit les veines du sac endolymphatique. Un trouble du retour veineux dans cette voie pourrait jouer un rôle dans la genèse de l'hydrops labyrinthique.

Réseau de l'aqueduc de la cochlée

Il rassemble :

- des veinules en provenance des zones sensorielles du vestibule : la veine vestibulaire supérieure (utricle) et la veine vestibulaire inférieure (sacculle, ampoule du CSC postérieur) ;
- la veine cochléaire commune, formée par la réunion de deux vaisseaux : la veine spirale antérieure et la veine spirale postérieure ;
- la veine de la fenêtre ronde. Ce réseau se draine dans la veine de l'aqueduc du limaçon qui chemine dans le canal de Cotugno, parallèle à l'aqueduc du limaçon.

Terminaison

Ces deux réseaux se jettent dans le sinus pétreux inférieur, et de là, dans le golfe de la jugulaire.

Ainsi, le conduit auditif interne ne possède pas de circulation veineuse en provenance de l'oreille interne.

Innervation

-nerf cochléaire

-nerf vestibulaire supérieur et inférieur

-Système sympathique

Ses fibres auraient été mises en évidence le long des vaisseaux du modiolus et jusqu'aux vaisseaux de la berge tympanique, mais les vaisseaux de la strie vasculaire ne posséderaient aucun récepteur alpha- ou bêta-adrénergique. Au niveau de l'habenula perforata, quelques contacts auraient été démontrés entre terminaisons sympathiques et fibres nerveuses non myélinisées.

-Système parasympathique

Les fibres parasympathiques provenant du nerf intermédiaire de Wrisberg (contingent salivaire supérieur) passeraient à l'oreille interne en transitant par les anastomoses acoustico-faciales. Ces dernières fibres sont parfois présentées comme n'étant autres que le système efférent.

2.3 RAPPELS RADIO-ANATOMIQUES

La Radiographie et la Tomographies ont été longtemps les seuls examens disponibles. Si elles ont été le substrat de nombreuses études, l'apparition de la tomodensitométrie les a rendus obsolètes et l'anatomie radiologique a dû être de nouveau décrite.

Les modalités d'imagerie modernes pour étudier l'anatomie sont constituées de la tomodensitométrie et de l'IRM. Ces techniques sont complémentaires (Lemmerling)[14] avec la tomodensitométrie plus adaptée à l'étude de l'os et l'IRM très performante pour le contraste des tissus mous et les liquides.

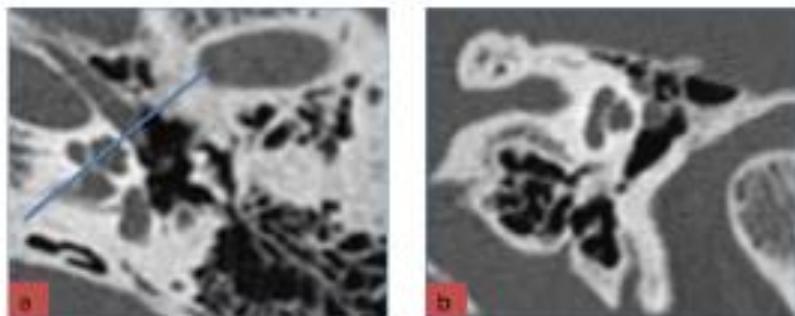
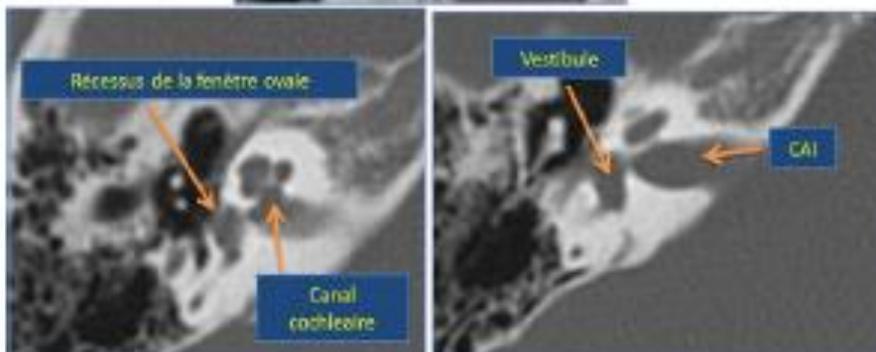
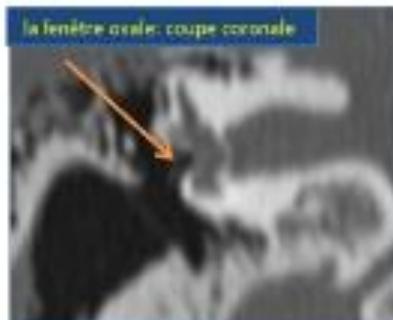
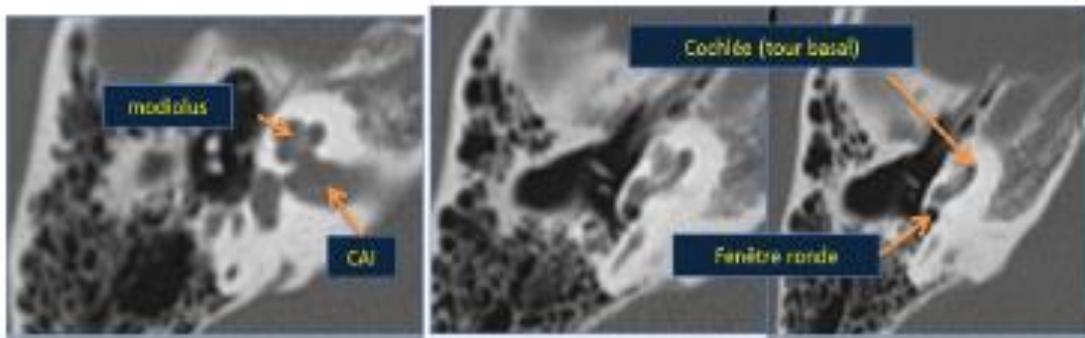
2.3.1 Tomodensitométrie de l'oreille interne

L'acquisition en mode spiralé permet actuellement, avec un temps d'acquisition court (inférieur à 60 secondes), d'obtenir des coupes axiales millimétriques ou sub-millimétriques, qui, reconstruites avec un incrément inférieur ou égal à la moitié de l'épaisseur de coupe, permettent des reformations multi-planaires, de qualité quasi identique (isotropisme voxelique).

Ce mode d'acquisition, plus encore s'il est utilisé sur des scanners multi-détecteurs, a réduit de manière significative le recours à une prémédication après 3 ans.

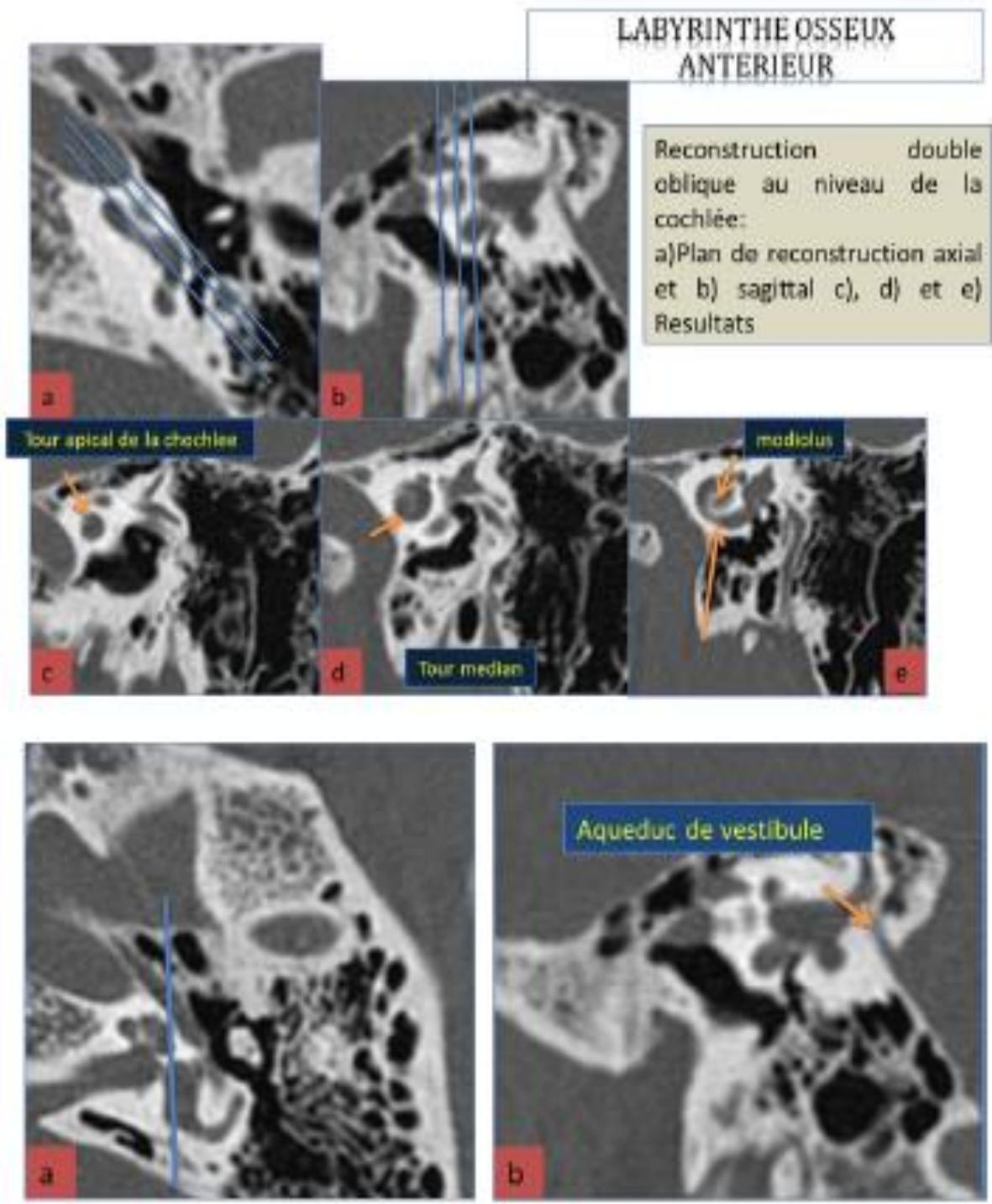
L'examen tomodensitométrique doit être analysé non seulement sur des reconstructions zoomées sur chaque oreille, mais aussi, toujours sur des vues de l'ensemble de la base du crâne afin de ne pas méconnaître des malformations associées, ou des anomalies de la structure osseuse qui vont parfois faire d'une surdité que l'on croyait isolée, une pathologie associée dans un cadre syndromique ou liée à une dysplasie osseuse.

Devant une surdité de perception bilatérale ou unilatérale, le scanner est encore souvent réalisé de première intention chez l'enfant, seul ou avant une éventuelle IRM recherchant une anomalie de morphogénèse.



Reconstructions oblique de la cochlée;
 a) plan de reconstruction, b) reconstruction montrant les différents tours de la cochlée.

Figure14 : TDM de la cochlée normale. [15]



Reconstruction oblique de l'Aqueduc du vestibule
 a) Plan de reconstruction coronale b) Résultat

Figure 16 : TDM de l'aqueduc du vestibule [15].

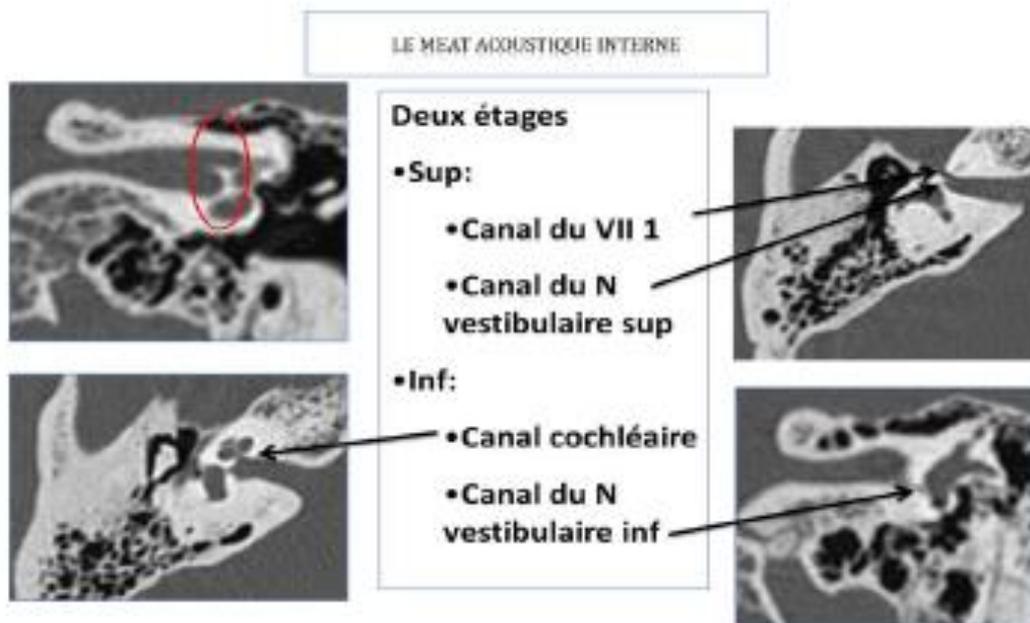
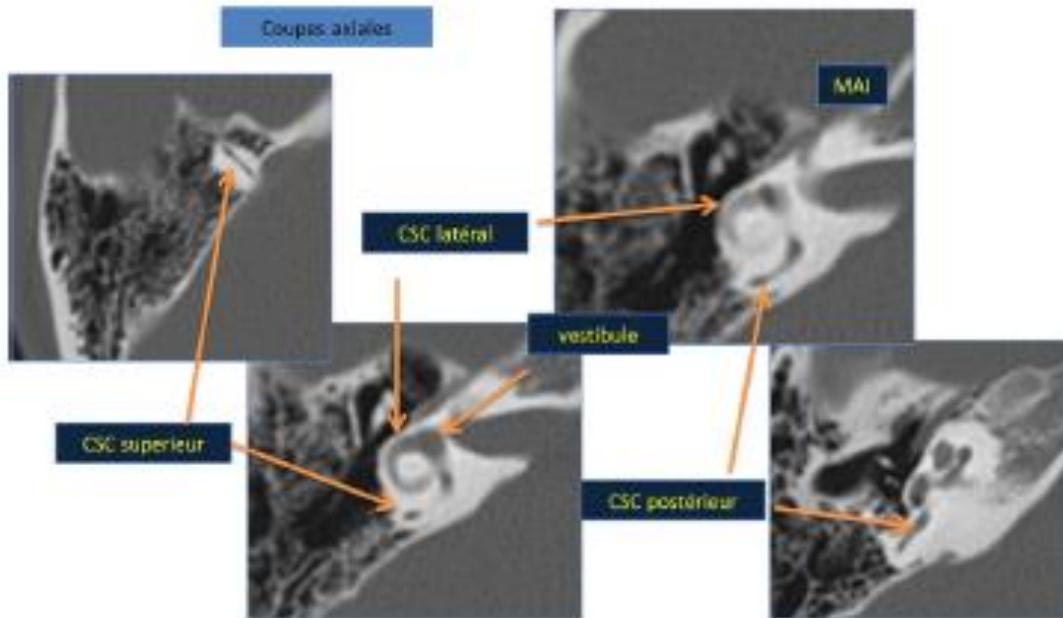
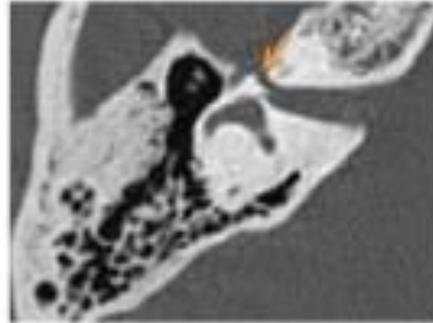


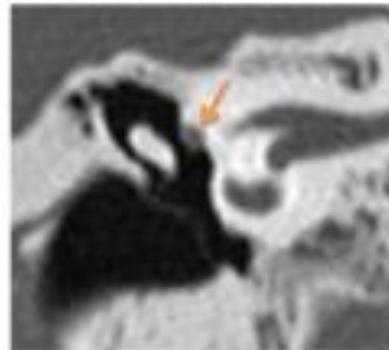
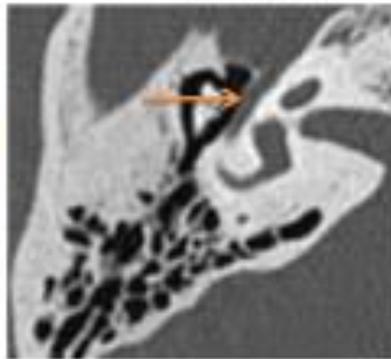
Figure 17 : TDM DU CONDUIT AUDITIF INTERNE [15].

NERF FACIAL INTRAPETREUX

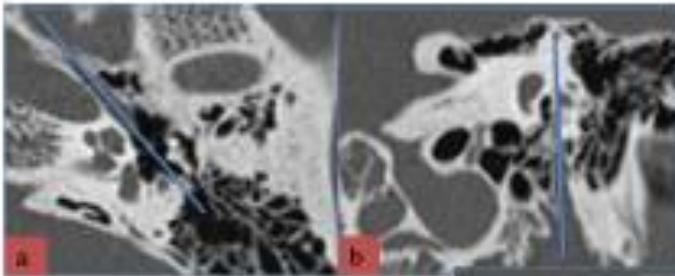
VII1 Segment
labirinthique



VII2 Segment
tympanique



VII3 Segment
mastoidien



Reconstruction double oblique du canal du nerf facial:
a) plan de reconstruction axial et
b) coronale c) résultat

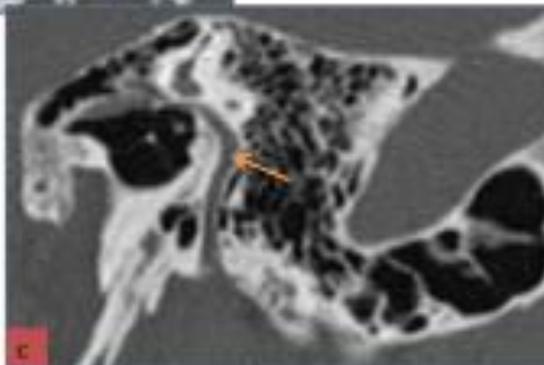


FIGURE 18 : TDM DU NERF FACIAL INTRAPETREUX [15]

L'examen tomodensitométrique des rochers 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

Ses indications sont restreintes à l'étude des structures osseuses. La TDM doit être réalisée en programme « haute résolution » (HR). L'injection de produit de contraste est inutile, les lésions inflammatoires ou tumorales du MAI et du labyrinthe devant être explorées par IRM, à l'exception des rares contre-indications à l'IRM.

Les coupes fines (de 0,5 à 1,5 mm), jointives, parfois chevauchées suivant les appareils, étudient avec le minimum de volume partiel, et avec le maximum de netteté le relief osseux du labyrinthe et de l'apex pétreux. Des programmes de reconstruction permettent, pour les appareils de technologie avancée, grâce à un balayage spiralé à coupes ultrafines, de faire des reconstructions multi-planes de l'oreille.

Un conduit auditif interne inférieur à 1,5 mm nécessite une IRM à la recherche d'une agénésie du nerf cochléaire [16]. Par ailleurs, des ossifications cochléaires partielles ou totales peuvent rendre difficile voire impossible la mise en place du porte-électrodes.

Mais ces techniques ont connu des évolutions technologiques constantes et significatives ayant permis à la fois d'améliorer leur facilité d'utilisation et leur résolution spatiale (résolution infra-millimétrique).

2.3.2 Imagerie par résonance magnétique de l'oreille interne:

L'oreille interne et le nerf cochléaire sont étudiés sur des séquences fortement pondérées T2 et en coupes infra millimétriques (CISS, 3D FSE) ou à contraste élevé (FIESTA chez General Electric).

Les liquides labyrinthiques et le liquide cérébro-spinal y sont en hypersignal et contrastent avec l'os pétreux qui est en hyposignal. Ces coupes de 0,3 à 0,7 mm d'épaisseur permettent l'analyse fine du labyrinthe, allant jusqu'à différencier dans la cochlée, la rampe tympanique et la rampe vestibulaire, et montrant les oblitérations focales de la lumière labyrinthique dans les labyrinthites.

Ces séquences permettent également l'étude des nerfs dans le méat auditif interne et la citerne ponto-cérébelleuse. Des reconstructions multi planaires peuvent être

réalisées, de même que des projections MIP ou 3D surfacique (pouvant faciliter la représentation des malformations labyrinthiques).

L'injection de gadolinium est rarement nécessaire, elle permet de mettre en évidence, outre les processus expansifs, les inflammations labyrinthiques ou les névrites.

Toute IRM doit composer une étude du parenchyme cérébral, au moins une séquence de pondération T2 ou FLAIR de l'ensemble de l'encéphale, afin d'éliminer une atteinte centrale (maladie métabolique, séquelle ischémique ou infectieuse néonatale).

De même, on n'oubliera pas d'analyser le signal de la base du crâne, qui peut parfois orienter vers une atteinte osseuse dysplasique ou tumorale.

Sédation :

Une sédation est rarement nécessaire après 3 ans au scanner ; en IRM, elle est souvent indispensable avant 5 ans. Selon les possibilités, celle-ci est réalisée soit avec une prémédication adaptée à l'âge, soit par une anesthésie générale. Dans tous les cas, on s'efforcera de coupler TDM et IRM, lorsque tous les deux sont indiqués (bilan en vue d'une pose d'implant cochléaire), dans le temps d'une même sédation.

Ainsi, la tomодensitométrie est passée d'une acquisition en mono-barrettes au mode multi-barrettes (16, 64, 256). De même, l'IRM est passée en pratique clinique d'équipements de 1 tesla à 1.5T puis à 3 T.

Des machines de recherche existent en 7 T.

Si les IRM 1.5T permettait de très bien visualiser les liquides (LCR et labyrinthiques) elle ne permettait pas de les discriminer, l'IRM 3T permet de distinguer certaines structures endolymphatiques comme le saccule et l'utricule. Cela a un intérêt dans des études volumétriques (par exemple dans la maladie de Ménière). Elle permet même de discriminer les espaces liquidiens sus et sous-jacents de la lame spirale.

Ainsi, sur l'image suivante, l'IRM 1.5T (à gauche) ne permet pas de distinguer l'utricule, bien visible en 3 T (à droite) :

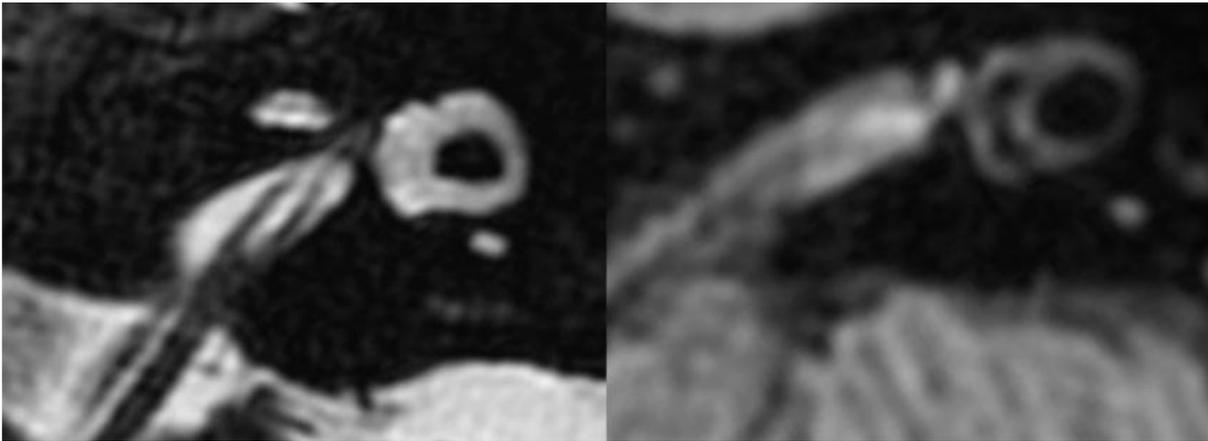


Figure 19 : IRM axiale du conduit auditif interne, a droite 3T, a gauche 1.5T

Les séquences doivent intéresser les différentes structures anatomiques des voies auditives et vestibulaires, de l'organe sensoriel au tronc cérébral et à leurs relais encéphaliques

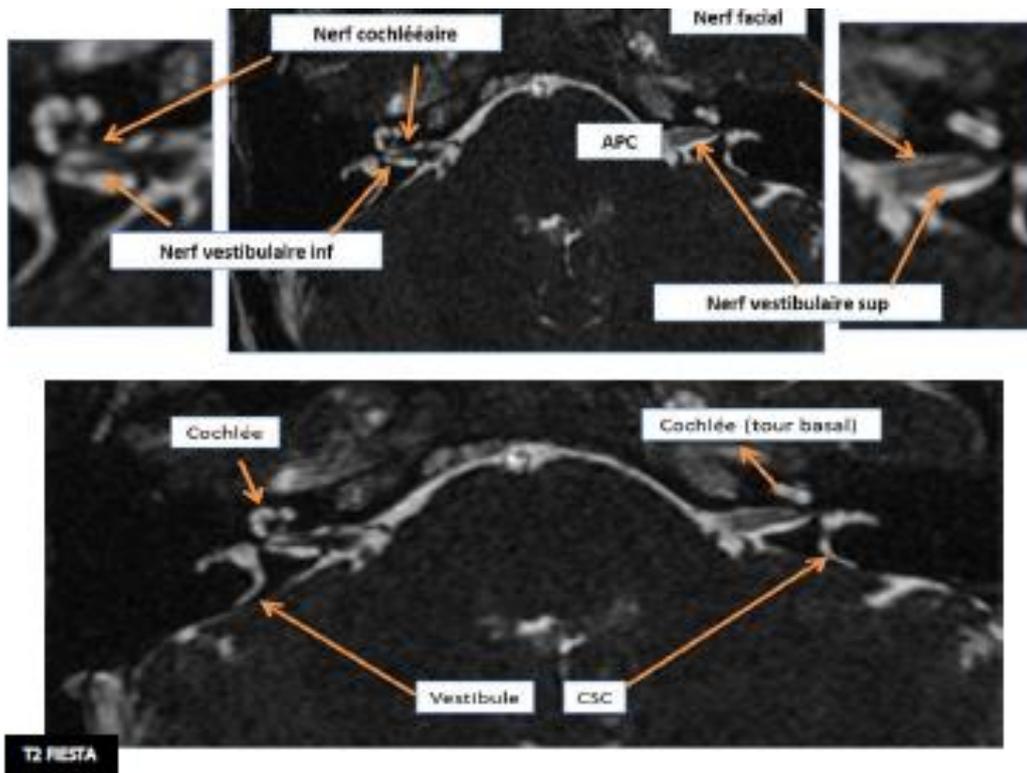
Séquences T1 sans Gadolinium : elles identifient une anomalie spontanée de signal des liquides labyrinthiques, rencontrée dans les hémorragies labyrinthiques, les lipomes et certaines calcifications en voie de constitution.

- Séquence T1 avec Gadolinium : malgré le coût, cette injection reste essentielle pour identifier un rehaussement anormal du paquet acoustico-facial, du labyrinthe, des méninges de la face endocrânienne du rocher, ou du sac endolymphatique.
- Séquences T2 en coupes fines, spin écho ou en écho de gradient (type séquence CISS) identifiant une anomalie morphologique du labyrinthe et du paquet acoustico-facial, ou une anomalie de signal des liquides labyrinthiques. Les acquisitions ou les reconstructions sagittales évaluent la morphologie de l'oreille interne, en particulier du trajet du sac et du canal endolymphatique et du paquet acoustico-facial.

Ces éléments sont explorés par des séquences encéphaliques, T2 axiale et séquence T1 sagittale. Beaucoup sont partisans de séquences FLAIR (imagerie en pondération T2 à LCR noir) qui permettent une meilleure discrimination des lésions de la substance blanche que les séquences spin écho conventionnelles. Des coupes après injection de Gadolinium vérifient l'absence d'anomalie méningée des structures acoustico-faciales.

Un calibre normal n'élimine pas une hypoplasie ou agénésie du NC

l'IRM peut nous renseigner sur l'état du nerf cochléaire



Reconstruction axiale légèrement oblique dégageant le paquet acoustico-facial sur tout son étendu depuis la jonction bulbopontique jusqu'au fond du CAI

Reconstruction coronale oblique perpendiculaire sur le CAI

Figure 19 : IRM du paquet acoustico-facial [15]

2.4 PATHOGENIE

2.4.1 Surdit  neurosensorielle et exploration :

Plus de 75 % des surdit s de perception de l'enfant sont d'origine g n tique, parmi lesquelles un tiers sont dues   des mutations du g ne de la connexine 26 qui ne s'accompagnent pas d'anomalies visibles en imagerie [17].

Pour le reste, on retrouve, par ordre de fr quence, les malformations, les infections, et les traumatismes.

2.4.1.1 Bilan clinique

Clinique :

La d couverte est faite lors d'un examen syst matique, en particulier   l'interrogatoire quand il existe un facteur de risque :

- Ant c dents familiaux de surdit 
- Poids de naissance <2 kg
- Pr maturit  < 34 semaines d'am norrh e
- Pathologie respiratoire n onatale s v re, souffrance n onatale
- Traitement ototoxique (aminosides)
- Hyper bilirubin mie
- F topathie : rub ole, toxoplasmose, CMV
- Malformations cong nitales de la t te et du cou
- Anomalies chromosomiques, malformations syndromiques
- Une m ningite ;
- Une pathologie durant la grossesse ;
- Un traumatisme obst trical.
- Ou lors des examens obligatoires de l'enfant (naissance, 4 , 9  et 24  mois).

Par un interrogatoire pouss e et orient  certains signes d'appel doivent alerter les parents et le m decin :

- L'absence de r actions du nourrisson aux bruits et   la voix ;
- Un sommeil trop calme ;
- La perte progressive du babil apr s 6 mois : Jusqu'  6 mois, le b b  sourd babille normalement par le simple jeu des organes phonateurs. Priv  du plaisir de s'entendre, l'enfant cesse de babiller ;
- Un retard dans le d veloppement normal du langage :

De 2   4 mois : l'enfant gazouille m me s'il est sourd ;

De 3   4 mois : il reconna t les sons "signifiants" : appel, bruit de pas, pr paratifs de biberons

De 5   6 mois : le gazouillis se d veloppe et est influenc  par le dialogue ;

De 18 à 24 mois : le langage s'élabore ;

Le retard d'apparition des premiers mots (après 17 mois) ;

- Des émissions vocales incontrôlées ;
- L'enfant de 1 an qui ne répond ni à son nom ni à un appel, inattentif pour tout ce qui n'est pas dans son champ visuel ;
- Certains troubles de l'articulation après 4 ans : petites confusions phonétiques
- Certains troubles du comportement : colères, agressivité, quête affective, conduites d'isolement remarqués par les parents, l'instituteur, l'assistante sociale...
- Un retard scolaire (difficultés à la dictée, en lecture, en écriture...)

La présence d'un facteur de risque et/ou d'un signe d'appel doit conduire systématiquement à un examen otologique sous microscope, à fin de :

- confirmer l'intégrité du tympan
- diagnostiquer une otite séro-muqueuse associée ou une otite chronique.

L'acoumétrie est réalisée chez le grand enfant, elle oriente le diagnostic vers une surdité de perception.

On complète l'examen otologique par le reste de l'examen ORL (recherche de malformation : atrésie choanale, l'examen cervical, ophtalmologique, neurologique et cardiaque.

L'étude des antécédents et de l'anamnèse permet de préciser les facteurs de risque et l'étiologie de la surdité, son évolutivité ainsi que les thérapeutiques utilisées (traitements médicaux et chirurgicaux, appareillage audio prothétique).

L'examen clinique, en particulier l'otoscopie, recherche des éléments séquellaires ou évolutifs d'une otite chronique et des signes associés (Vestibulaires, atteinte des nerfs crâniens...).

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

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

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

2.4.1.2 Bilan audiolologique :

. Le bilan audiolologique se divise en :

- L'exploration subjective de l'audition repose sur l'analyse des modifications d'un comportement donné ou "réponses", déclenchées par la perception d'un stimulus acoustique, d'où l'appellation "audiométrie comportementale". Ces explorations impliquent la participation active du sujet.
- Audiométrie objective, comprenant :
 - les potentiels évoqués auditifs (PEA) qui déterminent le seuil auditif, le degré de maturation du système nerveux central et l'origine de l'atteinte couplée à l'ASSR qui vise à établir une courbe audiométrique objective.
 - l'étude des otoémissions acoustiques (OEA) provoquées.
 - l'impédancemétrie (tympantométrie et étude du réflexe stapédien)
 - compléter par l'étude des PEO en vue de rechercher des signes vestibulaires.

2.4.1.2.1 Les tests subjectifs :

a. Tests réalisables entre 0 et 6 mois

a.1. Dépistage néonatal :

Le dépistage néonatal de surdité faisait, jusqu'à peu, appel en première intention au babymètre de Veit et Bizarguet. Ce test de dépistage mis en place à partir de 1968, permet au praticien de rechercher des réponses sensori-motrices liées aux réflexes archaïques présents à cette période de la vie [18].

Cet appareil portatif ou babymètre peut fournir un bruit blanc ou filtré, c'est à-dire composé en trois bandes : graves (<500 Hz), médiums (entre 1000 et 2000 Hz) et aiguës (>2000 Hz). Ce son est envoyé à différentes intensités possibles: 70 à 100 dB [18]. Le hautparleur est approché à 5 cm de l'oreille du nouveau-né. [19,20]

Les différentes réponses qui peuvent être recueillies correspondent à des réactions d'alerte, des réactions posturales ou comportementales, des modifications des fonctions autonomes. Ces réactions observées ne sont pas spécifiques, ce sont des

réponses neurologiques globales du bébé (réflexe de MORO ; réflexe cochléo-palpébral ; réactions comportementales.....)
Actuellement le dépistage néonatal se fait grâce aux potentiels évoqués auditifs.

a.2. Jouets sonores et stimulation vocale :

L'acquisition du réflexe d'orientation investigation (ROI) survient vers l'âge de 4-5 mois de vie chez l'enfant né à terme ; il se recherche avec des jouets sonores calibres en intensité et en gamme fréquentielle, par une émission vocale sans vibration laryngée, uniquement par participation des structures buccales, et à condition de cacher les mouvements des lèvres. On recherche une orientation de l'enfant vers la source sonore ou une réaction témoignant de la perception de l'émission vocale [21,22 ; 30].

b. Tests réalisables de 6 à 24 mois :

b.1. Audiométrie vocale :

Il doit être vérifié que l'enfant s'oriente à la voix chuchotée à 40 cm, main devant la bouche [22, 30].

À 9 mois, l'enfant entendant normalement réagit à son prénom. Il doit être vérifié qu'il s'oriente à l'appel de son prénom [20,22]. En gardant à l'esprit que son langage découle de sa perception [20].

Appel du prénom : L'enfant est assis sur les genoux d'un adulte qu'il connaît, on lui confie des jouets non sonores de son âge. Lorsqu'il est occupé à jouer, son prénom est émis à 2 mètres à forte intensité.

L'enfant réagit par un mouvement de « réflexe-investigation » (ROI).

Ensuite, alors qu'il est de nouveau absorbé par ses jouets, on recommence l'épreuve à une intensité moindre.

Il faut prendre garde à ce que l'examineur masque sa bouche.

La voix chuchotée au méat a une intensité de l'ordre de 55 dB. À 40 cm, elle est de l'ordre de 30 dB, et à 120 cm de 20 dB. La voix normale à une intensité de 60 dB à 1 m. Ce test est valable dès neuf mois.

On peut utiliser aussi des sons significatifs pour l'enfant : cris d'animaux, bruits d'objets à intensité variable. L'examen se poursuit avec les jouets sonores. [23].

Test à la voix (ROI) : On utilise des stimuli vocaux en tenant compte de la réceptivité de l'enfant, c'est-à-dire en utilisant des sons que l'enfant connaît et auxquels il est habitué : voyelles "ou-ou-ou" [24].

D'autres stimuli familiers à l'enfant sont également utilisés : hochet, bruit de cuillère heurtant doucement la timbale, clochette, froissement de papier [24].

Tous les stimuli sont émis à 50 cm, l'enfant étant sur les genoux de sa mère et son attention fixée par un jouet mis à sa disposition sur la table.

Dans ces conditions, l'enfant réagissant normalement tourne la tête vers le bruit, à l'horizontale à 6 mois, en bas à 9 mois, en haut à 12 mois. A l'âge de 2 ans, on teste sa compréhension pour des ordres simples [20].

- b.2. Jouets sonores :

A partir de 6 mois : les jouets de Moatti [24,25] :

Moatti a mis au point un matériel simple, il s'agit de quatre cylindres émettant lorsqu'on les retourne, des bruits imitant des cris d'animaux (vache, mouton, chat, oiseau), et répondant à des caractéristiques acoustiques bien précises.

Pour qu'un dépistage puisse être réalisé en utilisant des méthodes comportementales, il faut que l'enfant ait acquis un degré suffisant de maturation fonctionnelle cérébrale. Ainsi, il n'est pas possible de l'envisager avant l'âge de 6 à 9 mois habituellement. Pouvoir le réaliser chez un enfant présentant une atteinte psychomotrice est difficilement concevable [24, 30].

- b.3. Réflexe d'orientation conditionné (ROC) :

Parmi les techniques comportementales on peut réaliser une audiométrie conditionnée comportementale avec renforcement visuel (Visual Reinforcement Audiometry), VRA ou ROC.

Principe : l'enfant est assis sur les genoux de sa mère, à 80 cm d'un petit meuble comportant aux deux extrémités deux haut-parleurs séparés par une distance de 1 mètre environ.

Sous chaque haut-parleur est placé un petit théâtre ou écran pouvant s'illuminer. Un stimulus auditif (émis en champ libre par l'un ou l'autre haut-parleur) puis un stimulus visuel (éclairage de l'écran) sont présentés du même côté avec un décalage quelques secondes.

Au bout de quelques présentations, le son seul est présenté et l'enfant conditionné, se tourne vers le côté d'où vient le signal sonore pour voir apparaître la lumière ou l'image qui avait accompagné le son jusque-là. Il est important alors de récompenser cette recherche de la source sonore en la renforçant par la stimulation visuelle, d'où l'appellation américaine: Visual Reinforcement Audiometry (VRA) [26 ; 30].

Le VRA, présente un certain nombre de limites. Il n'offre pas la possibilité:

- d'évaluer une conduction osseuse, épreuve clé du diagnostic,
- de préciser la nature de l'atteinte auditive : surdité de transmission? De perception ? Mixte ?
- d'obtenir les seuils de chaque oreille séparément,
- de délivrer des stimulations supérieures à 90/100.

C. Tests réalisables de 2 à 5 ans :

C .1. La désignation d'images à voix chuchotée :

A partir de 2 ans, différentes images représentant des objets usuels ou connus de l'enfant sont placées devant lui. L'examineur lui demande à voix chuchotée puis éventuellement à voix plus forte de lui désigner une image. En général, les enfants coopèrent bien à ce test ce qui permet d'apprécier rapidement le seuil de l'audition de la voix. Parfois ils désignent plus facilement les objets réels ou certaines parties du corps ou de leur habillement [20 ; 27 ,30].

C.2. Test audiométrique au train électrique (train show), à partir de 3 ans :

Le « peep show box » repose sur le conditionnement de l'enfant à appuyer sur un interrupteur, en réponse à un stimulus auditif, pour faire avancer des diapositives, un film vidéo ou un train électrique (train show).

A partir de 3 ou 4 ans, l'examen peut être réalisé avec un casque (examen de la conduction aérienne) ou un vibreur (examen de la conduction osseuse), et permet de tester chaque oreille séparément. [30]

c.3. Test de perception de phonèmes :

A partir de 3 ou 4 ans, on peut tester en audiométrie vocale la perception des phonèmes de la langue (liste de Lafon) ou la compréhension de mots (liste de Boorsma).

d. Tests après 5 ans

L'audiométrie retrouve les mêmes caractéristiques que chez l'adulte [21].

2.4.1.2.2. Méthodes objectives

Les trois tests objectifs décrits dans la littérature comme les mieux adaptés au dépistage de la surdité sont les potentiels évoqués auditifs (PEA) précoces du tronc cérébral, les otoémissions acoustiques provoquées (OEAP) et Auditory Steady-State Response (ASSR).

Les méthodes objectives et subjectives sont complémentaires.

a. Les otoémissions acoustiques (OEA) provoquées :

Les otoémissions sont des vibrations acoustiques émises par la cochlée en réponse à une stimulation acoustique brève. Elles sont enregistrées, 7 à 8 millisecondes après la stimulation, au moyen d'un microphone placé dans le CAE [Figure 20]

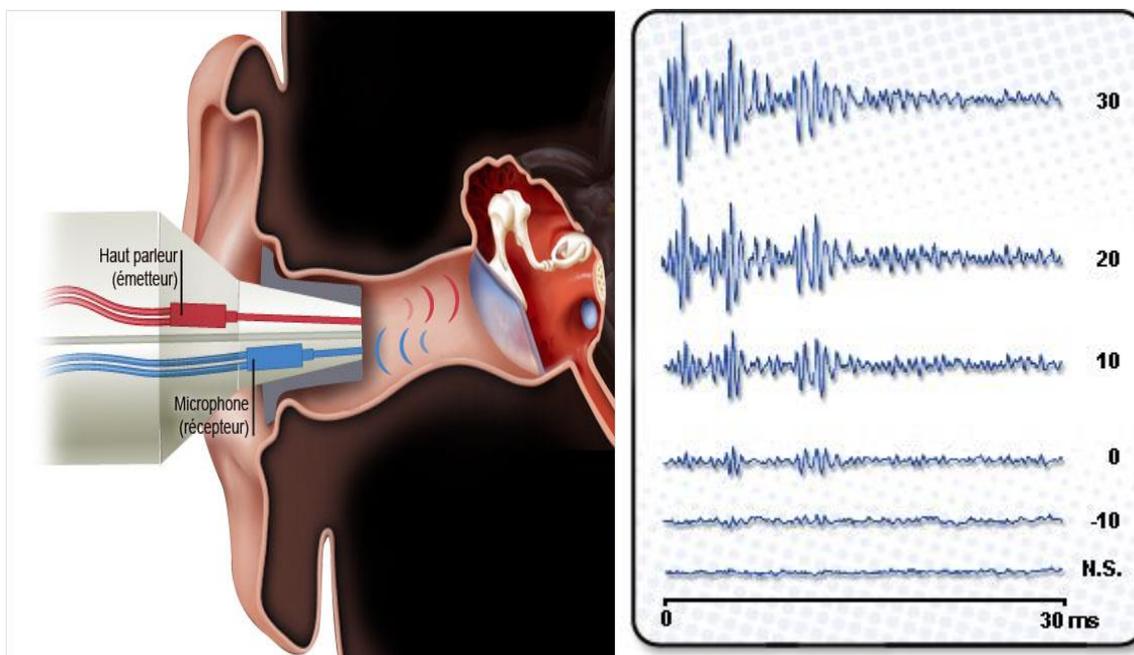


Figure 20. Principe et exemple de tracé d'otoémissions provoquées [27].

Lorsqu'elles sont présentes, on peut conclure à un fonctionnement normal du système auditif périphérique depuis le tympan jusqu'à la cochlée [20].

Elles constituent la méthode de référence pour le dépistage néonatal de la surdité [26]. L'enregistrement peut être altéré par l'agitation et par des bruits parasites (déglutition, succion, bruit nasal, bruit ambiant).

Une mauvaise position de la sonde dans le CAE peut générer des « faux négatifs ».

Les PEA de la cochlée et du tronc cérébral : sont composés de sept ondes dont les cinq premières sont reproductibles. Leur numérotation provient de la dénomination de Jewett :

- le nerf auditif ipsi-latéral pour l'onde I ;
- le noyau cochléaire ipsi-latéral pour l'onde II, F ;
- le ou les deux complexes olivaires pour l'onde III ;
- le ou les deux noyaux du lémnisque latéral pour l'onde IV ;
- et le colliculus inférieur controlatéral pour l'onde V.

Réponses en fonction de l'intensité : la réponse normale comporte au moins les ondes I, III, V aux fortes intensités (80-90 dB). Seule l'onde V est retrouvée pour des faibles intensités de stimulation ;

Amplitude des ondes I, III, V ;

Latence des ondes I, III, V ainsi que l'intervalle I-III et I-V.

Les objectifs des PEA chez l'enfant :

- Estimer le seuil auditif objectif sur les fréquences 2000 et 4000 Hz
- Rechercher un retard de maturation de la voie auditive
- Localiser la source d'un déficit auditif : atteinte de transmission, de perception endo ou rétro cochléaire.

Cependant cet examen a ses limites et ses inconvénients :

L'audition n'est testée qu'entre 2000 et 4000 Hz. Le profil de la courbe audiométrique n'est donc pas évalué complètement ;

Un retard de maturation des voies auditives peut gêner l'interprétation des résultats [30]

Une anesthésie générale chez l'enfant peut être requise.

En conclusion, les PEA sont indispensables pour évaluer les seuils auditifs, mais ils ne remplacent aucunement l'audiométrie subjective.

Avantages : les PEAA peuvent être effectués dès le premier jour de vie. Cela permet, même en cas de sortie précoce, d'organiser un second test de l'enfant avant la sortie de maternité. Ils ont également l'avantage de tester l'ensemble des voies auditives de la cochlée jusqu'au tronc cérébral. Ils engendrent moins de risques de faux négatifs que les OEAP. En effet, ils dépistent les neuropathies auditives qui représentent 3,5 % des surdités congénitales et 1 % des enfants hospitalisés en soins intensifs [121].

Inconvénients : cependant, la durée d'examen est plus longue que pour les OEAP, des conditions strictes d'enregistrement sont nécessaires, et cette méthode représente un investissement supérieur. On note tout de même que, la population des enfants à re-tester étant inférieure à celle des OEA, le coût supérieur des PEAA en est amorti

c. ASSR :

Auditory Steady-State Response (ASSR) signifie approximativement « PEA en régime stationnaire ». C'est une méthode relativement récente, du début des années 2000.

Dérivée des PEA, qui consistent à faire apparaître au sein de l'activité électroencéphalographique une composante de fréquence déterminée, grâce à une stimulation auditive par un son pur audible, qui est modulé à cette même fréquence, soit entre 40 et 100 Hz.

L'activité ASSR suscitée par de basses fréquences, vers 40 Hz, disparaît pendant le sommeil, alors qu'elle se maintient à des fréquences plus élevées, de 80 à 100 Hz, ce qui suggère une origine plus basse au niveau des voies auditives. De plus, l'organe auditif périphérique intervient, puisqu'il est nécessaire que le son stimulant soit entendu afin d'obtenir une réponse.

Le matériel nécessaire a pour origine celui utilisé en PEA. L'appareil délivre un stimulus sonore continu, sinusoïdal, aux différentes fréquences et intensités : cela se nomme la « porteuse », qui sera entendue, modulée en fréquence et/ou en amplitude entre 40 et 100 Hz.

La réponse EEG est reçue par des électrodes de surface, puis traduite dans le domaine des fréquences.

L'existence d'une réponse ASSR est déterminée par calcul. On obtient le seuil ASSR qui, à une fréquence audible donnée, constitue la plus petite intensité du stimulus permettant d'obtenir une réponse ASSR.

Grâce à la définition de ces valeurs-seuils, on acquiert des résultats plus précis, comme avec les PEA.

Avantages : les ASSR estiment les seuils auditifs de manière objective à toutes les fréquences, même dans les médiums-graves qui restent inaccessibles aux PEA classiques. Cet examen permet donc de compléter les données du PEA.

Inconvénients : sa durée, plus de 30 à 45 minutes pour un test complet. Une fiabilité douteuse pour les pertes auditives faibles et les auditions normales entraînant des faux positifs, et des faux négatifs dans le cas contraire.

Bien que ne requérant ni réaction subjective de la part du patient, ni une quelconque action subjective du spécialiste, la subjectivité intervient tout de même dans ce test. En effet, le signal recherché étant très faible, les résultats mesurés, subtils, ne peuvent être expliqués

d. Autres

- **Test au promontoire** (ou électrocochléographie) : C'est l'enregistrement des potentiels cochléaires grâce à une électrode placée sur le promontoire par voie trans-tympanique. L'électrode est placée sous anesthésie générale chez l'enfant et après anesthésie locale chez l'adulte.

En préopératoire, le test au promontoire combiné à l'enregistrement des PEA précoces permet de vérifier l'excitabilité du nerf cochléaire, de sélectionner l'oreille à implanter s'il n'y a pas d'autres critères de choix.

Ce test a également un certain intérêt pour apprécier l'effet de « masque » de la stimulation électrique sur des acouphènes associés à la surdité. Les seuils des réponses et surtout la dynamique de leur amplitude en fonction de l'intensité de stimulation sont corrélés aux nombres de neurones résiduels.

Plus les réponses sont amples, plus le nombre de fibres auditives cochléaires résiduelles est théoriquement important, l'oreille sélectionnée pour l'implantation, est celle qui montre les plus amples réponses à forte intensité, et la dynamique la plus large.

- Certains préfèrent placer l'électrode sur la fenêtre ronde, à l'aide d'un lambeau tympano-méatal :

L'impédancemétrie : son intérêt est de rechercher une pathologie associée de l'oreille moyenne qui mérite d'être traitée avant l'implantation cochléaire, et peut avoir une valeur dans l'orientation du diagnostic étiologique

On analyse l'aspect des tympanogrammes avec le réflexe stapédien.

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

2.4.2 Malformations cochléo-vestibulaires et classifications

2.4.2.1 Malformations labyrinthiques :

Les malformations de la cochlée ont été classées par Jackler et al. (5) en fonction du stade d'arrêt du développement embryologique, en le corrélant à l'imagerie (fig. 37).

Le labyrinthe peut être absent ou malformé : vestibule dilaté, cochlée malformée avec vésicule unique ou tour de spire absent, segmentation incomplète, canaux semi-circulaires (CSC) dilatés ou orientés anormalement, dilatation de l'aqueduc du vestibule ou du fond du MAI.

- Le non-développement de la capsule otique définit le syndrome de Michel : absence de labyrinthe osseux et membraneux associée à une paroi interne de l'oreille moyenne anormalement plate par absence des reliefs des fenêtres ronde et ovale et du labyrinthe postérieur et à un MAI absent. L'anomalie de la paroi interne le différencie des labyrinthites calcifiantes où la paroi interne est normalement formée (figure 22).

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

- Les cochlées avec segmentation anormale et atteinte du labyrinthe postérieur à type d'hypoplasie des CSC ou du vestibule sont des malformations survenant entre le 42^e et le 70^e jour. Le trajet du facial peut être anormal, antéro-interne, avec une deuxième portion sur la partie latérale de la caisse.

- La dilatation du sac et du canal endolymphatique est une malformation tardive survenant après le 70^e jour, définie par une dilatation du canal supérieure à 1,5 mm. L'aqueduc du vestibule est considéré comme pathologique quand son diamètre est supérieur à celui du canal semi-circulaire adjacent. Cette atteinte, bilatérale dans plus de la moitié des cas, associe une surdité de perception
À un vertige dans un tiers des cas. Sa découverte se fait dans plus de la moitié des cas chez l'adulte.

- La dilatation du CSC latéral est l'anomalie la plus fréquente, car c'est la dernière structure à se former embryologiquement. Elle est isolée ou associée à une dilatation du vestibule.

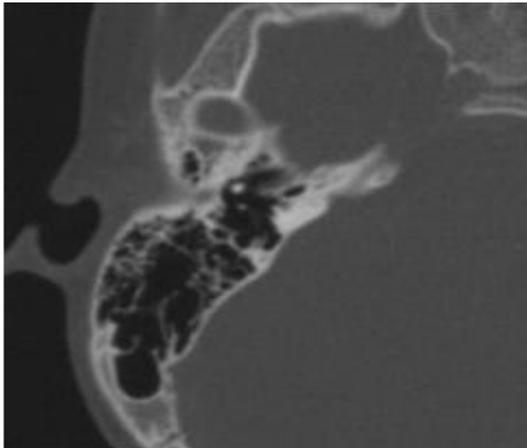


Figure 22 : Aplasie de Michel

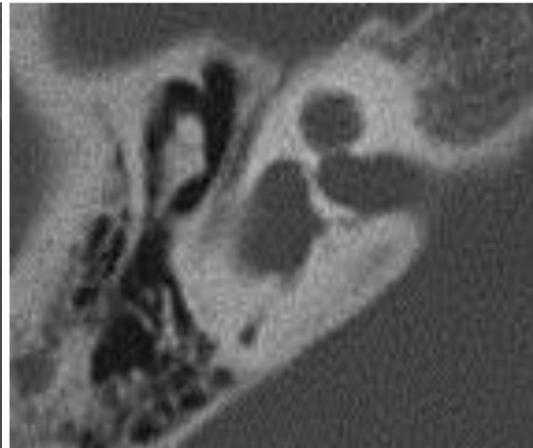


figure 23 : Hypoplasie cochléaire.

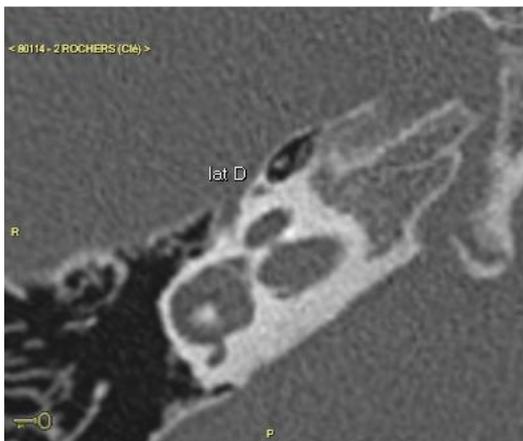


Figure 23 : dilatation du CSC latéral

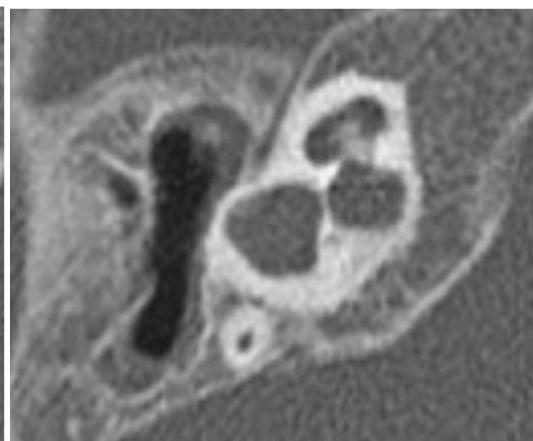


figure 24 : agénésie du CSC latéral

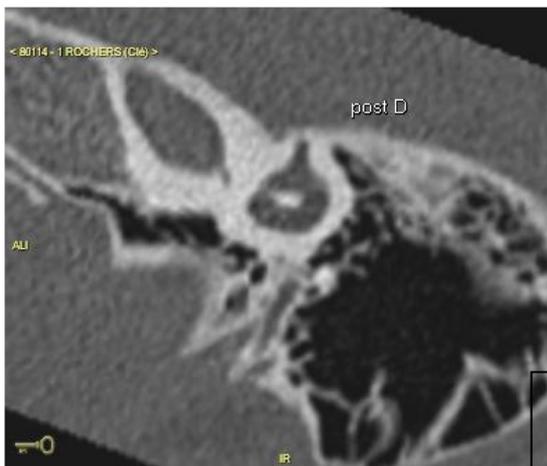


Figure 25 : hypoplasie du CSC post.

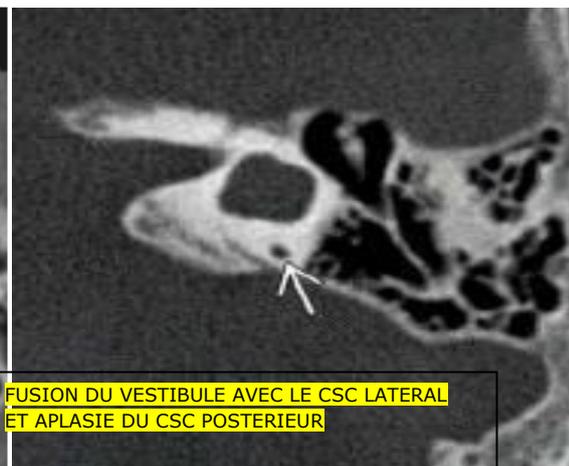


Figure 26 : vestibule communiquant avec le canal externe

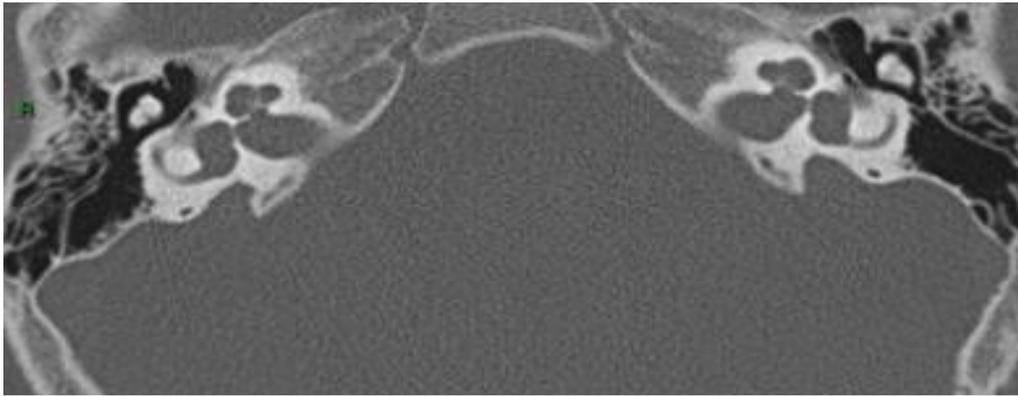


Figure 27 : dilatation des aqueducs du vestibule et hypoplasie du modiolus

Classification des malformations de l'oreille interne [5]

I. Malformations limited to the membranous labyrinth

A. Complete membranous labyrinthine dysplasia (Siebenmann-Bing)

B. Limited membranous labyrinthine dysplasia

1. Cochleo-saccular dysplasia (Scheibe)

2. Cochlear basal turn dysplasia (Alexander)

II. Malformations of the osseous and membranous labyrinth

A. Complete labyrinthine aplasia (Michel)

B. Cochlear anomalies

1. Cochlear aplasia

2. Cochlear hypoplasia

3. Incomplete partition (Mondini)

4. Common cavity

C. Labyrinthine anomalies

1. Semicircular canal dysplasia

2. Semicircular canal aplasia

D. Aqueductal anomalies

1. Enlargement of the vestibular aqueduct

2. Enlargement of the cochlear aqueduct

E. Internal auditory canal abnormalities

1. Narrow internal auditory canal

2. Wide internal auditory canal.

Cette classification publiée en 1987, repose sur la tomographie et le scanner.

Lemmerling et al. (14) ont montré en 1997 qu'en fait, la dilatation de l'aqueduc du vestibule, malformation labyrinthique postérieure « isolée » dite la plus fréquente. est en fait très rarement isolée. mais s'accompagne le plus souvent d'une hypoplasie du

modiolus visible en TDM. Ceci a été confirmé en IRM, par l'étude de Davidson et al. (12) qui retrouve une anomalie cochléaire associée dans plus de 76 % des cas de dilatation de l'aqueduc du vestibule, cette anomalie pouvant être une hypoplasie ou absence du modiolus, une asymétrie de taille des rampes vestibulaire et tympanique. ou un enroulement incomplet.

Le scanner permet la visualisation et l'analyse de l'ensemble du labyrinthe osseux, par contre. Seule l'IRM montrera l'asymétrie des rampes cochléaires. Et le volume réel du sac endolymphatique dont seule la partie intra-osseuse (aqueduc du vestibule) est visible au scanner

En 2002, Sennaroglu et al.

Proposa une nouvelle classification basée sur le scanner.

On y distingue, avec un degré de dysplasie allant decrescendo,

- Les aplasies de Michel,
- Les aplasies cochléaires,
- Les cavités communes,
- Les partitions incomplètes de type 1 (malformation cochléo-vestibulaire kystique).
- Les hypoplasies cochléaires,
- Les partitions incomplètes de type 2 (Mondini princeps)
- Les partitions incomplètes de type 3.

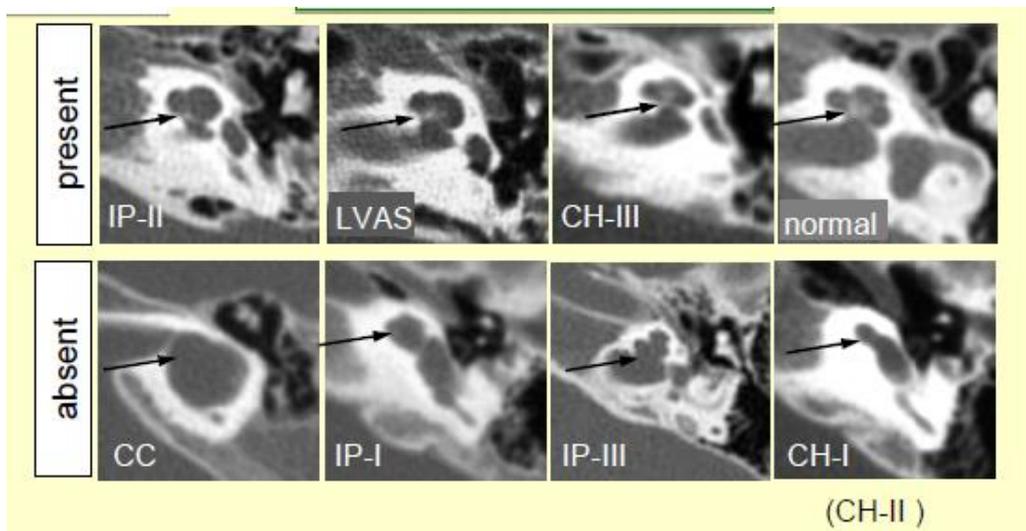


Figure29 : qui montre les situations de présence ou d'absence de Modiolus.

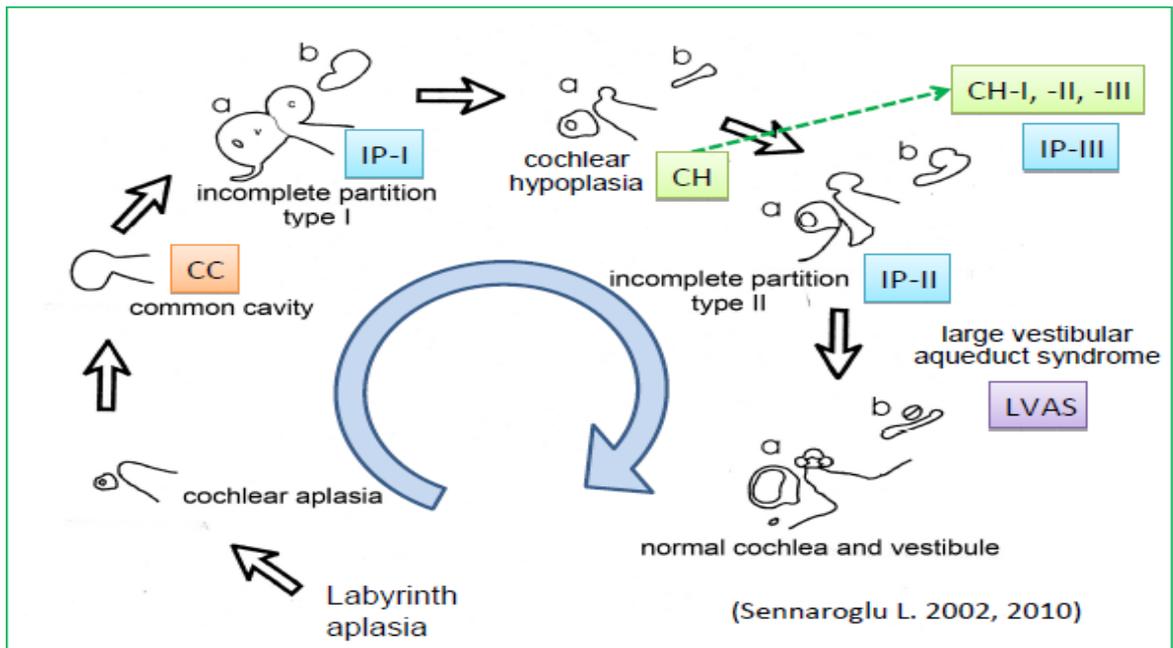


Figure 30 : classification des malformations de l'OI

Trois de partitions incomplètes sont ainsi décrits:

- type 1 : cochlée sans modiolus ni aire cribriforme, à l'origine de son aspect kystique avec dilatation kystique du vestibule (= malformation cochléo-vestibulaire kystique), sans dilatation associée de son aqueduc ;
- type 2 (*plus* tardive dans l'embryogenèse): ou Mondini princeps. consiste e, une cochlée avec 1,5 tours (confusion en un apex kystique du tour moyen et apical), dilatation du vestibule et de son aqueduc.
- type 3 : cochlée directement en continuité avec le conduit auditif interne, modiolus absent , septas présents.

ILLUSTRATIONS DES MALFORMATIONS :

Anomalies congénitales

Identifiables en TDM et en IRM, elles peuvent être isolées ou associées à un syndrome poly-malformatif. Leur découverte est parfois tardive chez l'adulte, devant une surdité, l'aggravation d'une surdité de l'enfance ou un vertige.

L'IRM met en évidence la plupart de ces malformations si les séquences utilisées sont en haute résolution et en coupes fines (1 à 0,6 mm). En pondération T2, l'IRM permet d'illustrer certaines malformations ignorées par la TDM comme une hypoplasie ou une aplasie d'une branche nerveuse du paquet acoustico-vestibulaire (coupes sagittales), ou une discontinuité de la lame spirale. Le diagnostic des malformations de l'oreille interne repose sur la mise en évidence d'un segment labyrinthique,

hypoplasique ou dilaté. Les principales malformations de l'oreille interne analysables en imagerie sont :

- les dilations de l'aqueduc du vestibule. Le diagnostic d'une dilatation de l'aqueduc du vestibule repose sur son augmentation de diamètre, le plus souvent supérieur à 2 mm. En cas de doute, la comparaison du diamètre de l'aqueduc du vestibule par rapport à celui du canal semi-circulaire postérieur de référence permet le diagnostic. En coupe axiale, l'aqueduc du vestibule élargi a une forme évasée, triangulaire, s'ouvrant dans le vestibule en regard de la branche interne du canal semi-circulaire postérieur. Seule l'IRM identifie un sac endolymphatique dilaté faisant saillie dans les espaces sous-arachnoïdiens et les dilations avec modification de signal du liquide.

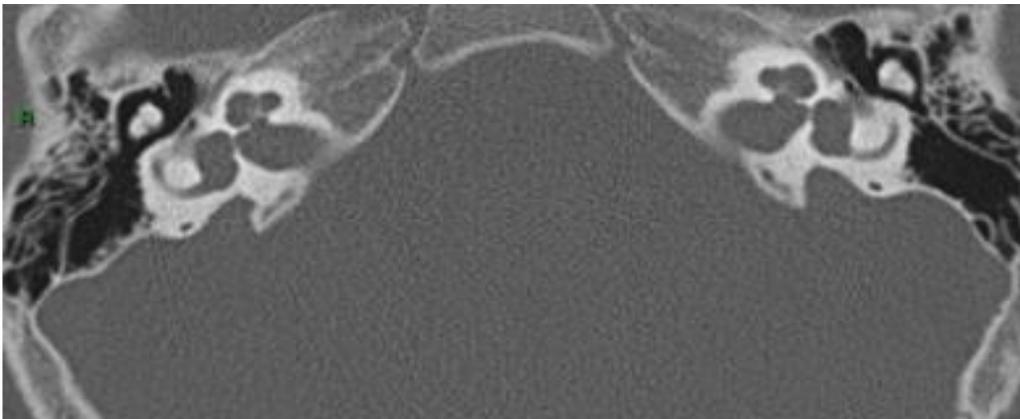


figure30 : TDM dilatation de l'aqueduc+hypoplasie du modiolus.

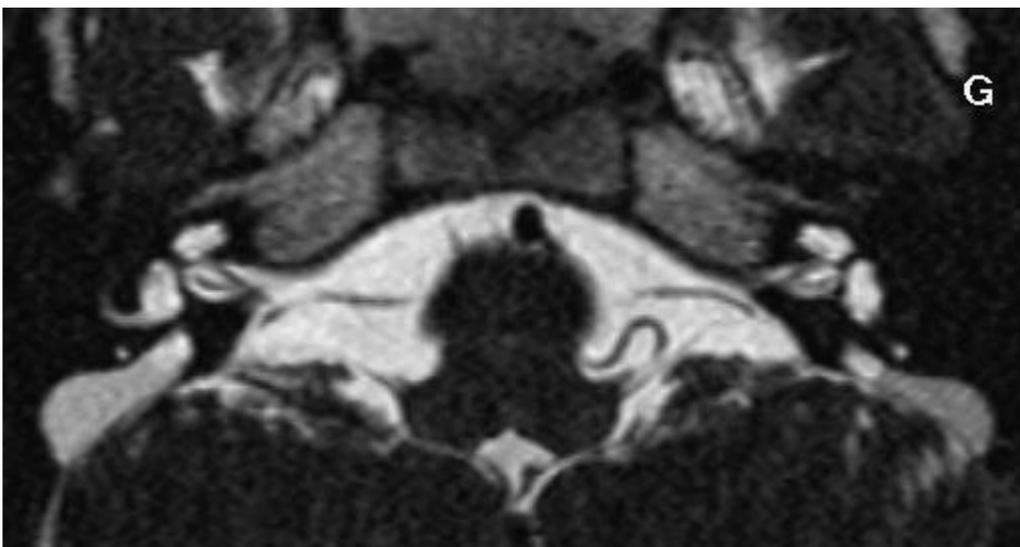


Figure31 : IRM dilatation de l'aqueduc+hypoplasie du modiolus

Ces formes seraient plus graves, témoignant de variations pressionnelles du liquide endolympatique Cette anomalie peut être associée à une atteinte complexe du labyrinthe postérieur, dilatation segmentaire ou cavité unique ;

Pathologie des canaux semi-circulaires un (des) canal (aux) semi-circulaire(s) absent(s), court(s), dilaté(s) ou sténosée(s). La plus fréquente de ces malformations est la dysplasie du canal semi-circulaire latéral qui consiste en un canal semi-circulaire court et large, associé à un vestibule large figure32 ;



Figure 32 : dilatation du CSC Latéral+ large vestibule



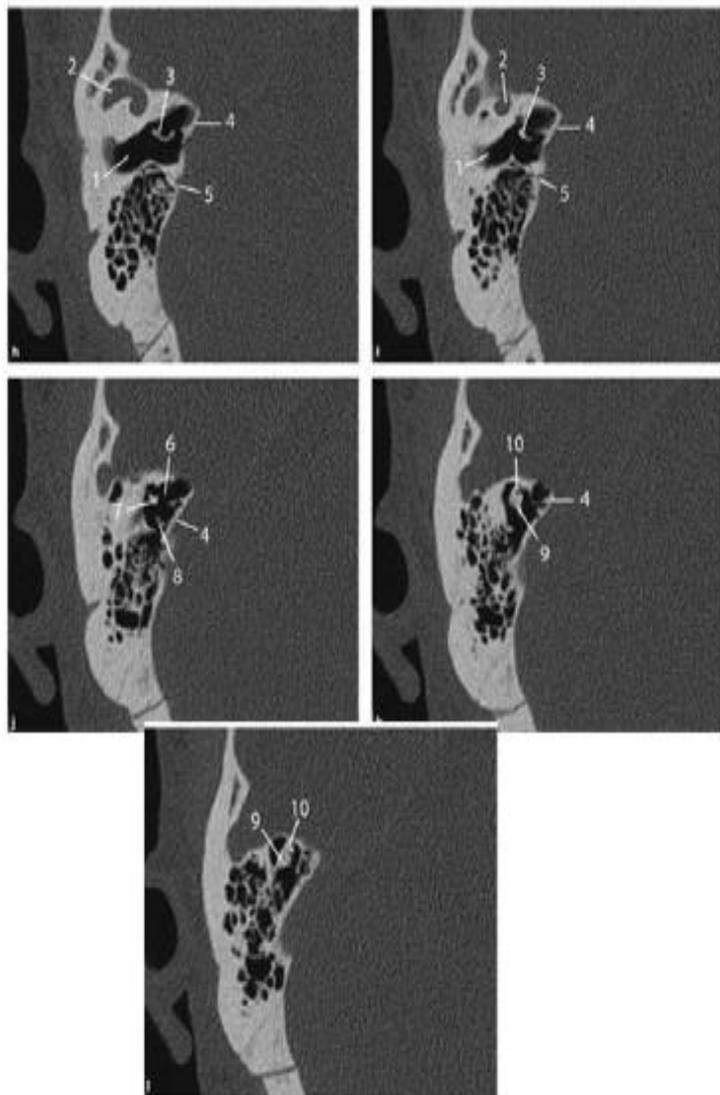
Figure33 Iconographie personnelle A.I. 5ans : agénésie du CSC latéral

Aplasia totale de la cochlée et du vestibule : Michel

Il s'agit d'une affection exceptionnelle singularisée par l'absence totale du labyrinthe par arrêt de développement de l'oreille interne avant le 25ème jour d'organogenèse

Syndrome de Michel:
Agénésie des labyrinthes
et des conduits auditifs
internes

1. CAI
2. Veine squameuse antérieure
3. Manche marteau déformé
4. Aplasia de l'apex pétreux et de l'OI
5. Trajet aberrant du facial
6. Hypoplasie de l'OM
7. Col malléaire
8. Articulation incudostapédienne
9. Corps enclume
10. Tête marteau

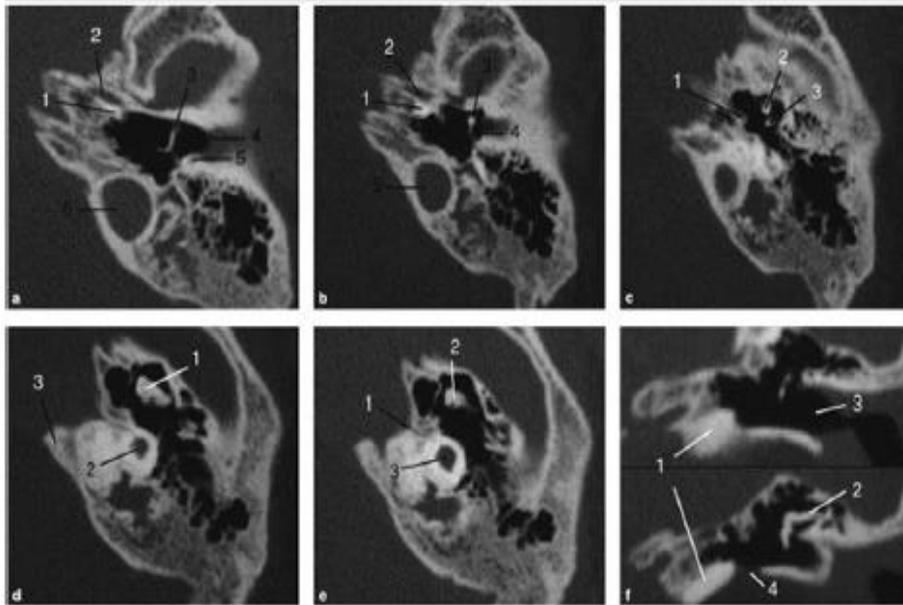


Imagerie de l'oreille et de l'os temporal - Volume 5 : Pédiatrie Par VEILLON Francis

Aplasia de la cochlée

Aplasia cochléaire

Imagerie de l'oreille et de l'os temporal - Volume 5 : Pédiatrie Par VEILLON Francis



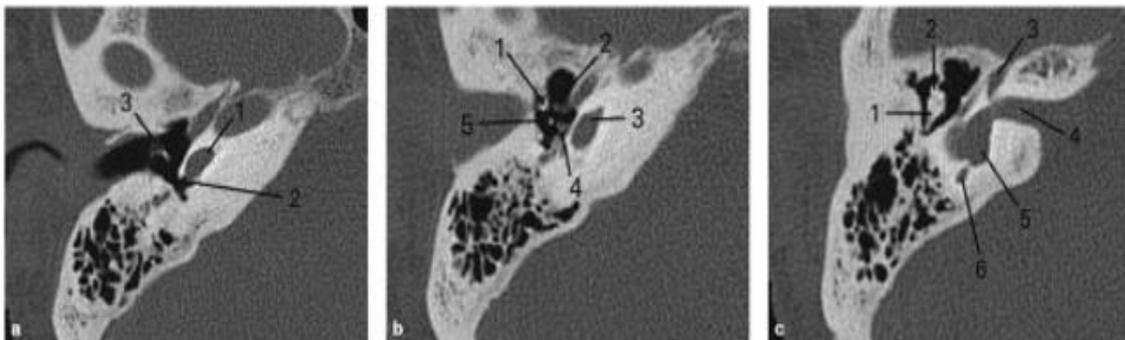
- a-(1) Absence de cochlée (2) Canal carotidien hypoplasique(3) Manche marteau déformé (4) Raccourcissement du CAE (5) Hypoplasie de la portion mastoïdienne du nerf facial (6) Foramen jugulaire
b- (1) Absence de cochlée (2) Canal carotidien hypoplasique (3) Col du marteau (4) Hypoplasie de la longue apophyse de l'enclume(5) Foramen jugulaire
c- (1) Muscle tenseur du marteau(2) Col du marteau (3) Hypoplasie de la longue apophyse de l'enclume
d- (1) Latéralisation de l'articulation incudomalléaire (2) Vésicule vestibulaire postérieure(3) hypoplasie de l'apex pétreux
e- précédente (1) Absence de nerf facial intrapétreux (2) Latéralisation du bloc incudomalléaire (3) Vésicule vestibulaire postérieure
f- (1) Absence complète de cochlée et de fenêtre ronde(2) Latéralisation du bloc incudomaléaire (3) Aspect court du CAE(4) Foramen de Huschke

Imagerie de l'oreille et de l'os temporal - Volume 5 : Pédiatrie Par VEILLON Francis

Hypoplasie cochléaire

Forme intermédiaire entre l'absence de cochlée et dysplasie cochléo vestibulaire type Mondini, La cochlée est de petite taille au fond du méat acoustique interne
Le tour basal est insuffisamment développé ce qui l'a différencie avec les dysplasies de cochlée où le premier tour de cochlée est généralement normal
Le vestibule et les canaux semi circulaires sont normaux ou malformés

Hypoplasie cochléaire



Imagerie de l'oreille et de l'os temporal - Volume 5 : Pédiatrie Par VEILLON Francis

- a- (1) Malformation cochléaire sous la forme d'une vésicule cochléaire (2) fenêtre ronde sténosée de taille à la limite inférieure de la normale (3) manche du marteau
- b - (1) col du marteau (2) tendon du muscle tenseur du marteau (3) dilatation du vestibule (4) étrier dysplasique (5) processus lenticulaire de la longue apophyse de l'enclume
- c - (1) corps de l'enclume (2) marteau (3) deuxième portion du canal facial (4) CAI (5) dilatation et fusion du vestibule et du canal semi circulaire latéral dilaté (6) dilatation du canal semi circulaire postérieur

Malformation de Mondini

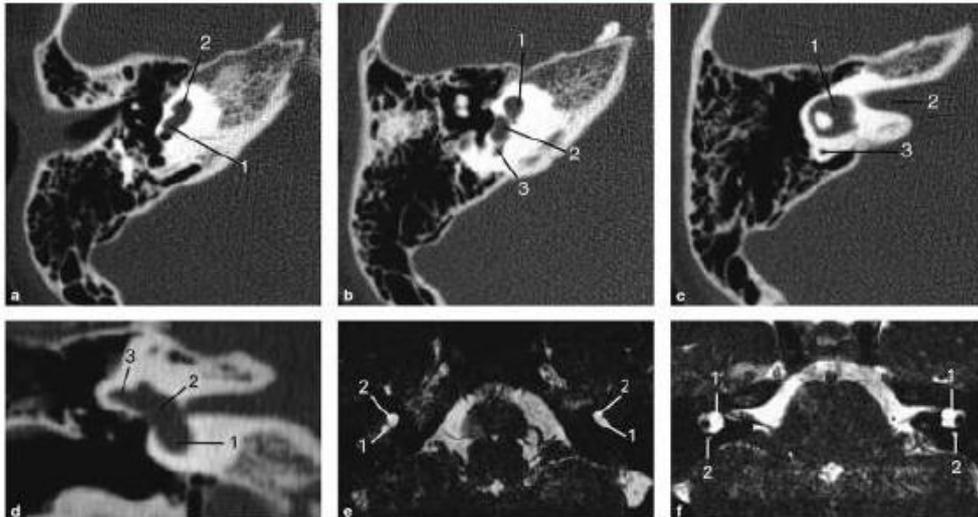
- **Définition :** Cette malformation de l'oreille interne a été décrite pour la première fois par Carlo Mondini à la fin du XVII^e siècle (1791) à propos d'un cas (dans un contexte de méningite) de cochlée ne comprenant qu'un tour et demi de spire, dépourvue de lame spirale formant une rampe tympano vestibulaire commune, avec un tour basal normal et un apex kystique, associée à un vestibule élargi, des canaux semi circulaires normaux, une dilatation de l'aqueduc du vestibule. Cette forme de dysplasie est la plus fréquente et la moins sévère des malformations cochléaires radiologiquement décelables
- **Génétique:** la malformation de Mondini peut être uni ou bilatérale, spontanée ou héréditaire, dans le cadre d'une transmission dominante ou récessive. Schukmecht a rapporté son association à d'autres malformations: les syndromes de Klippel-Feil, de Pendred, de Di Georges ou les trisomies 13,18 et 21
- **Histologie:** Le développement de l'organe de Corti et de ses éléments neurosensoriels peut être normal ou complètement désorganisé. Le plus souvent, la strie vasculaire est normale, mais peut apparaître atrophiée ou kystique. Cette atteinte membraneuse de degré variable rend compte des différences d'audition chez des patients qui ont des malformations apparemment voisines du point de vue radiologique

L'intégrité du tour basal permet fréquemment une préservation de l'audition pour les hautes fréquences à surdité de perception endocochléaire de la malformation de Mondini est congénitale mais d'aggravation progressive, parfois accentuée par un traumatisme ou une infection. Cette lente altération serait en rapport avec la perturbation de la dynamique du liquide endolymphatique.

Ce terme regroupe diverses malformations du labyrinthe osseux. Sa première description associe une cochlée anormale avec seulement 1,5 tour de spire, un large aqueduc vestibulaire et une dilatation du sac endolymphatique.

Selon la classification de Jackler [5], la malformation de Mondini résulterait d'un arrêt de l'organogénèse de l'oreille interne à la 7^e semaine de gestation. Seul le tour basal est formé, ce qui explique que la surdité ne concerne pas les fréquences aiguës.

Malformation de Mondini



Imagerie de l'oreille et de l'os temporal - Volume 5 : Pédiatrie Par VEILLON Francis

- a - (1) dilatation du tour basal de la cochlée (2) aspect vésiculaire du tour apical
- b - (1) dilatation vésiculaire de la cochlée (2) dilatation du vestibule (3) ampoule du canal semi circulaire postérieur
- c - (1) Dilatation du vestibule et de la partie médiale du CSCL (2) CAI (3) CSCP
- d - (1) cochlée vestibulaire (2) dilatation du vestibule (3) dilatation et déformation du CSCL
- e - (1) dilatation du tour basal de la cochlée de chaque côté (2) apex cochléaire vésiculaire
- f - (1) Dilatation et déformation vestibulaire bilatérale (2) Déformation et réduction de calibre des CSCPs



Figure 34 : iconographie personnelle, chez le même enfant on retrouve : Aplasie de Michel a droite associée a une hypoplasie cochléaire a gauche

2.4.2.2. Malformations du CAI et du canal pour le nerf cochléaire

Un MAI étroit (inférieur à 3 mm d'après K. Marsot-Dupuch et al.) au scanner est souvent le témoin d'une hypoplasie du nerf cochléaire. Mais parfois le MAI a un diamètre normal, et c'est seulement l'analyse soigneuse du canal pour le nerf cochléaire à la base de la cochlée, qui va permettre de suspecter une agénésie ou hypoplasie du nerf, qui constitue une contre-indication à une implantation. L'IRM en haute résolution en pondération T2 permet de visualiser directement le nerf dans le MAI et d'apprécier son diamètre par des coupes perpendiculaires à l'axe du conduit. Un MAI élargi peut se voir de manière isolée, mais il est nécessaire de recourir à l'IRM pour éliminer un processus expansif.

Aspects particuliers orientant le diagnostic étiologique

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

Dans les surdités non syndromiques, l'imagerie est le plus souvent normale (mutations de la connexine 26) ou aspécifique. Quelques aspects sont évocateurs et peuvent orienter le bilan génétique. Par exemple, une dilatation de l'aqueduc du vestibule ou une malformation de type Mondini « vraie » orientent fortement le bilan génétique vers une recherche de mutation du gène PDS, qui serait retrouvée dans environ 75 % des cas (syndrome de Pendred (surdité Neurosensorielle associée à un goitre et à un trouble de l'hormonogénèse thyroïdienne) ou surdité isolée sans atteinte thyroïdienne).

Certaines surdités liées à l'X (DFN3) ont un aspect caractéristique : un MAI large, « en amphore », à base déhiscente, communiquant largement avec la cochlée dysplasique (oreille geysier), un canal facial large et antérieur

Le contrôle TDM postopératoire permet de s'assurer de la situation strictement intra cochléaire de l'implant, qui ne s'est pas engagé dans le MAI

Dans les surdités syndromiques, l'imagerie est souvent un élément d'orientation non négligeable.

Une agénésie des canaux semi-circulaires et une hypoplasie du vestibule sont quasiment exclusivement retrouvées dans l'association CHARGE (Coloboma, Heart disease, choanal Atresia, Retardal development, Genital hypoplasia, Ear abnormalities). Il peut s'y associer des anomalies de la cochlée (vésicule unique,

enroulement incomplet) ainsi que de l'oreille moyenne (agénésie de la fenêtre ovale, procidence du facial) et externe, mais elles n'ont pas la spécificité de l'agénésie des canaux semi-circulaires. Un des signes cardinaux du syndrome CHARGE, bien que ne faisant pas partie de l'acronyme, est l'anomalie de différents nerfs crâniens, et notamment, l'agénésie possible des nerfs cochléo-vestibulaires et facial en particulier.

Ces patients sont souvent examinés d'abord au scanner pour une atrésie choanale, membraneuse ou osseuse, uni- ou bilatérale : 50 % des atrésies choanale bilatérales s'intègrent dans un syndrome CHARGE. Lors de cet examen, il faut donc toujours inclure les rochers dans le champ de vue.

Outre la malformation caractéristique du labyrinthe postérieur, il ne faut pas oublier d'examiner les canaux pour les différents nerfs au fond du MAI à la recherche d'une sténose témoin d'une agénésie. L'IRM permet d'affirmer les agénésies éventuelles de nerfs (VII, VIII, mais aussi nerfs mixtes) et d'évaluer les malformations cérébrales associées : agénésie des bulbes olfactifs notamment.

Le syndrome Branchio-Oto-Rénal (BOR) a fait l'objet de publications récentes (5) qui rapportent : une cochlée hypoplasique, un vestibule large et une dilatation de l'aqueduc du vestibule associé à un MAI large.

2.4.3 SURDITE et GENETIQUE :

La surdité neurosensorielle est très fréquente. Elle affecte environ un enfant sur mille à la naissance et un sur mille au cours de l'enfance. Un tiers des surdités infantiles sont de cause environnementale, un tiers ont une origine génétique et un tiers sont des cas de cause indéterminée.

Il est d'usage dans le monde scientifique d'identifier les types de surdités selon un code reconnu, utilisant les lettres DFN (Deafness, surdité en anglais). En 2002, l'Université Rockefeller a produit un tableau identifiant 39 types de surdités DFNA (pour celles transmises génétiquement selon un caractère dominant) et 30 de types DFNB (celles de type récessif).

Il existe également des appellations de type DFN. Il nous est impossible de toutes les traiter. Nous nous attarderons principalement à celles de type DFNB1 et DFNB9 parce qu'elles ont été bien documentées et qu'elles nous sont apparues celles ayant le plus d'envergure en terme de population touchée. De plus, elles expliquent une bonne partie des surdités dont la cause est inconnue.

Les facteurs environnementaux

Les causes prénatales représentent en moyenne 11 % de l'ensemble des surdités infantiles. La rubéole congénitale était le plus souvent en cause avant l'instauration de la vaccination. Actuellement, il s'agit d'autres infections prénatales, dont principalement le cytomégalovirus, ou de l'exposition à des médicaments toxiques pendant la grossesse.

Les causes périnatales (à la naissance) représentent environ 14 % des surdités de l'enfant. Elles sont dues à la combinaison de plusieurs facteurs dont la prématurité.

Enfin, environ 11 % des surdités sont post-natales. Elles sont, en majorité, les conséquences de méningites bactériennes, de l'administration de médicaments toxiques, d'otites chroniques et autres.

Les surdités génétiques

Celles-ci peuvent être divisées en deux parties : l'hérédité (comprenant les syndromes) et les causes inconnues.

L'hérédité :

Durant les dix dernières années, les gènes responsables de nombreuses surdités syndromiques (i.e. associées à d'autres pathologies ou malformations) ont été localisés sur les chromosomes humains et plus de cent ont été identifiés.

Ces syndromes se répartissent selon leur transmission génétique à caractère dominant ou récessif. Dans certains cas, nous avons pu obtenir la prévalence.

Transmission à caractère dominant : l'un des deux parents est atteint et il a un ou plusieurs enfants atteints :

- Les syndromes de **Waardenburg** qui associent une surdité à des troubles de la pigmentation touchant les cheveux, la peau, les iris.
- Le syndrome **branchio -oto-rénal** qui est responsable de malformations de l'oreille externe, moyenne ou interne et du rein.
Transmission à caractère récessif : les deux parents sont entendants et ont un ou plusieurs enfants sourds, il n'y a pas obligatoirement d'ancêtres sourds.
- Les syndromes d'Usher (3 types) qui associent une surdité congénitale à des troubles visuels évolutifs dus à des dépôts pigmentaires sur la rétine. Dans la forme la plus sévère, la surdité est profonde, l'enfant marche tard et les premiers signes visuels apparaissent vers l'adolescence. (Prévalence : 3/100 000 dont 3 à 6 % des cas de surdité).
- Le syndrome de **Pendred** qui associe le plus souvent une surdité congénitale pouvant être évolutive, associée à une malformation de l'oreille interne identifiable par un

scanner du rocher et un trouble de la thyroïde qui se manifeste par l'apparition secondaire d'un goitre et parfois d'une diminution du taux des hormones thyroïdiennes.

- Le syndrome de **Jervell et Lange-Nielsen** qui se manifeste par la surdité et des anomalies électriques cardiaques (rare).
- Le syndrome de **Cockayne** se manifeste par une taille inférieure à 20 % par rapport à un enfant d'âge et de sexe identique et un retard de développement du système nerveux comme la parole ou la marche. (Prévalence : 1/100 000)
Transmission à caractère dominant liée au chromosome X : le gène responsable est situé sur un des chromosomes sexuels; les mères, peu touchées, transmettent le syndrome à certains de leurs fils qui sont plus sévèrement atteints).
- Le syndrome **d'Alport** se traduit par une surdité évolutive se compliquant d'une atteinte rénale et parfois d'anomalies oculaires. (Prévalence : 1/50 000)
- Le syndrome de **Stickler** se caractérise par une dysfonction génétique dans les tissus reliant les os, le cœur, les yeux et les oreilles. Il s'accompagne aussi de fissures palatines. (Prévalence : 1/10 000)
- Le syndrome de **Norrie** caractérisé par des anomalies oculaires, une surdité progressive et un désordre mental

Surdit  et ADN mitochondrial

Le mode de transmission mitochondrial est le fait d'atteintes du g nome mitochondrial, constituant une entit  autonome d'une quarantaine de g nes, physiquement distincte de l'ADN contenu dans le noyau cellulaire. La fr quence des surdit s par atteinte mitochondriale est mal connue. La g n tique li e aux anomalies de l'ADN mitochondrial comporte la particularit  d' tre de transmission maternelle exclusivement, touchant 100 % des enfants sans distinction de sexe. En th orie, une m re sourde devrait, dans ce type d'atteinte, n'avoir que des enfants sourds (filles et gar ons).

En fait, ces surdit s sont souvent   p n trance variable, c'est- -dire qu'un sujet porteur de la mutation pathog ne peut ne pas  tre cliniquement touch . En pratique, la transmission exclusive par des femmes atteintes (et jamais par des hommes atteints) doit faire suspecter une transmission mitochondriale. Cette pathologie associe  galement diab te et surdit  et se caract rise par les syndromes suivants.

- Le syndrome **MIDD** (Maternally Inherited Diabetes and Deafness), qui représente 1 à 2 % de l'ensemble des diabètes. La surdité est progressive, bilatérale et touche préférentiellement les hautes fréquences.
- Le syndrome **MELAS**.
- Le syndrome de Wolfram ou **DIDMOAD**. La surdité est une surdité de perception. Un gène serait également responsable d'une forme récessive de ce syndrome.

Les causes inconnues

La connexine

Dans la majorité des études épidémiologiques, une proportion d'environ un tiers des surdités de l'enfant n'a pas de source connue. On a découvert en 1994 qu'une forme de surdité congénitale, DFNB1, est une des maladies génétiques humaines les plus fréquentes, mais c'est en 1997 que l'identification formelle a été faite par l'Institut Pasteur à Paris.

DFNB1 est une surdité de perception isolée avec une atteinte des deux oreilles et qui survient toujours avant l'âge de l'acquisition du langage. Le déficit auditif peut être léger, moyen, sévère ou profond. Il existe une variabilité de la sévérité de l'atteinte auditive inter et intrafamiliale. La surdité est peu ou pas évolutive (sur plus de 10 ans). Elle touche préférentiellement les fréquences les plus aiguës ou affecte toutes les fréquences avec la même sévérité. Il n'a pas été retrouvé d'anomalie à la scanographie du rocher et les épreuves vestibulaires caloriques semblent le plus souvent normales. Elle rend compte de 56 % des surdités autosomiques récessives congénitales en France, 49 % en Espagne et Italie, 34 % aux États Unis. Cette découverte est une avancée majeure dans le domaine des surdités. En effet, la mise en évidence d'une anomalie de ce gène chez une personne vivant avec une surdité permet d'affirmer son origine génétique, même en l'absence d'antécédents familiaux. Ce gène (le GJB2) est responsable de la production d'une protéine appelée connexine 26. Cette protéine est active dans les jonctions intercellulaires (et non directement dans les cellules ciliées), notamment dans la cochlée et elle joue un rôle dans le recyclage de certaines molécules essentielles (dont le potassium) au fonctionnement des cellules neurosensorielles. De 3 à 5 % de la population générale sont porteurs d'une anomalie de ce gène et peuvent donc donner naissance à des enfants ayant une surdité (si leur conjoint est également porteur d'une anomalie dans ce gène). Un test diagnostique qui permet de rechercher des anomalies de ce gène est actuellement disponible dans plusieurs laboratoires en France.

De 1997 à 2004, de nombreuses études sont venues confirmer le rôle de la connexine 26 et de la mutation du gène GJB2. D'autres protéines, les connexines 30, 31 et 43 font également l'objet de recherches.

L'otoferline

Le gène OTOF est responsable, quand il est muté, de la surdité récessive DFNB9. Ce gène est responsable de la production d'une protéine nommée otoferline, présente dans l'oreille interne et le cerveau. La fonction exacte de cette protéine est encore mal connue, mais apparaît essentielle à l'audition normale. Les chercheurs croient que l'otoferline agit en émettant des signaux chimiques (la neurotransmission) à partir des cellules ciliées internes. Ce processus serait dépendant de la concentration de calcium dans les cellules. L'otoferline intervient dans plusieurs régions (appelées domaines C2) qui utilisent le calcium pour interagir avec d'autres molécules. Le gène OTOF produit au moins deux formes d'otoferline : une forme allongée ayant 6 domaines C2 et une forme courte ayant 3 domaines C2. Le rôle de chacune de ces formes au plan de l'audition est mal défini.

Ce type de surdité est généralement de sévère à profonde et se caractérise par une pauvreté de perception de la parole disproportionnée en regard du degré de surdité. Les aides auditives conventionnelles n'apportent aucune aide; l'implant cochléaire constitue cependant une solution efficace dans plusieurs cas. (1)

Cellules souches et autres

L'avenir de la génétique ne se limite pas seulement à l'identification de la problématique. Le développement constant de nouvelles perspectives quant à la capacité de régénération des cellules souches laissent entrevoir également des progrès en ce sens. La question qui surgit spontanément est : quand? Selon Douglas Cotanche, un spécialiste de la régénération des cellules neurosensorielles, l'utilisation d'une solution génétique de la surdité ne sera pas en place avant 20 ou 30 ans.

Par contre, l'Union européenne a financé le projet « Bionic Ear » au coût de 2,77 millions d'euros pour une période de 4 ans, projet examinant les moyens de réparer l'oreille interne dont les cellules ciliées ont été endommagées par des traumatismes, des antibiotiques ou par les effets de l'âge (la surdité congénitale n'est pas mentionnée). Il y a plus de chance qu'un implant cochléaire complètement interne voit le jour (projection : d'ici 5 ans, mais il sera probablement réservé aux adultes en raison de la durée de vie limitée des piles) qu'une application pratique de la régénération cellulaire. (2)

Pendant ce temps, dans une publication du Journal of Neuroscience en juin 2003, Kawamoto K, Ishimoto S, Minoda R, Brough DE, Raphael Y. annoncent qu'ils ont utilisé un virus pour transférer un gène nommé Math1 dans des oreilles de cobayes. Math1 développe des cellules ciliées qui établissent des liens avec le nerf auditif permettant de restaurer l'audition. Il n'y a cependant aucune indication actuellement que ce processus puisse être reproduit chez les humains.

En mars 2004, le Journal of Cell Biology [32] publiait un article relatant les expériences de chercheurs sur la reproduction des stéréocils (les cellules ciliées) chez

des souris. Ils ont observé une capacité d'autoréparation de ces stéréocils. De plus, les cellules plus longues sont réparées plus rapidement que les courtes. Ce processus encore peu défini ferait appel à une protéine appelée myosine. La recherche continue...

Dans la revue d'octobre 2004 de Human Molecular Genetics, David Hawkins et Michael Lovett font le tour de la situation actuelle : « Des étapes préliminaires ont aussi été réalisées vers la thérapie génétique de l'oreille interne et dans l'ingénierie de cellules souches pour d'éventuelles thérapies cellulaires. Les mammifères ne peuvent pas régénérer leurs cellules ciliées, mais les oiseaux et d'autres vertébrés inférieurs le peuvent. Des outils génomiques se mettent en place dans le but de déchiffrer la base moléculaire de cette capacité régénératrice. »

Des diagnostics plus élaborés

Jusqu'à ces dernières années, aucun diagnostic moléculaire de routine n'était possible devant une surdité de l'enfant, et le diagnostic de surdité génétique était fondé soit sur la mise en évidence d'autres cas familiaux de surdité, soit sur l'existence d'un syndrome connu intégrant la surdité.

Malgré l'apparition de nouveaux outils moléculaires, il est toujours important de rechercher les surdités liées à des syndromes les plus fréquentes et de préciser le mode de transmission de la surdité.

Le bilan doit être tout d'abord clinique, fondé sur un interrogatoire dirigé et un examen ORL, pédiatrique et ophtalmologique. Certains examens complémentaires systématiques semblent nécessaires à un diagnostic précis de surdité d'origine génétique :

- Examens audiométriques familiaux.
- Examen ophtalmologique avec fond d'œil.
- Tomodensitométrie des rochers.
- Électrocardiogramme [ECG].
- Recherche d'hématurie-protéinurie.

Les examens audiométriques familiaux [parents-fratrie] sont un des éléments importants du diagnostic.

Ils permettent fréquemment de détecter des hypoacousies légères ou moyennes non signalées par la famille, de faire le diagnostic de surdité héréditaire et de préciser le mode de transmission de la surdité dans la famille.

L'intérêt de l'examen ophtalmologique avec fond d'œil systématique chez les sujets sourds est majeur. Plus de cinquante syndromes associent surdité et pathologie visuelle. Parmi les enfants vivant avec des surdités sévères et profondes, on retrouve près de 50 % d'anomalies ophtalmologiques. De plus, le fond d'œil est le seul moyen de mettre en évidence la rétinite pigmentaire du syndrome d'Usher avant l'apparition de la déficience visuelle chez le grand enfant ou jeune adulte. L'examen

ophtalmologique peut également retrouver des signes évocateurs de certaines causes extrinsèques [toxoplasmose notamment, rubéole, cytomégalovirus].

La recherche d'hématurie et ECG sont des examens simples qui peuvent permettre une prise en charge précoce de deux syndromes : syndrome d'Alport et le syndrome de Jervell et Lange-Nielsen.

La tomodensitométrie des rochers a pour but de rechercher une malformation de l'oreille interne. L'existence d'une malformation permet d'affirmer le caractère congénital de l'atteinte dans les formes d'apparition secondaire. Enfin, les malformations majeures de l'oreille interne justifient une vaccination pour prévenir le risque de méningite.

Au terme du bilan, l'orientation étiologique permet de distinguer les surdités de cause extrinsèque, les surdités s'intégrant dans un syndrome, les surdités génétiques non liées à des syndromes et les cas sporadiques sans cause reconnue. Dans ces deux dernières situations, le diagnostic moléculaire de mutations dans le gène CX26 peut être proposé lorsque la surdité est congénitale et le mode de transmission [autosomique récessive] compatible, c'est-à-dire que les deux parents sont des personnes sans problème auditif.

L'éthique

La pratique d'un diagnostic moléculaire rend techniquement possible un diagnostic néonatal dans des familles ayant déjà un enfant vivant avec une surdité et pour lequel une anomalie génique a été identifiée. En décembre 2003, la France a mis sur pied un comité de dix-sept experts chargés de mener une étude de faisabilité sur le dépistage néonatal systématique. Le diagnostic prénatal pour une surdité isolée peut conduire à une interruption médicale de grossesse, ce qui soulève de nombreux problèmes éthiques. Si un diagnostic anténatal de surdité isolée se développe dans le futur, il devrait être entouré d'une prise en charge par une équipe multidisciplinaire ayant une connaissance parfaite de ce handicap afin que les parents aient accès à l'ensemble des connaissances avant de prendre une décision.

3 REVUE DE LA LITTÉRATURE SUR LES IMPLANTS COCHLEAIRES ET LEUR MODE DE FONCTIONNEMENT

3.1 Historique sur l'implantation cochléaire :

La notion de sensation sonore évoquée électriquement remonte aux expériences de Volta en 1800.

En 1930, WEAVER et BRAY cités par SIMMONS [33], découvrent que le rôle essentiel de la cochlée est de transformer une énergie acoustique en énergie électrique ensuite transmise au système nerveux central par les voies auditives.

En 1957, à Paris, EYRIES [34] chirurgien ORL, et DJOURNO professeur de physique médicale, ont réalisé la première stimulation électrique sur une oreille détruite par un cholestéatome, ils avaient obtenu des sensations sonores grâce à une électrode placée à proximité de la cochlée, le facteur limitant était alors essentiellement technologique.

En 1961, à Los Angeles, W. HOUSE [35,36] reprenant les travaux d'EYRIES, en collaboration avec des ingénieurs électroniciens tels qu'URBAN, pose son premier implant monocanal (une électrode active).

Cet implant était connu sous le nom de « House Implant » et plus tard « 3M/House Implant » quand la société 3M s'est chargée de son développement avant de l'abandonner. Cet appareil rudimentaire mono électrode représentait déjà un progrès important pour le sujet implanté qui percevait dès lors le rythme de la parole, ce qui améliorait très nettement ses performances en lecture labiale.

En 1966, à Palo Alto, B. SIMMONS [33], réalise la première stimulation directe du nerf auditif en introduisant plusieurs électrodes dans la columelle.

En 1972, à San Francisco, R. MERZENICH et R. MICHELSON [37] proposaient un moule en Silastic comportant 4 paires d'électrodes alignées sur sa longueur, activées par quatre solénoïdes, ce qui permettait d'obtenir une discrimination fréquentielle. Il s'agit du premier implant multi électrodes.

En 1973, CHOUARD et MEYER [38,39], mettent en place six électrodes sur toute la longueur de la cochlée, dans six compartiments différents rendus électriquement étanches par l'interposition de fragments de Silastic ; la discrimination fréquentielle obtenue est tout à fait appréciable.

Un problème pratique se posait alors, le nombre de solénoïdes implantables sous la peau.

La réponse vient en 1977-1979, grâce à la Société BERTIN [40], qui propose un microprocesseur permettant une transmission séquentielle par aide électromagnétique.

L'appareillage qui fut construit demeura très longtemps volumineux et lourd. Il fut ensuite digitalisé et miniaturisé pour devenir l'implant DIGISONIC en France.

Dans les années 80, à Melbourne, G. CLARK [41] effectue des recherches sur un système multi-canal avec une stratégie de codage particulière. Cet implant sera connu sous le nom de « Nucleus Melbourne Cochlear ».

Sa commercialisation rapide et sa robustesse en assurent une très rapide diffusion. C'est en grande partie grâce à leurs travaux que le principe de l'implant cochléaire a peu à peu été admis dans le monde.

En 1987, aux USA, EDDINGTON développe l'« Ineraid cochlear implant » [36] implant multi-canal, utilisant un piédestal transcutané. Cet implant fut longtemps employé dans le monde sous le nom d'implant Symbion. Au cours de l'évolution, un nouvel implant américain verra le jour,

Il est basé sur une transmission séquentielle de toute l'information fréquentielle de la parole avec un seul couple d'induction et une seule antenne. Il est connu sous le nom de CLARION.

L'implantation cochléaire pédiatrique va se développer surtout à partir des années 1990 [12]. L'ensemble des études démontrant l'importance d'une implantation la plus précoce possible (avant 2 ans) de l'enfant sourd congénital. Dans cette indication le Nucleus 22 australien reste le plus utilisé (90% des cas), mais d'autres implants multicanaux tels le français MXM Digisonic ou le Clarion américain sont utilisés chez l'enfant.

La taille des implants a considérablement évolué : une valise en 1977, une boîte de cigarette en 1992, un contour d'oreille en 2002.

Le programme d'implantation cochléaire a débuté en Algérie 2002, initiée par le professeur Djennaoui, chef de service orl au CHU Mustapha pacha, et depuis plus de 3000 implantations cochléaires ont pu être réalisées dans notre pays,

A Blida nous avons pu réaliser un total de 298 implantations cochléaires grâce aux efforts de l'équipe du CHU Frantz Fanon, dirigées par le Pr Rous.

3.2 Types d'implants cochléaires :

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

3.2.1 Le nombre d'électrodes :

a. Monocanalaire :

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

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

b. Multicanalaire :

Il peut utiliser de 4 à 32 électrodes, réparties sur un présentoir en un agencement qui tente de respecter la tonotopie naturelle. Le message est alors découpé en autant de bandes fréquentielles pour être envoyé aux électrodes correspondantes disposées tout au long de la cochlée. Chaque électrode a pour but de stimuler une zone sensorielle spécifique, ce qui doit intuitivement aboutir à une discrimination.

Tous ces facteurs expliquent qu'en théorie les performances en multi canal soient supérieures à celles d'un monocanal.

3.2.2 La localisation anatomique des électrodes :

a. L'implant extra cochléaire :

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

L'électrode active est en règle fixée soit au promontoire, soit dans la niche de la fenêtre ronde.

L'avantage est qu'elle reste à distance respectable des cellules ciliées, assurant le respect d'un contingent résiduel dont la survie peut se révéler potentiellement très précieuse pour le futur.

Par contre, à excitation équivalente, la stimulation consomme plus

D'énergie qu'en intra, et encore plus pour franchir la capsule otique du promontoire que la membrane de la fenêtre, plus fine et d'épaisseur beaucoup plus constante d'un individu à l'autre.

Etant plus éloignée des fibres du nerf auditif, cette électrode devra utiliser Des niveaux de courant plus élevées. C'est le cas de l'implant mis au point par FRACHET pour lequel la stimulation a lieu au niveau de la fenêtre ovale.

b. L'implant intra cochléaire :

Dans la majorité des cas, là où les électrodes sont introduites dans la rampe tympanique au travers de la fenêtre ronde, à une profondeur oscillant entre 20 et 25 mm.

Cette pénétration présente évidemment deux avantages : la proximité des fibres nerveuses, donc la faiblesse des seuils de puissance électrique requis, et la plus grande précision du ciblage sensoriel in situ. Pour ces mêmes raisons, on doit aussi lui reprocher le risque de lésion des fibres auditives résiduelles lorsque le diagnostic de surdité totale du patient à implanter n'est pas absolument certain, comme et surtout chez l'enfant en bas âge.

3.2.3 La polarité des électrodes :

a. Mode monopolaire :

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

b. Mode bipolaire :

L'électrode active et de masse forment deux surfaces de contact, faiblement distantes, entre lesquelles passe le courant. La consommation d'énergie est moindre et le champ excité minime, d'où une stimulation qui est beaucoup plus sélective. Aussi l'emploi idéal pour les multi-canaux.

Actuellement pour le choix d'un implant intra-cochléaire multi-électrodes qui permet de meilleurs résultats potentiels.

3.2.4 Présentation de l'implant cochléaire :

L'implant cochléaire est un dispositif électronique assurant la transduction de l'énergie sonore en un signal électrique codé transmis directement aux ganglions spiraux, court-circuitant ainsi les cellules cochléaires absentes ou non fonctionnelles. Ce message est ensuite véhiculé, par les voies auditives, jusqu'au cortex auditif, restaurant ainsi une sensation sonore.

Le cerveau devra alors apprendre ou réapprendre à décoder ce nouveau message qui est très appauvri comparativement à celui transmis par un appareil auditif normal.

La vitesse d'apprentissage de ce nouveau code auditif sera fonction de nombreux paramètres, parmi lesquels, la qualité de la lecture labiale, l'entourage familial, la maîtrise antérieure de plusieurs langues vivantes et la motivation du patient.

Schématiquement le système comporte une partie externe et une partie interne

a. La partie externe :

Elle comprend :

- un petit microphone placé derrière l'oreille qui recueille les sons;
- un processeur vocal, qui réalise le codage en impulsions électriques, il comporte aussi les batteries ou piles apportant l'énergie au système ; Une antenne, reliée au processeur vocal par des fils, maintenue en place en regard de l'implant au niveau de la mastoïde grâce à un aimant, et qui permet le passage transcutané des informations vers celui-ci [33, 35].

b. La partie interne :

Elle comprend :

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

Chacune des électrodes constitutives est formée d'un circuit soigneusement isolé pour éviter tout passage de courant continu, une telle contamination risquant d'avoir des effets nuisibles aussi bien sur les tissus cochléaires avoisinants que sur l'électrode elle-même (corrosion).

Les matériaux utilisés pour l'implantation cochléaire sont caractérisés par leur Biocompatibilité [38]. C'est-à-dire par leur capacité à s'intégrer à l'organisme, les réactions à un corps étranger étant réduites au minimum.

3.3 Principes de fonctionnement de l'implant cochléaire : [42]

L'implant cochléaire supplée la fonction d'une cochlée détruite en transformant le signal acoustique en un signal électrique qui va stimuler directement le nerf auditif.

Voici une description des étapes du fonctionnement d'un implant boîtier :

1- Le message sonore est capté par un microphone miniaturisé placé au niveau du pavillon de l'oreille sur un support qui ressemble à une simple prothèse auditive (ou contour d'oreille).

2- Le son est transmis à un microprocesseur contenu dans un boîtier de la taille d'un paquet de cigarettes. Dans ce processeur, le son subit un codage aboutissant à la transformation du message sonore en message électrique.

Le codage c'est la transformation du signal acoustique en signal électrique.

L'implant ne restitue pas l'ensemble des fréquences audibles sur l'ensemble des intensités. Il est nécessaire d'éliminer tous les sons nuisibles ou inutiles et de ne garder que ceux qui peuvent servir efficacement à la restitution de l'environnement sonore et de la parole. Pour cela, une première étape d'amplification-compression-filtrage est nécessaire. Alors qu'une oreille normale a une dynamique de 120 dB, une oreille sourde stimulée a une dynamique de 5 à 40 dB.

Le but de la compression par l'implant est de permettre d'entendre les sons faibles et de tolérer les sons forts.

3- Le processeur de son convertit le signal électrique en un code spécifique déterminé comme étant le plus approprié pour la compréhension du son et de la parole.

4- Après ce traitement, le signal codé électriquement est renvoyé à une antenne plaquée dans les cheveux de la région rétro-auriculaire. Cette antenne adhère de façon électromagnétique à un récepteur implanté dans l'os temporal et le message est transmis à ce récepteur par onde radio à travers la peau.

5- Le récepteur-stimulateur décode les signaux et envoie des trains d'ondes électriques aux faisceaux d'électrodes.

6- Les contacts des électrodes stimulent directement les fibres nerveuses dans la cochlée sans utiliser les cellules ciliées endommagées. La stimulation nerveuse peut se faire soit par des ondes sinusoïdales, soit par des impulsions (pulses).

Dans les systèmes multicanaux intra-cochléaires, les signaux codant pour les fréquences graves sont délivrés aux électrodes de l'apex et les signaux codant pour les

fréquences aiguës aux électrodes de la base: c'est le principe de la tonotopie cochléaire.

7- La stimulation des fibres nerveuses provoque des impulsions électriques transmises au cerveau où elles sont interprétées en tant que son. L'ensemble du processus (de la réception des sons jusqu'à leur traitement par le cerveau) se déroule si rapidement que l'utilisateur entend les sons instantanément.

Les microprocesseurs utilisent différents modes de codage pour induire une sensation sonore permettant de discriminer au mieux la parole audible.

L'évolution des stratégies de codage a été possible grâce aux progrès technologiques au niveau des microprocesseurs utilisés. Elle a permis des progrès, jugés spectaculaires par les patients qui ont eu l'occasion d'utiliser successivement différentes stratégies, surtout sur la qualité de restitution du message sonore.

Ce chapitre présente le principe des stratégies de codage simplifié au maximum.

Le nombre d'implantation cochléaire croît ainsi régulièrement et de manière soutenue. Ce phénomène est dû aux progrès de la technique qui élargissent les indications de cet appareillage.

La miniaturisation des microprocesseurs et des composants électroniques, l'amélioration du traitement du signal pour une perception se rapprochant chaque jour un peu plus d'une audition normale physiologique,

La conservation de l'audition résiduelle, avec notamment la stimulation électro-acoustique, sont autant de facteurs favorables.

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

a. Cochlear (société australienne) :

Cochlear fabrique le système d'implant cochléaire Nucleus Freedom, constitué d'une partie interne comprenant 22 électrodes (figure 35), et de deux variantes de processeur :

- le processeur Freedom contour d'oreille (figure 36);
- le processeur Freedom avec boîtier de pile déporté (figure 37).

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

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



Figure35: Système Nucleus Freedom – partie interne.

Figure 36 : Système Nucleus Freedom –
Processeur CP810 connecté à son antenne.



Figure 37 : système Nucleus série C1500 pour les enfants

b. Advanced Bionics (société américaine) :

Advanced Bionics fabrique le système d'implant cochléaire HiRes Bionic Ear, constitué d'une partie interne (Hires 90k) avec 16 électrodes (figure 38), et de deux variantes de processeur :

- le processeur contour d'oreille Auria (figure 38)



- le processeur boîtier Platinum (figure 38).

Le système Clarion est l'ancien système d'implant de la marque.

Figure 39 : Système HiRes Bionic Ear System – partie interne Hires 90 K.



Figure 40: Processeur HiRes Bionic - boîtier Platinum pour les enfants.



c. Med-El (société autrichienne) :

Med-El fabrique le système d'implant cochléaire Maestro, constitué des parties internes Pulsar (figure 41) et Sonata comprenant 24 électrodes, et des processeurs Opus 1 (figure 42) et Opus 2.

Ces deux processeurs sont des contours d'oreille classiques, le second ayant la particularité de disposer d'une télécommande (42) qui remplace les boutons de réglage sur le processeur. La société Med-El semble surtout connue en Europe. L'ancien système d'implant de la marque est le système Combi 40+.

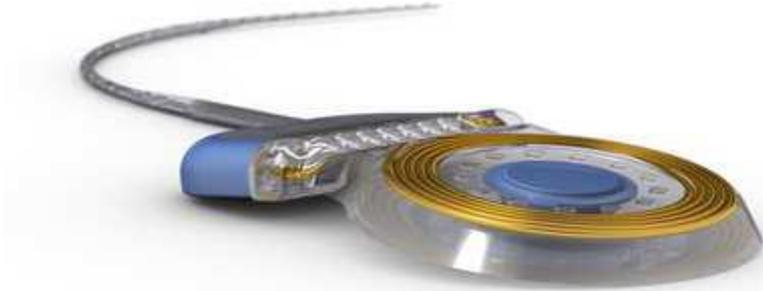


Figure 41 : système Maestro- partie interne à implantée.



Figure 27 : système Maestro- Processeur Opus



. 1. Figure 42 : Système Maestro – partie interne avec processeur Opus 2 et sa télécommande

d. Neurelec (société française) :

Neurelec fabrique le système d'implant cochléaire Digisonic SP, constitué d'une partie interne avec 20 électrodes (figure 43), et de deux variantes de processeur :

- le Digisonic SP (figure 43), qui est un contour d'oreille classique,
- le Digisonic SP'K (figure 44), plus spécialement destiné aux enfants, constitué d'un contour plus petit que le précédent, relié à un boîtier de piles déporté (figure 45).

Figure 43 : Système Digisonic SP – partie interne à implantée

Figure 44 : Processeur Digisonic SP contour d'oreille connecté à son antenne.



Figure 31 : Processeur Digisonic SP'K connecté à son boîtier pour les enfants.

3.4 Mise en place chirurgicale :

1) Incision

C'est probablement le point sur lequel les techniques se distinguent le plus les unes des autres.

Plusieurs incisions ont été décrites, chacune cherchant à satisfaire trois objectifs simultanés :

- Donner accès à la mastoïde,
- recouvrir le stimulateur implanté,
- préserver la vascularisation du lambeau cutané



Iconographie personnelle

En réalité. Une seule incision est réellement utilisée à travers le monde entier, celle de Lenhardt. Qui est une voie endaurale de Shambaugh prolongée au-dessus et en arrière du



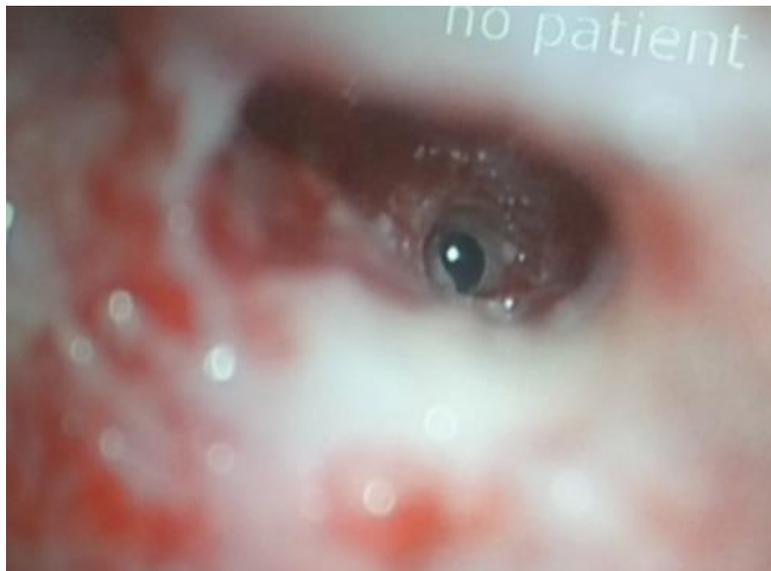
Iconographie personnelle.

1) Réalisation du site d'accueil pour le stimulateur



3) Mastoïdectomie et tympanotomie postérieure

Repères et temps habituels : canal semi-circulaire horizontal au fond de l'antre, courte apophyse de l'enclume permettant d'identifier la fossa incudis (fosse de l'incus).
Ouverture du récessus facial en prenant comme repère initial la fossa incudis.
La présence d'un sinus latéral très antérieur au vu du scanner préopératoire, peut rendre la tympanotomie postérieure difficile.



Iconographie personnelle.

Chez l'enfant, en particulier dans le cas d'une surdité congénitale opérée avant l'âge de 2-3 ans. Il est indispensable de disposer d'un monitoring du nerf facial, le nerf pouvant remonter rapidement en surface du fait d'une malformation.

La seule particularité de la tympanotomie postérieure dans la chirurgie de l'implant cochléaire est la nécessité d'ouvrir la caisse du tympan suffisamment vers le bas, pour bien repérer la fenêtre ronde et ainsi permettre une cochléostomie dans de bonnes conditions .

La niche de la fenêtre ronde est habituellement visible 2 mm au-dessous de l'étrier. Parfois, la niche se situe plus en arrière, difficile à voir à travers le récessus facial, et c'est dans ces cas-la qu'il faut éviter la méprise avec une cellule hypo tympanique.

4) Vérification de l'hémostase et ouverture de l'emballage stérile contenant l'implant

Ces deux gestes apparemment anodins sont individualisés ici pour bien montrer leur importance dans cette chirurgie. Une fois que l'électrode aura été insérée dans la cochlée, il ne sera plus possible d'utiliser la coagulation monopolaire, sous peine d'endommager le nerf auditif.

Le plus simple est donc de vérifier l'hémostase avant même d'ouvrir la cochlée. Ensuite, ouvrir l'emballage de l'implant à ce moment-là évite de laisser trop longtemps l'électrode hors de son emballage stérile, tout en ayant le temps de vérifier le bon fonctionnement des différents canaux avant leur mise en place dans la cochlée,

5) Cochléostomie, insertion de l'électrode dans la rampe tympanique et stabilisation du montage

Si la cochlée n'est pas ossifiée, ce qui est fort heureusement l'éventualité la plus fréquente, on procède à la cochléostomie en fraisant minutieusement la région du promontoire située en bas et en avant de la fenêtre ronde, l'apparition de l'endoste par transparence, puis l'issue de liquide périlymphatique montrent que l'ouverture de la rampe tympanique a bien été amorcée.

La cochléostomie est ensuite élargie à la demande jusqu'à obtention de la taille nécessaire au passage du faisceau d'électrodes. On peut s'aider pour cela de la gaine en plastique qui protège l'électrode dans son emballage.

Lorsque l'ouverture de la rampe tympanique est achevée, on aperçoit en principe sans difficulté le virage du premier tour de la cochlée.

Rappelons que pour une cochlée droite, le tournant se produit vers la gauche, et que pour une cochlée gauche il se fait vers la droite.

Le temps opératoire suivant dépend du type d'implant.

Avec l'implant Nucleus, il est en général plus simple d'insérer le porte-électrode dans la rampe tympanique avant de fixer le stimulateur dans sa loge.

Avec le Medel, l'instrument sur lequel l'électrode est montée transitoirement permet l'enfoncement progressif dans la cochlée sous un double contrôle, visuel et tactile à la fois, de telle sorte que la fixation du stimulateur peut être effectuée avant même l'insertion de l'électrode.

Dans les deux cas, une fois la pénétration intra cochléaire terminée, on procède à la fixation du porte-électrode par de petits fragments de muscles mêlés à de la colle de fibrine et de la poudre d'os, soigneusement répartis le long du passage à travers la tympanotomie postérieure.

Une boucle se produit dans la majorité des cas au niveau de la cavité de Mastoïdectomie, qui prend tout son intérêt chez le jeune enfant où elle assure une adaptation régulière à la croissance ultérieure de l'oreille moyenne.



Iconographie personnelle : fermeture cutanée.

6) Vérification radiologique, mesure d'impédances, étude des seuils électro physiologiques

Une fois l'électrode fixée, son bon emplacement est vérifié radiologiquement (incidence de Chaussé III), pour certains au bloc opératoire (B. Escudé et al., 14). Pendant que le film est développé dans le service de radiologie, on peut mesurer les impédances par télémetrie et s'assurer ainsi du bon contact électrodes/tissu. On peut aussi, rechercher le seuil des potentiels évoqués auditifs recueillis en surface ou étudier le réflexe stapédien.



Cette information est utile au moment du premier réglage.

Pour les parents, la vision de l'électrode bien mise en place dans la cochlée est un élément très sécurisant, tout comme le bon fonctionnement électrique de l'implant (impédances, réponses électro-physiologiques).

Complications

Complications chirurgicales

- per-opératoires :

En effet, au risque de toute anesthésie générale, s'ajoutent des risques liés au geste chirurgical lui-même.

La tympanotomie postérieure chez un enfant sourd de naissance peut être rendue difficile par une anomalie de trajet du nerf facial (soulignant l'intérêt majeur du monitoring per-opératoire du nerf facial)

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

Dans les méningites, la principale complication que l'on peut rencontrer est la présence d'une ossification labyrinthique complète empêchant l'insertion d'un nombre suffisant d'électrodes dans l'oreille interne. Il peut alors exister une stimulation inopinée du nerf facial passant à proximité des électrodes extra-cochléaires.

- **postopératoires :**

Il s'agit essentiellement des méningites bactériennes (9).

Des complications locales peuvent survenir chez l'enfant mais elles réagissent habituellement bien à des soins entrepris précocement : fièvre, gonflement important de la région mastoïdienne, lenteur de résorption d'une suture sous-cutanée, problèmes de lambeau, migration des électrodes, parésie du nerf facial, etc.

Ces complications mineures seront décelées par une surveillance adaptée de l'enfant.

Complications liées à l'usage de l'implant

Le risque de nécrose cutanée en regard de l'aimant peut être évité au moment de l'opération en éloignant suffisamment l'incision cutanée du site prévu pour le receveur.

Si la peau sous l'aimant apparaît fine et rouge, avec une dépression manifeste, on n'hésitera pas à prendre un aimant de moindre puissance. Les défauts de fonctionnement de l'appareil lui-même seront décelés par une surveillance attentive de l'enfant et une bonne information des parents. Les renseignements disponibles désormais sur les appareils de dernière génération (téléométrie) sont à cet égard fort utiles.

En cas de choc violent sur la zone opérée, un dommage de l'électrode peut se produire, nécessitant en général une réimplantation. Des pannes graves du circuit électronique interne sans cause évidente sont également possibles, conduisant le plus souvent à réopérer l'enfant. Toutefois, ces risques apparaissent faibles avec les implants Nucleus@ et Clarion@, leur fiabilité à long terme atteignant un peu plus de 95 %.

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

3.5 Les indications et limites de l'implantation cochléaire :

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

Age de l'implantation : [76]

L'implantation doit être la plus précoce possible, sous réserve qu'un bilan de surdité profonde, un accompagnement orthophonique et un essai prothétique aient été réalisés.

Chez les sourds prélinguaux, une implantation précoce donne des résultats sur la compréhension et la production du langage meilleurs et plus rapides qu'une implantation tardive.

L'âge d'implantation d'un enfant est compris souvent entre 2 et 5 ans. Il est communément admis que la plupart des enfants implantés dans cette période vont développer dans les 3 années suivant l'implantation d'excellentes capacités de perception de la parole, et un langage structuré.

Actuellement, les indications se sont élargies. L'implantation est préconisée dès un an et même en deçà [27, 73, 72, 74].

Il est bien connu que la privation auditive modifie le développement et l'organisation des voies auditives [58], du nerf cochléaire au cortex auditif primaire et associatif.

Ces modifications peuvent être réversibles si la privation auditive est limitée à moins de 5 ans.

Toutefois, pendant ce laps de temps, se produit une perte de chance de récupération complète ou de plasticité, qui augmente avec la durée de privation. Au-delà de 5 ans de privation, les modifications deviennent beaucoup moins réversibles voire irréversibles.

Les implantations cochléaires réalisées entre 5 et 10 ans donnent des résultats satisfaisants sur le plan de la perception de la parole; par contre l'intelligibilité de la parole des enfants implantés est, en général, moins bonne que celle d'enfants implantés à un âge moins avancé [62]

Après l'âge de 10 ans la plupart des auteurs s'accordent pour penser qu'il est trop tard pour réaliser une implantation cochléaire.

Audiométrie :

Le gain prothétique est le paramètre le plus difficile à mesurer chez l'enfant présentant une surdité profonde [31] pré-linguale. C'est la raison pour laquelle, il est

indispensable de disposer d'une période d'essai d'une prothèse auditive d'une durée d'au moins 6 mois avant toute décision d'implantation cochléaire [114].

La définition d'un gain prothétique limité est très subjective à ce stade puisqu'il n'est pas possible de faire des tests d'audiométrie vocale avec la prothèse. Par contre Chez l'enfant de 4 ans et plus ayant acquis un certain niveau de langage, il est possible de mesurer l'intelligibilité vocale par des tests d'audiométrie vocale.

Dans le cas d'une surdité profonde, l'implantation cochléaire est indiquée dès lors que le gain prothétique ne permet pas le développement du langage.

Dans le cas d'une surdité sévère, l'implantation cochléaire est indiquée lorsque la discrimination est inférieure ou égale à 50% lors de la réalisation de tests d'audiométrie vocale adaptée à l'âge de l'enfant. Les tests doivent être pratiqués à 60 dB, en champ libre, avec des prothèses bien adaptées.

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

Les contres indications de l'implantation cochléaire : [30]

- Anatomiques :

Contres indications absolues : aplasie de la cochlée ou agénésie du nerf cochléaire.

Contres indications relatives : malformations majeures ou ossification complète bilatérale de la cochlée [45, 30, 84].

- Physiologiques : composante rétro-cochléaire dans la surdité.

- Psychologiques : trouble de la personnalité, retard mental, des problèmes affectifs ou sociaux, une incapacité ou un handicap susceptible d'entraver la rééducation ou l'intégration sociale.

L'absence de motivation familiale ou un contexte familial instable (par exemple, parents en instance de divorce ou en désaccord sur la prise en charge de la surdité) doit amener à différer ou à renoncer à l'implantation cochléaire.

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

Les limites de l'implantation cochléaire :

Il est à noter que certaines situations demeurent problématiques avec l'implant cochléaire (anomalie anatomique cochléaire, tumeur vestibulaire...).

Ces patients ont bénéficié de la technologie développée par les implants du tronc cérébral [63], la stimulation se fait ici sur le noyau cochléaire.

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

- fracture bilatérale du rocher;
- malformation cochléaire majeure;
- neuropathie axonale;
- labyrinthite ossifiante bilatérale;
- tumeur de la fosse postérieure au voisinage du nerf auditif (schwannome vestibulaire unilatéral avec surdité controlatérale, schwannome vestibulaire bilatéral dans le cadre de la neurofibromatose de type 2).

Les implants du tronc cérébral permettent une restauration limitée de l'audition et nécessitent un suivi plus complexe (des réglages spécifiques avec une rééducation orthophonique intensifiée).

4 METHODES D'EVALUATION AUDIO- PHONOLOGIQUE ET ORTHOPHONIQUE DES MALADES IMPLANTES :

4.1 LA PRODUCTION DU LANGAGE CHEZ L'ENFANT :

Premières étapes du développement du langage chez l'enfant normo-entendant et l'enfant atteint de surdité profonde pendant la période pré linguistique :

De nombreuses études ont été menées pour étudier le développement langagier et les caractéristiques linguistiques de l'enfant atteint d'une surdité profonde apparue avant l'apparition du langage.

Au cours de la période pré-linguistique, les premiers échanges entre l'enfant et son entourage ont lieu et les précurseurs du langage se mettent en place.

Ces échanges permettent à l'enfant normo-entendant de développer naturellement les systèmes phoniques et phonétiques de la langue et donc d'acquérir les sons de la parole ainsi que les sons ayant une valeur linguistique.

En revanche, ce n'est pas le cas pour l'enfant sourd, même s'il a habituellement le contact facile et qu'il entre en communication au moyen des mimiques, du regard et du toucher.

D'ailleurs, la richesse de ces échanges fait que la surdité n'est souvent pas soupçonnée.

Nous détaillons les étapes de développement du langage chez l'enfant sourd sévère et profond en atteinte pré- linguistique, en référence au développement du langage chez les enfants normo-entendant .

a. L'étape de la phonation (0 à 2 mois) :

a.1.Chez l'enfant normo-entendant :

Elle correspond au stade des vocalisations réflexes ou quasi-réflexes où l'on peut observer un mélange de cris et de sons végétatifs tels que des bâillements ou des gémissements. On remarque également la présence de sons vocaliques, dont la fonction biologique n'est pas apparente.

a.2.Chez l'enfant sourd :

Les réflexes innés et les productions vocales des enfants sourds ne diffèrent pas de ceux des enfants normo-entendants

b. L'étape du roucoulement ou de l'articulation primitive (1 à 4 mois) :

b.1. Chez l'enfant normo-entendant :

C'est le stade de la production des syllabes archaïques. Après l'émergence du sourire, premier signe de la communication sociale, on voit apparaître chez l'enfant la production de séquences phoniques constituées de sons vocaliques, ainsi que des sons proto-consonantiques articulés en arrière de la gorge.

Ce sont donc généralement les voyelles qui font leur apparition en premier dans le répertoire phonétique de l'enfant. À la fin de cette étape, tous les schémas mélodiques sont présents dans la production de l'enfant entendant.

D'autre part, des petits dialogues vocaux s'initient entre l'adulte et l'enfant, grâce à l'imitation réciproque. Ainsi, en encourageant l'imitation vocale et en la récompensant affectivement, le taux de vocalisations augmente.

Ces premiers échanges vocaux sont sous-tendus par la mère qui, en répétant les productions vocales de son enfant, les interprète et leur donne une valeur de communication.

L'enfant, en observant l'impact de ses productions vocales sur l'entourage, les produit alors de manière intentionnelle afin d'obtenir ce qu'il souhaite. Les vocalisations prennent sens et donc valeur entière de communication.

b.2. Chez l'enfant sourd :

Les enfants sourds, quel que soit le degré de la perte auditive, produisent des sons (vocaliques et quelques consonantiques) dans un répertoire stéréotypé.

Les courbes mélodiques de leurs productions vocales varient peu et celles-ci restent de courte durée. Plus l'enfant est sourd, plus ses énoncés vocoïdes sont courts.

c. Les stades du babillage (3 à 10 mois):

c.1. Chez l'enfant normo-entendant :

Au cours du développement normal se succèdent deux étapes:

- L'étape exploratoire ou d'« expansion » (3-8mois):

Elle consiste en l'apparition du babillage rudimentaire, qui se caractérise par l'apparition des premières combinaisons consonantiques et vocaliques et donc des premières formes syllabiques (protosyllabes), avec des sons pleinement résonnants.

En effet, l'enfant joue davantage avec sa voix (grandes variations de fréquence et d'intensité) et découvre les sons consonantiques tenus, ce qui lui permet donc d'accroître son répertoire phonique. De plus, c'est entre 6 et 8 mois que se mettent en place les caractéristiques mélodiques et rythmiques de la langue.

- L'étape des syllabes canoniques (5-10 mois):

Les enfants commencent à construire des syllabes bien formées avec une consonne et une voyelle bien délimitées: c'est ce qui caractérise le babillage canonique. Le babillage serait d'abord formé par des chaînes de syllabes identiques ([papapapa]) puis il se diversifierait en impliquant des consonnes puis des voyelles différentes dans les syllabes successives ([pataka] puis [pabotu]).

C.2. Chez l'enfant sourd :

Généralement, les productions des enfants sourds sont retardées par rapport aux enfants entendants et ce, selon le degré de surdité. Plus la perte auditive est importante et plus le babillage apparaît en retard par rapport à la norme.

Dans les surdités profondes, l'enfant babille même s'il n'entend pas sa voix.

Il prend plaisir à ressentir les vibrations liées à ses mouvements buccophonatoires et il observe l'impact de ses productions sur les réactions de son entourage. Toutefois, à l'âge de 6 mois, la réduction ou l'absence de perception auditive peut conduire à la disparition ou à l'appauvrissement du babil.

Ainsi, les enfants qui produisent le babillage rudimentaire n'évoluent pas systématiquement vers le babillage canonique entre 26 et 32 mois. Et certains ne produisent même jamais aucun babillage étant données leur absence totale de perception auditive et leur incapacité à élaborer des sons consonantiques.

Le babillage canonique apparaît en moyenne à l'âge de 7 mois chez les enfants entendants, alors que dans le cas de surdités profondes ou sévères appareillées, ces productions canoniques n'apparaissent en moyenne qu'à 24 mois.

Comme dans l'étape précédente, les productions vocales de l'enfant sourd sont de courte durée, et se cantonnent à un répertoire phonique restreint.

Au même âge, les enfants sourds possèdent un répertoire moins varié et moins étendu.

Ils restent aux formes « quasi résonnantes », De plus, chez les enfants sourds, les schémas mélodiques sont plats et stéréotypés.

Ce n'est qu'après l'appareillage que la durée moyenne des énoncés s'accroissent et l'intonation varie. Nous ajoutons que la privation d'information acoustique affecte la qualité de l'articulation, qui est imprécise et déviante.

Pour conclure cette partie, nous dressons la liste des « Caractéristiques du babillage des enfants sourds », afin d'obtenir un profil global des spécificités du babillage de l'enfant sourd.

1. Babillage d'apparition plus tardive que chez les enfants entendants.

2. Production de sons consonantiques stéréotypés et atypiques, conditionnés non par des facteurs acoustiques mais par la lecture labiale et par la perception kinesthésique.

3. Absence de corrélation entre la quantité de vocalisations produites par l'enfant sourd et le développement ultérieur de son langage.

Ainsi, dès la première année de vie, le développement langagier de l'enfantsourd se spécifie vis à vis de celui de l'enfant normo-entendant. Étant privé d'audition et donc du bain de langage, l'enfant sourd ne développe pas correctement tous les précurseurs du langage tels que le babil ou la prosodie ce qui se répercute sur ses capacités communicationnelles futures.

B. Stade de développement proprement verbal chez l'enfant normo-entendant, l'enfant sourd profond et implanté (A partir de 8mois):

Le développement langagier de l'enfant implique à la fois une dimension phonologique, sémantico-lexicale ainsi que morphosyntaxique.

Nous passons donc en revue les études faites sur le sujet en trois parties distinctes. Au sein de chacune des trois composantes linguistiques, nous abordons dans un premier temps l'évolution chez l'enfant normo-entendant, dans un deuxième temps nous comparons ces données à celles de l'enfant sourd profond et pour finir à celles de l'enfant sourd implanté .

a. La constitution du répertoire phonétique :

a.1.Chez l'enfant normo-entendant:

Les premières étapes de développement du langage décrites précédemment, qui comprennent notamment les vocalisations précoces, le babillage canonique ainsi que l'expansion lexicale, permettent à l'enfant de mettre en place son articulation.

Plus les expériences sont nombreuses et variées et plus l'articulation s'établit spontanément.

Tout d'abord, le passage par ces différentes phases permet à l'enfant de faire la distinction entre les activités respiratoires et vocales, ensuite de mettre en place des patrons de constriction et d'ouverture du tractus vocal dans des structures syllabiques successives (variations entre les voyelles et les consonnes) et enfin d'intégrer des patrons de gestes récurrents dans les segments phonétiques (ce sont les consonnes et les voyelles de notre langue).

□ Le développement vocalique:

Sur le plan du développement de l'articulation chez l'enfant normoentendant :

Les voyelles apparaissent en premier, généralement avant 36 mois. Elles sont acquises selon leur point d'articulation, les voyelles centrales précèdent généralement les antérieures et postérieures et selon leur degré d'aperture, les voyelles ouvertes et mi-ouvertes apparaissent en premier et sont suivies des voyelles fermées et des semi-fermées.

Acquises entre 18 et 36 mois, les voyelles nasales sont les dernières à apparaître dans le répertoire vocalique de l'enfant.

Le développement consonantique:

Ensuite les consonnes émergent progressivement dans les productions de l'enfant.

C'est avant l'âge de 2 ans que surviennent les nasales bilabiales [m] et alvéolaires [n], les semi-consonnes [w], [j] ainsi qu'une série d'occlusives bilabiales [p] et [b].

À 2 ans et 3 ans apparaissent les dernières occlusives [t], [d], [k], [g] ainsi que le liquide .

Puis s'est au tour des fricatives de se mettre en place avec [f],[v], [s] et [ch] et de la liquide [r].

Le répertoire consonantique se clôt avec le son[z].

a.2.Chez l'enfant sourd

Chez l'enfant sourd, il est difficile d'obtenir les formes articulatoires et les modalités d'émissions propres à chaque phonème. En effet, si regarder la bouche de son interlocuteur lui permet d'obtenir des informations quant au rythme, au lieu d'articulation des consonnes et à l'arrondissement des voyelles, les autres traits phonétiques (nasalité, voisement, etc.) ne sont eux que peu ou pas distincts.

Pour mieux percevoir la parole et en améliorer sa production, les capacités visuelles démontrées ci-dessus doivent se combiner aux informations auditives permises par l'appareillage ou l'implant.

Différents traits de la parole viennent perturber l'intelligibilité de la parole chez les enfants déficients auditifs. On observe en règle générale: une arythmie, des anomalies d'intonations, une articulation défectueuse, une nasalisation excessive et enfin la distorsion voire l'omission de certains phonèmes.

L'articulation du [r], la fluidité des transitions phonétiques dans le flux de parole ou encore l'écoulement des consonnes constrictives avec une sonorisation ou non bien distincte sont difficiles à acquérir, et ce malgré la mise en place d'une rééducation orthophonique.

a.3.Chez l'enfant implanté

Plusieurs études faites sur les enfants implantés ont exploré différents domaines du langage : l'articulation, le lexique et la morphosyntaxe, ressort que c'est en articulation que les enfants sourds implanté se rapprochent le plus de la moyenne des enfants normo-entendants, autant dans les délais d'apprentissage que dans les types d'erreurs produites [30], il ressort :

- Les phonèmes consécutives semblent suivre le même rythme ;
- Les phonèmes [b] [d], [g] et [gn] ;
- Les autres phonèmes sont particuliers.

b. Le développement lexical :

En linguistique, le lexique désigne l'ensemble des unités de langue (les lexèmes) que possède un individu ou une communauté linguistique. Il comprend le vocabulaire actif, qui correspond aux unités connues et employées par le locuteur, et le vocabulaire passif, qui correspond aux termes dont le locuteur connaît la définition mais qu'il n'utilise pratiquement pas.

L'apparition des premiers mots de vocabulaire chez l'enfant constitue la première manifestation de son accès au langage formel. De nombreuses recherches mettent en avant qu'il existerait de fortes corrélations entre le développement lexical et le développement grammatical.

b.1.Chez l'enfant normo-entendant :

- Généralités :

C'est entre 12 et 30 mois que le stock lexical de l'enfant s'accroît considérablement. Selon le développement typique, les enfants produisent leurs tout premiers mots entre 12 et 14 mois

Ils produisent en moyenne 50 mots vers 17/18 mois [29] et environ 200 mots à l'âge de 27 mois [30].

À ce stade du développement lexical, il existe une importante variabilité interindividuelle [29] notamment entre l'âge de 21 et 28 mois [29].

Les capacités en compréhension précèdent toujours les capacités en expression. Ainsi, vers 8/10 mois, l'enfant commence à comprendre ses premiers mots en contexte, à 12/16 mois, il comprend en moyenne 100 mots et vers 16/20 mois, 200

mots. Entre 3 ans et 3 ans et demi, l'enfant comprendrait 2000 mots. Jusqu'à cet âge, la compréhension est à dominante lexicale.

□ Les premiers mots :

Entre 12 mois et 14 mois, l'enfant apprend ses premiers mots un par un. Il en apprend en moyenne 3 par semaine. Les premiers mots sont composés d'une ou de deux syllabes identiques formées sur le modèle consonne-voyelle comme « [papa] » et expriment des éléments de l'environnement de l'enfant et des éléments socio pragmatiques de la langue (interactions, routines sociales, expressions types). Ces mots ne sont produits qu'en contexte réduit.

□ L'explosion lexicale:

Suite à cette étape, l'enfant entre dans la phase de l'explosion lexicale, qui désigne la période où l'enfant accroît rapidement son lexique. Elle se produit la plupart du temps entre 1 an et 2 ans, lorsque le lexique se compose en moyenne de 50 mots.

À ce stade, l'enfant apprend en moyenne 9 à 10 mots de vocabulaire par jour et ces derniers ne sont utilisés uniquement qu'en contexte puisque l'enfant a accès à une signification référentielle des mots qu'il connaît.

Au fur et à mesure que l'enfant apprend à produire de nouveaux mots, il observe des différences entre ces objets; c'est ainsi qu'il précise son lexique en modifiant le sens initial

de ces premiers mots. L'enfant restructure son lexique et différencie les items lexicaux les uns par rapport aux autres. Il précise les définitions, crée des expansions (exemple : chaise- tabouret) et des associations entre les mots (exemple : chaise-table).

Graduellement, sous l'influence de l'explosion lexicale, les patterns acoustico-phonétiques s'affinent et une organisation phonémique des représentations lexicales se met en place. Vers l'âge de 4 ans, la syllabe peut être identifiée ou reconnue au sein d'un mot puis, vers l'âge de 6 ans, une catégorie plus fine de représentations lexicales émerge : le phonème. C'est ainsi que l'enfant passe d'une représentation peu précise des mots à une reconnaissance organisée autour des segments phonémiques.

□ L'organisation du lexique :

Au fil des années, le vocabulaire continue à s'accroître de manière relativement linéaire et s'organise autour de définitions et de relations sémantiques de plus en plus précises. L'enfant doit aussi maîtriser d'autres dimensions du lexique, entre autres, les relations d'inclusion (par exemple, chien-animal), les relations partie/tout (par exemple, doigt-main-bras), les incompatibilités lexicales (un « chien » ne peut pas être aussi un « chat » sauf à violer le principe général d'identité, ce qui n'est pas habituellement admis), les différentes significations d'un même mot (polysémie), les synonymies, et les relations que les significations entretiennent les unes avec les autres.

Il faut encore ajouter les connaissances portant sur la morphologie inflexionnelle (genre, nombre ; temps et aspect pour les verbes), l'appartenance grammaticale (nom, verbe, etc.) de chaque terme lexical. Cette liste, non exhaustive, met en évidence la multidirectionnalité des connaissances, et donc des apprentissages et, en conséquence, souligne les difficultés que provoque la maîtrise lexicale [30].

□ Le développement qualitatif du lexique:

Généralement, les premiers mots de l'enfant sont des noms (phénomène de « nounbias », qui se définit comme la prédominance initiale des noms [30], qui se réfèrent aux personnes ainsi qu'aux objets concrets les plus présents dans leur univers ainsi que des mots-fonctionnels tels que « oui » et « non ». Puis, la composition du stock lexical change. Les onomatopées, les jeux et routines, très présents lors de la première phase de développement lexical, laissent place à l'utilisation de substantifs. Parallèlement, deux nouvelles catégories apparaissent dans les productions de l'enfant : les verbes et les adjectifs. Ils permettent l'expression des actions ainsi que des qualités des choses.

□ Les qualificatifs:

Vers 3 ans, le vocabulaire de l'enfant s'enrichit de nombreux adjectifs qualificatifs qui précisent la qualité ou la caractéristique (couleur, taille, matériel, forme, position, volume, quantité, valeur, etc.) d'un mot auquel ils se réfèrent.

Ainsi, à partir de $\frac{3}{4}$ ans, l'enfant peut nommer la taille et les principales couleurs et formes.

□ Les termes topologiques :

L'acquisition du vocabulaire topologique est complexe et se fait donc progressivement.

Selon les différentes données, entre 2 ans et 6 ans, l'enfant maîtrise progressivement les termes suivants :

- à 2 ans et demi, les adverbes « devant, derrière, dedans, dessus » ;
- à 3 ans, les prépositions « dans, sur, sous, près de, loin de, à côté de » ;
- à 5ans, «à gauche de, à droite de» ;
- à 5ansetdemi, «au milieu de».

b.2.Chez l'enfant sourd :

Si l'enfant normo-entendant acquiert son vocabulaire naturellement par le biais du bain de langage avec une alternance entre des périodes de forte expansion et de stagnation, il n'en va pas de même pour l'enfant sourd dont l'enseignement du langage évolue selon une constante et dépend en grande partie de l'adulte. Entre ces deux populations, le stock lexical ne se forme pas avec la même dynamique et est qualitativement différent. Afin de comparer le vocabulaire expressif de l'enfant sourd profond par rapport à celui de l'enfant normo-entendant, les enfants sourds ne pourraient acquérir que 10 mots par mois [30]. Enfin, la combinaison de deux mots ne serait possible qu'à partir d'un stock lexical d'au moins 50 mots ; cette étape se produirait vers 18 mois pour les enfants entendants et vers 30 mois pour les enfants sourds [30]. Un enfant déficient auditif profond éduqué dans un environnement oraliste possède un répertoire de mots à l'âge de 4/5 ans n'excédant pas 200 mots [30].

Ces compétences sont comparables à celles d'un enfant entendant de 2 ans et demi.

b.3.Chez l'enfant sourd implanté:

Les enfants implantés présentent un retard de développement global de leur lexique de production par rapport aux enfants normo-entendants [29 ; 30].

Ce retard varie d'un enfant à l'autre et peut aller de quelques mois à plusieurs années. On observe donc un manque de vocabulaire qui entrave grandement la normativité de ces enfants, qui ont souvent recours en parallèle à des moyens de communication alternatifs, telles que la langue des signes (LS) , les mimiques ou la désignation.

L'enfant ne possède pas souvent le terme précis qui correspond à ce qu'on lui montre ou à ce qu'il veut produire, il utilise donc un terme générique comme « coiffer » pour la « brosse » ou le « peigne» .

D'autre part, les enfants sourds implantés possèdent un lexique qui est construit différemment de celui des enfants normo-entendants. Leur production est aussi riche au niveau de l'emploi de substantifs, mais ils utilisent globalement moins de termes grammaticaux tels que les verbes [29], les adjectifs et les adverbes. La fréquence d'utilisation des termes lexicaux est analysée selon leur morphologie et il en ressort que les enfants sourds implantés sont très performants quant au vocabulaire concernant les substantifs du schéma corporel et relativement performants pour les substantifs généraux.

Pour les verbes, les auxiliaires et les adverbes, les résultats sont déficitaires mais proches de la moyenne de l'étalonnage, en revanche, les adjectifs sont nettement moins usités [30].

c. Le développement morphosyntaxique :

La morphosyntaxe comprend la morphologie, qui étudie les unités linguistiques ; et la syntaxe, qui étudie la relation entre les unités minimales, les mots, en vue de former une unité maximale, la phrase. En linguistique, la syntaxe représente la partie de la grammaire qui étudie les règles par lesquelles se combinent les unités linguistiques dans un énoncé. Elle recherche donc les rapports possibles entre les mots. Elle se distingue traditionnellement de la morphologie, qui traite des formes ou des parties du discours, de leurs flexions et de la formation des mots ou dérivation.

Ce sont les règles morphosyntaxiques qui sous-tendent le processus génératif de la langue. En effet, ce n'est pas par imitation, en répétant un certain nombre de phrases apprises, que la langue se met en place. Il s'agit de capter et de générer les éléments à combiner ensemble afin de créer des énoncés uniques.

c.1. Chez l'enfant normo-entendant :

□ L'halophrase:

Les premiers énoncés de l'enfant sont des énoncés à un mot, ou halophrase.

Ils apparaissent donc à l'âge des premiers mots de l'enfant, c'est à dire vers 12 mois. Les mots sont utilisés isolément par l'enfant afin de désigner toute une catégorie d'objets.

Ces objets ne se ressemblent pas nécessairement mais ils évoquent la même chose à l'enfant, c'est-à-dire que les différents éléments intervenant dans une situation précise sont désignés par l'enfant par le même terme. « Papa » peut vouloir dire aussi bien « le chapeau de papa » que « la montre de papa ».

L'accès aux premiers mots et donc à l'halophrase nécessite la maîtrise d'un certain nombre de concepts : la permanence de l'objet, l'accès au symbolisme, l'association unique et permanente entre un mot produit et un objet, ce mot désigne la même chose quel que soit l'endroit où il se situe et ses caractéristiques, la coordination entre l'espace, les objets et les événements.

□ Les premières combinaisons:

Vers 20/24 mois, nous observons les toutes premières combinaisons chez l'enfant, qui associe deux mots ensemble. Cette association de plusieurs mots au sein d'un même message verbal constitue une étape très importante puisqu'elle permet de renforcer la valeur informative de l'énoncé et d'obtenir une signification qui dépasse celle des mots isolés. En combinant les mots, l'enfant parvient à transmettre des nuances et à introduire des relations sémantiques pour exprimer par exemple un rapport de possession, de localisation ou même d'existence.

Durant cette période, il faut distinguer parmi les combinaisons produites par l'enfant les structures qui semblent figées, que l'enfant a apprises globalement (« la voiture ») ; de celles que l'enfant construit lui-même avec deux mots qu'il maîtrise isolément (« voiture donne »).

La production de ces structures prédéfinies s'explique par le fait que l'enfant reprend les structures linguistiques entendues dans son environnement, qui sont presque toujours constituées d'un nom et son déterminant ou d'un verbe et son pronom. Il n'est pas capable de segmenter correctement ces deux mots qu'il conçoit comme une entité.

A cet âge, l'enfant ne s'est pas encore lancé dans le mécanisme d'appropriation des règles de grammaire et ses énoncés sont trop courts pour pouvoir observer les marqueurs syntaxiques. C'est pourquoi nous ne parlons pas vraiment de morphosyntaxe chez le très jeune enfant.

□ La phrase simple et les premiers marqueurs flexionnels :

La morphosyntaxe s'observe vers l'âge de 3 ans, quand l'enfant commence à s'approprier les règles grammaticales et à combiner les formes lexicales et les mots de plus en plus habilement afin de former des énoncés plus longs (entre 2 et 4 mots). Avant, la plupart des mots sémantiques (nom, verbe, adjectif) étaient utilisés isolément ou accompagnés d'un seul morphème (« il donne ») alors que maintenant

on observe souvent deux morphèmes ou plus pour marquer grammaticalement le mot sémantique (« il le donne »). On parle ici de phrase simple, avec un énoncé constitué de 3 à 4 éléments comprenant un sujet, un verbe ainsi qu'un objet.

Mais il ne suffit pas de juxtaposer des éléments lexicaux pour construire une phrase, il s'agit de respecter leurs contraintes d'agencement dans l'énoncé et/ou les marquages morphologiques flexionnels pour traduire en surface les relations de sens qu'on veut exprimer.

Ce sont les règles morphosyntaxiques qui définissent ces contraintes.

Elles définissent : l'ordre des mots, l'ajout des marques morphologiques aux items lexicaux ou encore les modifications du contour prosodique pour marquer les limites entre les constituants principaux. L'enfant produit des flexions nominales, adjectivales (en ajoutant le pluriel ou le féminin) et verbales (il peut exprimer, grâce à l'utilisation de temps composés, l'action en cours, le passé et le futur). Il intègre le et les pronoms personnels.

Lors de cette phase, l'enfant acquiert les phrases avec la conjonction « et », puis développe ses premières fausses relatives avec « en » et « qui » et un peu plus tard, forme des relatives par phrases juxtaposées et coordonnées et des phrases subordonnées par discours direct.

□ Les dernières étapes des acquisitions morphosyntaxiques :

Après 4 ans, la morphosyntaxe continue à se développer pour devenir bientôt très proche de celle de l'adulte. L'enfant maîtrise de mieux en mieux la langue et peut inclure dans sa parole des constructions syntaxiques complexes sans pour autant commettre d'erreurs grammaticales.

Ainsi, du point de vue syntaxique, l'enfant commence à créer des extensions grâce aux prépositions. Sa capacité à créer des groupes prépositionnels lui permet d'étendre une structure simple avec un seul verbe fléchi à l'infinitif à une structure plus complexe se composant d'au moins deux propositions et ayant plus d'un verbe fléchi : la phrase complexe.

L'enfant commence par lier les phrases de manière additive (et), puis il devient capable de suivre une séquence temporelle (puis) et enfin d'établir un lien de causalité (donc, parce que).

Les subordonnées s'acquièrent donc par ordre de complexité au fur et à mesure qu'évoluent les habiletés cognitives de l'enfant. Il maîtrise les phrases relatives et développe ses premières complétives de circonstance et la phrase négative.

Au cours de cette étape, l'enfant découvre les différents fonctionnements de la langue et le caractère multifonctionnel de certains mots.

A 6 ans, on estime que l'essentiel du système morphosyntaxique est acquis.

c.2.Chez l'enfant sourd

La morphosyntaxe :

Si l'enfant entendant possède en moyenne la majorité du contenu morphosyntaxique à l'âge de 6 ans, l'enfant sourd a de nombreuses lacunes en ce qui concerne cet aspect du langage. En effet, l'aspect sémantique peut faire l'objet d'un entraînement et donc permettre à la personne sourde de développer un stock lexical riche, mais les aspects syntaxiques sont plus difficiles à acquérir.

On observe donc souvent des absences ou des substitutions d'articles, de prépositions, de conjonctions ainsi que des erreurs de cohérence des temps verbaux. Ce domaine serait donc le plus affecté dans le langage de l'enfant sourd [16], surtout au niveau des classes grammaticales (qui comprennent les mots indépendants ou encore les morphèmes flexionnels liés, s'organisant dans des classes fermées) et des constructions syntaxiques qui y sont associées.

Hypothèse explicative:

Les difficultés perceptuelles peuvent expliquer certains problèmes morphosyntaxiques puisque les éléments grammaticaux sont souvent courts (mots brefs) voire monosyllabiques (les suffixes) et sont donc peu saillants dans le flux de la parole. De plus, ces éléments ont une faible valeur sémantique, ils ne sont donc pas perçus en priorité par l'enfant sourd, qui s'attache d'abord au sens.

Ces difficultés dans l'analyse du traitement phonologique seraient les mêmes que celles à l'origine de la dysphasie et empêcheraient la segmentation correcte de l'input langagier et par conséquent, l'extraction des régularités phonologiques, lexicales et grammaticales. Si l'utilisation de signes permet de favoriser l'accès au sens et le développement lexical, ses effets sont considérablement limités quant à la morphosyntaxe.

Les distorsions morphosyntaxiques:

On observe dans le discours de l'enfant sourd plusieurs erreurs et ce dès la production de phrases simples :

- Une absence ou une confusion entre les différents déterminants ainsi que la présence de prépositions superflues ou l'absence de prépositions, qui rend la complexification de la phrase difficile;
- L'absence de sujet, qui empêche l'utilisation des flexions ;
- Des difficultés majeures dans la production de phrases passives;
- Des difficultés quant aux anaphores ;
- Des confusions entre l'auxiliaire être et avoir ;
- L'absence de conjonction de subordination ;
- L'absence d'anaphores ou des confusions anaphoriques, qui entravent la construction de la proposition subordonnée relative dont le pronom est anaphorique ;
- Des difficultés de concordance des temps pour les verbes ;
- Les problèmes concernant les phrases passives et complexes.

c.3.Chez l'enfant implanté :

- Les résultats :

Les enfants implantés ont un retard qui porte davantage sur la morphologie grammaticale que sur la morphologie lexicale, « les informations de sens portées par le nom, le verbe, les adjectifs et certains adverbes sont utilisées plus tôt que les informations de relations portées par les déterminants, les prépositions, les pronoms et les conjonctions» .

Des variations interindividuelles sont toujours observées: certains enfants sourds implantés dépasseraient la moyenne des enfants normo-entendants au niveau des connaissances lexicales, tandis que certains, même 36 mois après l'implant, seraient incapables de produire des mots grammaticaux ou des verbes non lexicaux. Chez ces enfants, ce serait toujours le déficit auditif, dont nous avons expliqué l'impact ci-dessus, qui expliquerait le retard morphosyntaxique [30].

Et c'est pourquoi, en fonction de la récupération auditive, il existe d'importantes variations interindividuelles. De plus, «la différence du nombre des mots produits entre les enfants entendants et implantés est en effet plus grande pour les déterminants, les prépositions et les pronoms..

Même les enfants implantés qui récupèrent le mieux manifestent encore un retard important dans la production de la morphologie grammaticale. Ils ont des problèmes de marquage du genre dans la construction du nom et de marquage du temps et de l'accord dans la construction du verbe».

Les erreurs morphosyntaxiques les plus fréquemment rencontrées chez les enfants implantés observés [18] sont :

- Le non marquage du genre et du pluriel pour les déterminants ;
- L'usage incorrect des pronoms relatifs enchâssés ;
- L'omission de l'inversion ou inversion incorrecte dans La formulation de questions;
- L'omission du verbe principal ou de l'auxiliaire;
- La confusion entre les auxiliaires avoir et être ;
- L'accord incorrect de l'auxiliaire ;
- Le placement incorrect de l'adverbe, particulièrement de l'adverbe de négation ;
- La difficulté de construction du système verbal dans deux phrases coordonnées;
- L'usage incorrect du mot grammatical introduisant le complément, la flexion incorrecte du verbe.

Afin de conclure nous rappelons que, quel que soit le domaine linguistique étudié, l'enfant sourd présente un retard dans l'âge d'acquisition vis à vis de l'enfant normo-entendant. Si le retard est léger du point de vue phonétique puisque les enfants sourds implantés finissent par élaborer entièrement leur répertoire phonétique comme les enfants entendants, on remarque un décalage plus important avec les composantes lexicales et surtout morphosyntaxiques. En effet, le lexique reste généralement plus restreint et spécifique chez l'enfant implanté et ses aptitudes morphosyntaxiques sont réduites (phrases moins élaborées, erreurs dans les flexions et dans l'agencement des marques syntaxiques autour du nom, etc.) et ce relativement à long terme.

4.2 METHODES D'EVALUATION

4.2.1 Evaluation orthophonique :

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

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

a. Mode de communication :

Les orthophonistes évaluent l'appétence à l'échange et l'utilisation des différents modes de communication. Il est important d'évaluer la combinaison de la communication orale avec l'apprentissage précoce de la communication gestuelle qui permet de favoriser l'épanouissement global du petit enfant sourd [92]. La réussite de l'implantation sera dépendante d'un projet oraliste dans le cas d'enfant atteint de surdité pré linguale.

b. Perception auditive :

Des outils orthophoniques français permettent d'évaluer la perception et la compréhension auditive : le TEPP (test d'évaluation de la perception et de la production de la parole) et le TERMO (test d'évaluation de la réception du message oral).

Ils sont composés de listes de phonèmes et de syllabes, de listes de mots de Fournier, Lafon, Boorsma, de phrases simples et complexes adaptées aux différents âges.

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

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

c. Production de la parole

Il faut prendre en compte :

La production vocale :

- l'intensité de sa production orale (voix faible, trop forte, maîtrisée)
- la hauteur de sa voix : nasonnée ou non
- la mélodie et le rythme de ses productions : altération ou non, rythme perturbé ou non, pauses mal placées
- l'intonation : (variation de fréquences du fondamental)
- la respiration : coordonnée avec les mouvements de parole (projection vocale)
- attitudes articulatoires : accent possible ou non, accentuation du timbre (voix de sourd)
- l'intelligibilité évaluée selon la classification de Nottingham [93, 94] :

N1 : la parole n'est pas intelligible. Il existe néanmoins quelques ébauches de mots ; le premier mode de communication peut être le signe.

N2 : la parole n'est pas intelligible. Quelques mots intelligibles apparaissent en contexte et des ébauches labiales existent.

N3 : la parole est intelligible pour un auditeur qui prête attention et qui utilise la lecture labiale.

N4 : la parole est intelligible pour un auditeur qui a une petite expérience de la parole des personnes sourdes

N5 : la parole est intelligible pour tout le monde. L'enfant est compris facilement dans le contexte de la vie quotidienne.

Expression orale :

L'évaluation se fait par analyse des compétences phonologiques, des capacités lexicales et la maîtrise de la syntaxe, en fonction de l'âge, le bilan devrait également prendre en compte l'expression écrite.

Au total, cette étape orthophonique est primordiale dans le bilan pré-implantation. Plus l'âge auquel l'implantation envisagée est précoce, et plus cette appréciation est importante. Au terme de ce bilan, la prise en charge orthophonique, au rythme de 2 à

3 fois par semaine, stimule la communication au cours de cette période pré-implantatoire.

4.2.2. Evaluation psychologique :

L'entretien psychologique permet :

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

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

a. Réalisation d'un bilan psychologique et cognitif :

Le psychologue s'intéresse au niveau intellectuel du patient, à son raisonnement, ses facultés d'abstraction et de mémorisation. Il prend en compte le niveau et le mode de scolarité si c'est un enfant, le niveau socioculturel et les traits de personnalité (affectivité, stabilité mentale, facilité d'adaptation) du patient [92, 95].

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

b. Vérification de l'absence de maladies mentales :

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

c. Détermination du degré de motivation :

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

Dans le cas de l'enfant, une forte motivation de la famille est indispensable en plus de celle de l'enfant.

En effet, il est essentiel que la famille prenne conscience de son rôle dans la démarche d'implantation, qu'elle conserve des attentes réalistes, motive l'enfant afin qu'il porte régulièrement son appareil et le soutienne dans l'utilisation de son implant.

4.2.3. Rééducation orthophonique :

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

1. Fréquence et durée dans le temps :

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

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

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

2. Compétences orthophoniques travaillées :

L'entraînement auditif proprement dit comporte :

- un apprentissage des commandes du boîtier
- une initiation à l'environnement sonore,
- une reconnaissance des rythmes, des intensités, des hauteurs, de la mélodie,
- un entraînement à la discrimination d'éléments phonétiques et à la reconnaissance de la parole
- un développement des capacités de communication.
- un entraînement ou une reprise selon les cas de la lecture labiale,
- une approche musicale.

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

Il s'agit de développer :

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

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

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

3. Description d'une séance :

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

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

L'orthophoniste encourage l'expression de l'enfant par différents moyens :

- elle réalise une reprise des vocalisations.
- elle respecte le temps de parole de l'enfant.
- elle donne des encouragements et des félicitations.
- elle incite l'enfant à imiter ce qu'il perçoit.
- elle propose des sons variés, de la musique, des jeux sonores, des images...

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

4.2.4 Les outils d'évaluation :

Les réglages du système externe débutent 4 à 6 semaines après la chirurgie,

Permettant une bonne cicatrisation. Durant cette période, l'enfant est encouragé à porter uniquement sa prothèse controlatérale.

Ces ajustements progressifs ont pour objectif de déterminer les seuils minimums de perception (T-levels) et les seuils maximums de confort auditif (Clevels).

Ces déterminations de seuils sont faites à partir de réactions comportementales chez le petit enfant conditionné ou non selon les techniques d'audiométrie infantile.

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 ;

La construction de la perception s'organise globalement autour de 3 périodes chronologiques :

- + une période autour des réglages ;
- + une période d'imprégnation sensorielle ;
- + une période d'imprégnation linguistique.

Durant la période des premiers réglages, les premières perceptions ne sont pas encore différenciées. Il s'agira donc d'observer l'enfant et de noter son comportement lors des séances de rééducation, à l'école et à la maison (acceptation de l'appareil, réactions à différents sons). Cette période durera environ 3 mois et permettra un réglage progressif de l'implant.

La deuxième période durera entre 6 mois et 1 an selon l'enfant. Il s'agit de la reconnaissance des sensations auditives qui permettra une construction perceptive de l'enfant.

La troisième période va permettre un travail plus spécifiquement linguistique.

A. Evaluation de la perception avec l'Implant Cochléaire :

Trois segments de la perception peuvent être analysés :

a. L'intégration auditive dans des situations du quotidien :

Le but est d'observer le rapport de l'enfant sourd avec son implant cochléaire, l'alerte aux sons de l'environnement et la capacité à extraire la signification de l'audition.

Cette observation est possible grâce à l'échelle MAIS [64], échelle qui se constitue d'une série de 10 items. Pour chaque item une échelle de comportement de 0 à 4 est appliquée (0 = jamais, 1 = rarement, 2 = de temps en temps, 3 = fréquemment, 4 = toujours). Nous retenons une valeur globale à partir de l'addition des scores de tous les items.

B. La perception de l'environnement sonore comprenant les toutes premières reconnaissances acoustiques :

L'évaluation de la perception de l'environnement sonore comprend les toutes premières reconnaissances acoustiques ou premières différenciations. Plusieurs tests ainsi sont réalisés :

«Un/Plusieurs» [64]. :

Il s'agissait dans cet item de noter les capacités de l'enfant à détecter la notion de nombre du son. Les stimuli sont réalisés par l'expérimentateur en voix naturelle. Il faut s'assurer que le stimulus n'est perceptible ni sur le mode vibratoire, ni sur le mode visuel mais seulement sur le plan auditif.

« Un » correspondait à la production de la syllabe /pa/. « Plusieurs » correspondait à la production de 5 syllabes /papapapa/.

«Long/Bref» :

Cet item concerne la durée du son. Les stimuli sont réalisés en voix naturelle par l'examineur. « Long » correspondant à l'émission prolongée du phonème/a/.

«Bref » correspondant à l'émission brève du phonème /a/.

«Fort/Faible» :

Cet item concerne l'intensité du son. Les stimuli sont réalisés par l'examineur avec un instrument musical (la flûte). « Fort » correspondant à l'émission du son avec un haut degré d'intensité. « Faible » correspondant à l'émission du son avec un bas degré d'intensité.

«Grave/Aigu» :

Cet item concerne la fréquence du son. Les stimuli sont réalisés soit par la voix de l'examineur, soit par le son d'un clavier. « Grave » correspondant à l'émission des basses fréquences sonores. « Aigu » correspondant à l'émission des hautes fréquences sonores.

C. La perception de la parole :

Les résultats sont exprimés en pourcentage de phonèmes (voyelles et consonnes), mots, et phrases (simples et complexes en listes fermées et ouvertes) que l'enfant arrive à répéter correctement.

« Identification des phonèmes, voyelles et consonnes » :

Cet item détermine la capacité de l'enfant à identifier le système phonétique français ou arabe. Les stimuli sont produits une seule fois chacun par l'expérimentateur et l'enfant doit répéter le nom ou la syllabe entendus. Cette épreuve est présentée en liste fermée.

« Identification des Mots » :

Cet item détermine la capacité de l'enfant à identifier les syntagmes nominaux constitués d'un nom et d'un déterminant. Une planche est proposée. Elle est constituée d'images illustrant des mots correspondant à un niveau de vocabulaire très simple et connu de l'enfant testé. La liste de mots est présentée en ordre aléatoire et en ordre différent à chaque évaluation afin de modérer l'effet de mémorisation. Cette épreuve est présentée en liste fermée.

« Identification des phrases simples » :

« Identification des phrases complexes » :

Ces phrases utilisent un vocabulaire courant. Chaque item présente des confusions auditives possibles. Les phrases sont présentées par ordre croissant de difficultés phonétiques auditivo-perceptives. L'enfant désigne sur la planche de présentation l'image correspondant à ce qu'il avait perçu.

« Phrases à répéter en listes ouvertes » :

Cet item détermine la capacité de l'enfant à répéter des phrases en listes ouvertes (sans contexte préétabli), deux séries de phrases ont été proposées. La première série contient des phrases simples et la seconde contient des phrases complexes. Les analyses sont faites à partir de la totalité des structures correctes.

B. Evaluation de la compréhension chez l'enfant sourd implanté :

Suite aux premières opérations au niveau de la perception et du décodage des sons de parole, la compréhension du langage permet de reconnaître les mots propres d'une langue et sa grammaire.

La compréhension est la série d'opérations qui permet de retrouver le sens d'un message linguistique et d'organiser la réponse à ce message sans que celui-ci soit verbalement produit.

Pour reconnaître ou produire un mot, cela suppose bien évidemment qu'il a été enregistré et stocké en mémoire dans un « lexique interne », ce dernier, étant un ensemble de représentations correspondant aux unités signifiantes de la langue.

La phrase est sans doute une des caractéristiques du langage humain, elle permet un nombre pratiquement illimité de messages possibles, par la combinaison d'un nombre fini des mots. Dans toute langue, la combinaison des mots en phrase obéit à un ensemble de règles, qui constituent la syntaxe de cette langue.

La compréhension et la production sont deux fonctions asymétriques complémentaires qui partagent de nombreux éléments, la compréhension étant un stade intermédiaire entre la perception et la production. La compréhension présente une interface entre ce qui est réceptif et ce qui est expressif.

C. Acquisition et production du langage chez l'enfant sourd implanté :

L'objectif de l'évaluation du suivi chez les enfants sourds implantés est non seulement de prendre en compte la dimension structurale de leur développement lexico grammatical mais aussi de mettre en évidence leur capacité conceptuelle et narrative. A la naissance, le cortex auditif possède déjà une organisation qui permet aux nouveau-nés d'entendre les sons de la parole continue.

Une question importante concernant le processus d'acquisition de la parole et du langage chez l'enfant implanté est alors celle de la maturation auditive corticale

et des mécanismes de plasticité auditivo-verbale qui va permettre une nouvelle organisation des composantes de la parole et du langage (prosodie, phonologie, lexique, syntaxe) [64].

Le degré avec lequel l'organisation du cerveau pour la parole est spécifié précocement au cours du développement et la plasticité du cortex cérébral, pour toutes les modalités sensorielles, dépendent des nombreux événements de la maturation corticale mais aussi des bonnes conditions de l'input langagier.

Les circuits neuronaux sont en permanence remodelés par l'expérience, ce qui se traduit par une adaptation aux modifications de l'environnement ou de nouveaux apprentissages, ou une amélioration sous l'effet de l'entraînement [64].

L'implantation précoce chez les enfants sourds congénitaux ou perlinguaux peut donc amener à une récupération du langage ; D'où l'importance de l'observation longitudinale de la parole et du langage avec une approche neurolinguistique cognitive qui vise à examiner les différents composantes au cours du temps restent à réaliser de manière systématique.

4.2.5 Protocoles les plus utilisés:

A. Protocol EARS (Evaluation of Auditory Responses to Speech) .

Il s'agit de l'évaluation des réponses auditives à la parole. Ces épreuves permettent d'évaluer les réponses des enfants à des sons et à la parole.

1. Objectifs:

- o Evaluation des capacités de perception auditive ;
- o Evaluation de l'évolution de la production verbale ;
- o Réglages de l'implant ;
- o Support de réhabilitation auditive ;
- o Outil d'évaluation de l'évolution à long-terme des aptitudes perceptives auditives.

Chez les enfants sourds pré-, péri-, ou post linguaux.

2. Structure générale:

EARS a été développé afin de suivre l'émergence des capacités à l'écoute suivant l'implantation cochléaire : détection, discrimination, identification, reconnaissance, et compréhension [65].

Détection: Capacité de définir la présence ou non de signal.

Discrimination: Capacité de différencier deux signaux.

Identification: Capacité de choisir une image correspondante à un mot ou une phrase.

Reconnaissance: Capacité d'imiter ou répéter un mot ou une phrase.

Compréhension: Capacité de comprendre le langage parlé.

Il s'agit d'un certain nombre de tests de perception en listes fermées et

ouvertes, ainsi que des questionnaires qui peuvent être complétés par les parents et les instituteurs.

3. Population cible:

Le protocole est conçu pour des enfants âgés de 2 ans et plus.

4. Protocole:

Ce protocole comprend les épreuves suivantes [66] :

4-1. Tests en liste fermée (détection, identification, discrimination) :

Profil de progression des capacités auditives (Listing Progress Profile, LiP), conçu par Archbold [66]: évalue la capacité de reconnaître les bruits environnants, les phonèmes, la discrimination du rythme, et du nombre de syllabes.

Test Mono-Bi-Tri Syllabique: Mesure la capacité d'identifier différentes syllabes. En fonction de l'âge de l'enfant, différentes listes de mots seront utilisées (3, 6 ou 12 mots) ;

Test Monosyllabique en Liste Fermée: Mesure la capacité d'identifier différentes monosyllabes. En fonction de l'âge de l'enfant, différentes listes de mots seront utilisées (4 ou 12 mots) ;

Test de Phrases en Liste fermée [69]: capacité d'identifier des mots familiers dans un contexte phonologique. En fonction de l'âge de l'enfant, différentes listes de mots seront utilisées.

4-2. Tests en liste ouverte (reconnaissance, compréhension) :

Test Monosyllabique en Liste Ouverte : Evalue les capacités d'identifier les monosyllabes dans les mots comprenant consonne- voyelle-consonne (CVC)

Test de phrases en Liste Ouverte: Evalue la capacité de compréhension de phrases simples.

4-3. Questionnaires :

La batterie EARS comprend également deux questionnaires à remplir par les parents et les professionnels (les enseignants, les orthophonistes, les rééducateurs de l'audition).

L'objectif étant d'avoir une idée sur les impressions subjectives de l'entourage de l'enfant, permettant aussi la réalisation d'études statistiques. Ces tests sont très intéressants pour établir des scores d'évaluation en particulier pour les plus jeunes enfants moins coopérants durant les tests standards. Enfin, ces tests ont aussi le mérite d'évaluer le patient implanté dans son comportement quotidien, spontané, dans un environnement de vie courante.

Les deux questionnaires sont:

- **MAIS** - Echelle de Compréhension des stimulations auditives (Meaningful Auditory Integration Scale, MAIS) [67].

Le questionnaire MAIS a été créé pour rendre compte des performances de l'enfant dans son univers familial car de nombreux parents ont observé des différences de performances en situation de test. Il comprend les rubriques suivantes :

- Les pratiques relatives au port de l'implant : Avec quelle fréquence l'enfant active-t-il son implant ?
- L'attention auditive : Comment réagit-il aux stimulations sonores ?
- La compréhension auditive : Ces stimulations sonores sont-elles porteuses de sens ?

- **MUSS** -(Meaningful Use of Speech Scale, MUSS) [68]: Echelle d'utilisation de la parole

Les tests auditifs objectifs comme les inventaires phonétiques ou les Imitations syllabiques permettent d'évaluer le comportement audio-phonatoire de l'enfant. Cependant, ils ne permettent pas de rendre compte de l'usage spontané du langage comme pourrait le faire l'analyse de documents vidéo ; seulement le recours à une telle méthode serait trop coûteux en temps, notamment pour des cohortes importantes. Le questionnaire MUSS permet une telle évaluation ; les items sont destinés à évaluer l'usage spontané du langage oral par l'enfant dans des situations familières et variées ; ils portent sur les différents aspects définis ci-dessous :

- Le contrôle de la voix : L'enfant utilise-t-il sa voix intentionnellement ?
- La production de la parole : L'enfant utilise-t-il le langage oral ?
- Les stratégies de communication : Utilise-t-il le langage oral pour être compris par un interlocuteur ?

Ce questionnaire est proposé aux parents, enseignants, orthophonistes

La première évaluation est réalisée en collaboration avec l'orthophoniste du centre d'implantation cochléaire. Par la suite les parents sont invités à le compléter seuls. Cinq niveaux sont utilisés, de 0 pour « jamais » à 4 pour « toujours ».

Les évaluations doivent être effectuées aux mêmes intervalles que ceux fixés pour la passation du EARS (préopératoire, post implantation à 2 jours, post-implantation à 1, 3, 6, 12, 18, 24, 36, 48 et 60 mois).

.PROTOCOLE APCEI:

1. Introduction :

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

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

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

2. Intérêt du profil APCEI

Dans le cadre de l'audiométrie clinique et du suivi des enfants sourds, que ceux-ci soient appareillés ou non, il manque un outil de visualisation rapide et immédiat de ses performances auditives et surtout expressives.

Le besoin d'échange d'informations entre médecins, centres pour enfants sourds, écoles, rend nécessaire un outil pratique donnant une idée des performances globales d'un enfant.

Le profil APCEI permet de synthétiser sous forme d'un nombre à 5 chiffres les performances globales d'un enfant porteur de son aide auditive (implant ou prothèse). En un coup d'œil, il est possible de se figurer si cet enfant s'exprime par mots ou phrase, est intelligible ou non et s'il comprend ce qu'il entend : actuellement, cette vision d'ensemble des performances ne peut se faire qu'après consultation des audiogrammes, tonal et vocal, avec et sans prothèses et du bilan orthophonique détaillé

3. Principe de cotation du profil APCEI

Cinq domaines sont abordés :

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

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

L'échelle de 1 à 5 a été reprise en s'inspirant de l'échelle de Nottingham

pour l'intelligibilité [66 ; 6], en y ajoutant le niveau 0 pour les enfants mutiques.

La cotation de 0 à 5 peut correspondre à des niveaux "faible", "moyen" ou "fort" mais le passage d'un niveau à l'autre correspond en fait à l'acquisition d'une compétence donnée.

En cas d'hésitation entre 2 niveaux, mieux vaut choisir le niveau le plus bas, car la compétence est alors en cours d'acquisition mais encore d'un niveau faible (exemple : E2 ou E3 ? Choisir E2).

Profil APCEI	0	1	2	3	4	5
Acceptation port de l'appareil	Refus complet	Opposé Port sous contrainte quelques heures	Port non contraint, intermittent, pas toute la journée	Port passif Accepté, peut s'en passer. Piles ?	Port actif Réclame des piles, remet l'antenne	Besoin, le réclame, le porte toute la journée
Perception seuil quantitatif puis qualitatif : discrimination des sons	Vibratoire Cophose	a > 80 dB Bruits très forts	a = 80 - 60 dB Voix forte quelques bruits forts	a = 60 - 40dB Voix normale nombreux bruits	a = 40 - 20dB Voix faible nombreux bruits faibles	a = 40 - 20dB Perçoit >80 % Logatomes ou mots proches
Compréhension discrimination des mots, sens du message	Aucune	A une conscience auditive (bruits / non bruits)	Repère la parole/ bruits, identifie quelques bruits familiers, connaît son prénom	Comprend des phrases simples, comprend > 80 % des listes fermées	Identifie des phrases, comprend > 80 % des listes ouvertes téléphone avec ses proches	Comprend avec facilité le sens du langage, utilise le téléphone aisément
Expression orale utilisation de la voix, syntaxe	Mutique	Produit des sons dénués de sens, sans intention de communiquer	Mots isolés ou formules, utilise régulièrement la voix. Intention de communiquer	Association de plusieurs mots, phrases simples, mauvaise syntaxe	Bonne syntaxe pour des phrases simples et courtes ; oralise bien	Oralise avec facilité et fluidité ; conversations
Intelligibilité articulation	Mutique	Non intelligible	Ebauche de quelques rares mots intelligibles	Compris par les parents ou professionnels (à décoder)	Compris par les non professionnels	Articulation et fluidité excellentes

Echelle APCEI , avec score.

5 MATERIEL ET METHODES

5.1 MATERIEL D'ETUDE

5.1.1 Constitution de l'échantillon

Notre étude comprend 34 patients opérés et suivis au sein de notre service Oto-Rhino-Laryngologie et chirurgie cervico-faciale du CHU Frantz Fanon BLIDA, atteints de malformations cochléo-vestibulaires sur un total de 298 patients implantés.

La période d'étude s'est étalée sur une période de 11 ans allant de Janvier 2007 à Décembre 2017.

5.1.2 Critères d'inclusion :

- Tous les sourds profonds avec malformation cochléo-vestibulaire traités et suivis au service ORL CHU Blida quelque soit le sexe, l'âge, et l'origine géographique.
- les candidats présentant d'autres malformations cranio-faciales et associées à la malformation cochléo- vestibulaire pouvant rentrer dans le cadre des surdités génétiques syndromiques et non syndromiques.
- Les enfants qui présentent une surdité modérée a sévère, d'aggravation progressive, sur malformation cochléo-vestibulaire, aboutissant a une régression des acquis de production de la parole, devenus non réhabilitables par le port de prothèses auditives conventionnelles.

5.1.3 Critères d'exclusion :

- Les enfants qui présentent une surdité sévère sur malformation cochléo-vestibulaire, réhabilitables par une stimulation auditive externe amplifiée.
- Les malades présentant une aplasie totale du système cochléo-vestibulaire, des aplasies cochléaires isolées, des anomalies sévères du conduit auditif interne, et des anomalies retro cochléaires, qui peuvent être candidats par contre a une implantation auditive du tronc cérébral.
- Les malades présentant un syndrome poly-malformatif au pronostic vital réservé.
- Les malades présentant un handicap majeur, psycho-psychiatrique

5.2 METHODES

5.2.1 Nature de l'étude :

Notre étude est menée selon un mode rétro et prospectif, de type descriptif avant-après, sur l'impact audio-phonologique des enfants présentant une malformation cochléo-vestibulaire, implantés au sein du service ORL & CCF de Blida.

5.2.2 Déroulement de l'étude :

5.2.2.1 Sélection de l'échantillon :

Nous avons inclus tous les malades opérés au sein du service ORL, le total étant de 298 malades, et nous avons sélectionné uniquement les enfants porteurs de malformation cochléo-vestibulaire dans l'étude,

Le nombre colligé a été de 35 malades, dont un exclu de l'étude analytique (perdu de vue).

5.2.2.2-Recrutement :

- Le centre d'implantation cochléaire de Blida fonctionne depuis 2006 au niveau du Service ORL CHU Blida.
- Le recrutement des patients se fait à la consultation spécialisée de surdité du service ORL CHU Blida ;

La prise en charge d'un patient candidat à une implantation cochléaire se résume en Trois phases :

-Phase de sélection

-Phase thérapeutique : chirurgicale

-Phase de suivi : réglages fréquents et rééducation orthophonique.

5.2.2.2-1-La phase de sélection

- La sélection d'un patient sourd profond pour une implantation cochléaire a été faite sur une consultation multidisciplinaire regroupant des chirurgiens ORL, neurologues, neuro-radiologues, pédiatres, pédo-psychiatres, anesthésistes, audiométriciens, Orthophonistes, psychologues ; ainsi que sur l'engagement et la disponibilité des parents de l'enfant candidat.

Tous nos malades ont bénéficiés d'un examen clinique complet, ainsi que d'explorations para-cliniques notamment radiologiques

Les examens cliniques, et surtout radiologiques systématiques permettent une sélection des sourds profonds atteints de malformation cochléo-vestibulaire.

1-Bilan diagnostic :

-a-Examen clinique minutieux : [sélection]

- ✓ L'interrogatoire :-antécédents personnel et familial :
 - notion de consanguinité +++
 - cas similaire dans la famille. +++

-Eléments de l'interrogatoire qui orientent vers une étiologie de la surdité :

-Génétique syndromique ou non syndromique.

- ✓ Examen général à la recherche des signes associés qui orientent vers une surdité syndromique.
- ✓ Examen ORL minutieux centré sur l'appareil auditif pour apprécier d'une façon symétrique :

-Etat du pavillon et conduit auditif externe à la recherche d'une malformation.

-Etat du tympan à la recherche d'une otite inflammatoire ou séro-muqueuse qui a été traitée avant l'implantation cochléaire.

-Acoumétrie phonique et instrumentale : réalisée au sein du service avec l'aide d'orthophonistes qualifiées.

✓ Examen neurologique :

On recherche les signes d'atteinte centrale et atteinte des paires crâniennes

✓ Bilan ophtalmologique : +++réalisé par nos confrères ophtalmologiste du CHU Blida, recherchant une rétinite pigmentaire débutante dans la maladie d'Usher (urgence à implanter)

✓ Examen clinique des autres appareils : pour rechercher une pathologie associée orientant vers une surdité syndromique.

✓ Bilan génétique : réalisé avec la collaboration du service de biochimie génétique de CHU Blida étant en étroite collaboration avec l'équipe du Pr PETIT à PARIS.

On recherche les surdités syndromique : DFNA (39, Dominant)
DFNB (30, Récessif)
Connexine 26

-b-Examens complémentaires :

❖ Audiométrie : afin de déterminer le profil audiométrique des enfants ;

A/ AUDIOMETRIE SUBJECTIVE :

A.1. Audiométrie comportementale chez le jeune enfant :

Réalisée à l'intérieur de la cabine insonorisée du service, l'enfant est accompagné de sa mère afin de lui donner de l'assurance, pratiqué avec l'aide de notre équipe d'orthophonie.

a.2. Audiométrie tonale liminaire :

Réalisée dans une cabine insonorisée dédiée, pour chaque enfant, ou un seuil audiométrique est recueilli en dB.

a.3. Audiométrie vocale : adulte et jeune enfant

Elle précise le seuil d'intelligibilité à partir de liste des mots, nous avons utilisé une liste maghrébine, qui n'est exploitable que pour quelques listes dissyllabiques, vu la différence de dialecte entre les pays voisins.

Ce test permet d'établir un critère d'indication de l'implantation cochléaire ainsi que l'établissement des bilans orthophoniques ultérieurs.

b/AUDIOMETRIE OBJECTIVE :

b.1. Impédancemétrie : réalisée systématiquement chez tous les enfants au sein de notre service

- Tympanogrammes.
- Réflexe stapédien.

b.2. Otoémissions acoustiques : Intérêt dans le dépistage des surdités +++

Nous n'avons malheureusement pas fait ce test à tous les enfants.

b.3. Potentiels évoqués auditifs : examen neurophysiologique

Examen objectif, il est devenu tout à fait courant dans la pratique médicale ORL, réalisé au niveau de notre bloc opératoire sous anesthésie générale ou après prémédication chez le nourrisson pendant le sommeil, associées aux PEO.

b.4. A .S .S.R :c'est l'équivalent de PEA avec les seuils auditifs aux fréquences 500 et 1000, 2000 et 4000 Hz.

Permet de dessiner une courbe audiométrique objectivement.

Cet examen a été réalisé souvent à titre externe.

5.2.2.2.1.2. Exploration de la fonction vestibulaire :

L'examen du petit enfant s'est réalisé dans une atmosphère détendue

-a-Bilan clinique : chez tous nos enfants.

-Interrogatoire :-sensation de déséquilibre ou de vertige.

-Recherche et analyse du nystagmus.

-étude de la posture et de la marche

- Epreuve pendulaire : aidée d'une Vidéo-Nystagmographie au sein du service, pour tous les enfants candidat a une implantation cochléaire.
- Potentiels évoqués myogéniques (OVEMP) explorant les reflexes vestibulo-spinaux, pouvant révéler une atteinte sacculaire, ou une atteinte du nerf vestibulaire inférieur.

❖ Imagerie : sélection

Ce bilan a été demandé qu'après bilan clinique et audiométrique complet ; cependant certains enfants sont arrivés avec leurs bilans radiologiques déjà faits.

-a-La tomodensitométrie du rocher :

Tous nos malades ont bénéficié d'une imagerie par scanner multibarrettes en coupes coronales et axiales, millimétriques, symétriques sans injection analyse :

-la mastoïde.

-l'oreille moyenne

-l'oreille interne : cochlée, vestibule et canaux semi-circulaires à la recherche d'une malformation, aplasie ou hypoplasie, modifications du modiolus, modification des canaux semi-circulaires ...

-position sinus latéral et le canal du nerf facial.

-état de l'aqueduc du vestibule, l'aqueduc cochléaire.

-b- Imagerie par résonance magnétique du rocher et la fosse postérieure :

Avec et sans injection de gadolinium.

L'imagerie nous a renseigné sur l'état de l'oreille interne, cochlée, vestibule et canaux semi-circulaires, mettant en évidence des images de malformations, des Images d'amputation du liquide labyrinthique, Ainsi que l'existence ou pas du paquet acoustico-facial et, plus précisément de l'état du nerf cochléaire.

NOUS AVONS ENSUITE SUBDIVISE LES DIFFERENTES MALFORMATIONS EN 02 GROUPES DISTINCTS

GROUPE I : les malformations majeures

GROUPE II : les malformations mineures.

	TYPE DE MALFORMATION	EFFECTIF
GROUPE I	Les cavités communes Partitions incomplètes type I Hypoplasie cochléaire type I	07 CAS
Groupe II	Les partitions incomplètes type II et III Les hypoplasies cochléaires type II et III Les dysplasies et aplasie des canaux Les dilatations de l'aqueduc du vestibule	27 CAS

TOTAL

34 Enfants

5.2.2.2 .1.3 .Bilan psycho-orthophonique en pré-implantation :

Il est systématique d'évaluer l'état psychologique du candidat à l'implantation cochléaire, en particulier l'enfant et ses rapports avec d'éventuelles malformations associées, le bilan pédopsychiatrique : réalisé au sein du CHU dans le service de pédopsychiatrie pour les enfants qui semblent instables, turbulents, détachés, après indication de nos psychologues orthophonistes du service ORL

Bilan psychologique :

Une consultation psychologique a été demandée systématiquement, et a permis d'éliminer une contre indication à l'implantation cochléaire (troubles graves de la personnalité ou retard mental), avec une évaluation de l'investissement parental qui était important dans tous les cas.

La guidance parentale figurait tout au long de la prise en charge de nos enfants sourds, en expliquant à la famille la maladie, les étapes de la prise en charge, les difficultés ainsi les modalités du suivi en post implantation.

Ce bilan psychologique a été assuré par le service de pédopsychiatrie au sein même de l'hôpital Frantz Fanon, les psycho-orthophonistes du service ORL Blida, ainsi que d'ample éclaircissement offert aux parents de malades par l'équipe médicale de notre service.

Guidance parentale, projet éducatif

Si l'enfant a moins de 3 ans ou si la surdité est sévère ou profonde, la rééducation est en général réalisée dans un centre d'éducation précoce. Un projet éducatif adapté à chaque enfant est élaboré après discussion entre les parents et l'équipe pluridisciplinaire (médecin audiologiste, orthophoniste, psychomotricien, psychologue).

Les différents modes de communication ont été expliqués aux parents. Le travail en groupe de la communication, une rééducation psychomotrice, un soutien psychologique et éducatif pour les parents, précèdent ou ont été associés à l'orthophonie.

La prise en charge comporte plusieurs aspects : donner aux parents les moyens de communiquer au quotidien avec leur enfant (par une « guidance » ou « accompagnement » parental), aider l'enfant à différencier et reconnaître les sons (« éducation auditive »), puis travailler l'articulation, la parole et le langage.

Suivi évolutif orthophonique

L'enfant a été revu plusieurs fois dans les premiers mois suivant le diagnostic, pour guider le réglage des appareils, répéter et affiner l'évaluation audiométrique, et suivre son développement.

Les progrès de la parole et du langage ont été évalués par des bilans bimensuels en consultation spécialisée orthophoniques. La surveillance audiométrique a permis de juger l'évolutivité de la perte auditive.

Une évaluation neuropsychologique est conseillée en cas d'évolution insuffisante du langage oral ou de difficultés d'apprentissage scolaire.

. 2.1.4 .Bilan préopératoire et consultation pré anesthésie.

Notamment dans les atteintes poly malformatives syndromiques et non syndromiques.

2.1.5. Bilan génétique : réalisé au sein du CHU Blida, dans le service de biochimie, unité génétique.

Pratiquées pour la majorité des enfants, dans le cadre d'une thèse déjà réalisée, nous avons pu collaborer avec le service de biochimie moléculaire et les résultats nous ont été communiqués sans difficulté.

Le bilan génétique a consisté en la recherche des gènes codants des surdités pouvant s'accompagner de malformations de l'oreille interne, essentiellement :

-les DFNA, DFNB, et particulièrement le gène PDS, USH3, WAARDENBURG, et BOR

5.2.2.2 Phase thérapeutique :

Chirurgicale, c'est la mise en place de l'implant cochléaire.

L'implantation cochléaire a été réalisée sous anesthésie générale par intubation orotrachéale, le geste chirurgical vise à mettre en place de la partie interne. Selon notre habitude chirurgicale et selon les difficultés éventuelles rencontrées, cette intervention a durée de 1 h à 4 heures.

L'équipe chirurgicale est constituée d'un chirurgien, résidents aides opératoires, deux médecins réanimateurs anesthésistes et d'un chef de service

Le choix du coté à implanter s'est effectué selon 04 critères :

- Le coté le moins malformé, on privilégie le coté le plus facile chirurgicalement,
- Le coté où on a le plus de réserves cochléaires, suivant l'audiométrie,
- La fonction vestibulaire la plus anormale, d'où intérêt de l'exploration vestibulaire la plus complète possible +++
- La préférence manuelle de l'enfant, dextérité droite, gauche.

La préférence du chirurgien n'a pas été parmi les critères de choix du coté.

L'enfant a été installé au bloc opératoire, sur une table en position horizontale, après désinfection très rigoureuse de la région mastoïdienne et temporale préalablement rasée, puis, mise en place des champs opératoires.



on a réalisé une infiltration sous périostée, puis sous cutanée de la région retro auriculaire, puis une incision strictement cutanée en S couché remontant de la partie

adjacente a la pointe mastoïdienne, parallèle au sillon retro auriculaire jusqu'à la partie haute de l'insertion du pavillon de l'oreille puis une courbure de la ligne d'incision est dessinée , a concavité postéro-inferieure qui remonte en ligne droite sur la région temporale.

Un décollement sous cutané a été réalisé tout au long de la ligne d'incision cutanée de par et d'autre des berges, ainsi le muscle temporal se retrouve a découvert en haut, le périoste en bas, on réalise a ce moment une hémostase par une coagulation bipolaire.

Un prélèvement de l'aponévrose temporale superficielle a été réalisé

Une incision au bistouri froid en C a départ antérieur , allant en postérieur sur l'os mastoïdien, puis se termine en allant en avant pour ce terminer sur la pointe mastoïdienne , souvent pas complètement constitué vu l'âge des enfants.

Une rugination sous periostée a été réalisée exposant la corticale mastoïdienne d'arrière en avant, on découvre progressivement la zone criblée de Chipault puis l'épine de Henlé juste en arrière de conduit auditif externe, qui est conservé, non incisé.



On rugine en arrière le périoste, puis on réalise un décollement sous périoste, sous le muscle temporal, se dirigeant en arrière et en haut, a l'aide du décolleur double de cloison.

Après la mise en place des écarteurs auto statiques, le pavillon de l'oreille est basculé en avant, on a entamé un fraisage de la corticale mastoïdienne débutant au niveau de la zone criblée e Chipault, d'avant en arrière avec comme repères, le prolongement le

l'apophyse zygomatique en haut, le sinus sigmoïde en arrière et le conduit auditif externe osseux en avant, ainsi un triangle d'attaque est dessiné,

Le fraisage est réalisé de la périphérie en profondeur jusqu'à l'antre mastoïdien, puis élargi en arrière jusqu'au sinus sigmoïde.

On visualise la fossa incudis, on expose par la suite la courte apophyse de l'enclume, qui est notre repère pour le nerf facial.



Figure 1 : mastoïdectomie et recherche de la courte apophyse de l'enclume.



Figure 2 : Fossa incudis et courte apophyse de l'enclume.

Une tympanotomie postérieure est réalisée, puis exposition de la pyramide du nerf facial, la branche descendante de l'enclume, la fenêtre ronde, une incision de la membrane de cette dernière est réalisée dans les cas les plus simples, dans les cas les plus extrêmes, une cochléostomie est réalisée en avant et en bas de la fenêtre ronde sur le promontoire.



Figure 3 : BDE à travers la tympanotomie post

- la maîtrise d'une éventuelle fuite de LCR a été réalisée, après des interventions du médecin réanimateur, où une perfusion de Mannitol 20% a été nécessaire afin de diminuer les pressions intracrâniennes,

La mise en place de la porte électrode est ensuite débutée, au travers de la membrane de la fenêtre ronde, les électrodes ont été ensuite glissées une par une jusqu'au repère signalant l'introduction complète.

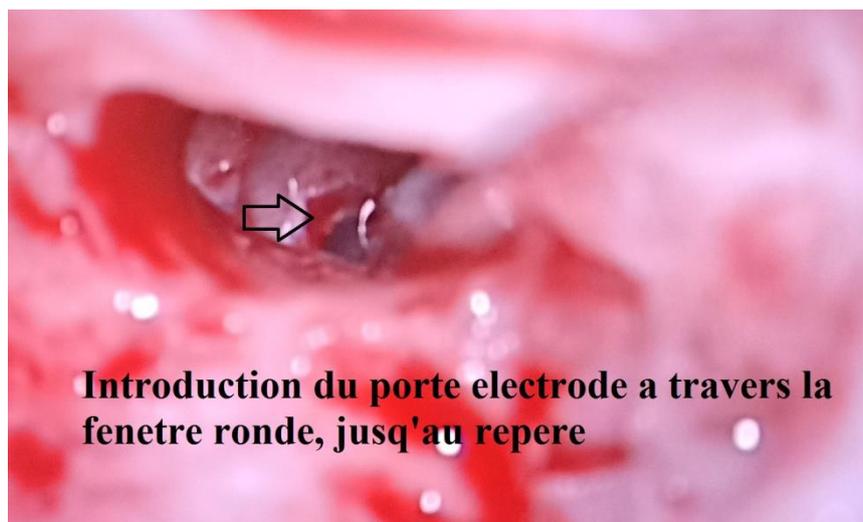


Figure 4 : Introduction du porte électrode.

Nous avons utilisé deux types d'implants cochléaires :

- **IMPLANTS COCHLEAR :**
 - FREEDOM 24 CA
 - NUCLEUS 512
 - NUCLEUS 422

- **IMPLANTS MEDEL :**
 - SONATA STANDARD
 - MEDEL FLEX 28
 - MEDEL FORM 19

Des fragments d'aponévrose temporale ont été ensuite mises en place autour du porte électrode, aux berges de la fenêtre ronde, réduisant puis tarissant une éventuelle fuite de LCR si elle existe.



Figure 6 : mise en place de l'aponévrose temporale pour colmater une fuite LCR.

Une fixation après fraisage du lit qui va abriter la partie interne de l'implant au fil 2/0 de soie, on a veillé à ce que les points de fixation ne fassent pas pression sur le prolongement du porte électrode.



Figure 7 : fermeture de la tympanotomie post par un fragment musculaire.

-Radiographie de Stenvers per opératoire pour vérifier la bonne position des électrodes dans la cochlée, et le non passage a l'intérieur du conduit auditif interne, sachant que l'absence de modiolus expose au risque de passage du porte électrode a l'intérieur du CAI , entraînant par la suite un défaut de fonctionnement de l'implant, et au risque de stimulation direct du nerf facial.

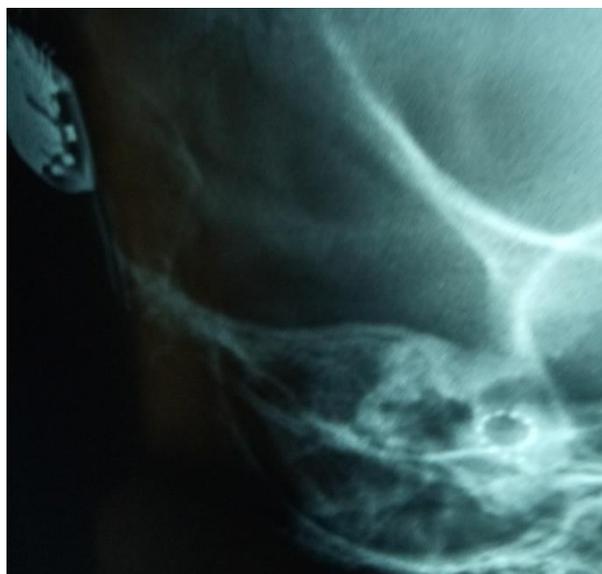


Figure 8 : Radiographie de control de position .

-Stimulation per opératoire de l'implant :-téléométrie, autoNRT, afin d'apprécier l'impédance des électrodes

Nous avons procédé en suite a la fermeture, en deux plans, le premier musculo-periosté, un deuxième plan cutané a distance du premier. Une asepsie rigoureuse est maintenue tout au long de l'intervention.



En post opératoire immédiat

-Hospitalisation de 5 jours + antibiothérapie parentérale a base d'une céphalosporine de première génération par voie parentérale.

-Changement de pansement a J5, afin d'éviter toute contamination locale du site opératoire, puis a J8 et enfin a J10, une ablation des fils est réalisée.

Vérification de la bonne cicatrisation, l'absence de collection sous cutanée,

-L'Activation de l'implant un mois après la chirurgie s'est réalisée au bureau des rééducateurs orthophoniques au nombre de six .

Le 1er réglage du processeur c'est-à-dire l'activation et le réglage des Électrodes à la fois en seuil de perception minimal et de confort a été effectué Entre 4et 6 semaines en postopératoire avec un contrôle 1mois plus tard. À distance de cette mise en route, des évaluations orthophoniques permettaient d'affiner les réglages.

On détermine pour chaque électrode les seuils cliniques de stimulation minimum et maximum et le niveau sonore confortable. Les données se modifient dans les premiers mois avec la maturation des fibres nerveuses et le conditionnement de l'enfant.

La rééducation bihebdomadaire a été confiée aux orthophonistes du service.
(Fiche d'exploitation ci-dessous)

-les séances de réglage de l'implant ont consisté à un passage d'un palier à un autre en crescendo par deux régleurs selon les marques utilisées.

-les séances d'orthophonie et de démutisation au rythme de 2 séances par semaine pendant les six premiers mois, puis à une séance par semaine durant le deuxième semestre.

UNE EVALUATION AU SCORE APCEI A ETE REALISEE CHEZ TOUS LES ENFANTS

Une évaluation sur une échelle APCEI a été adoptée, permettant une évaluation à la fois quantitative et qualitative du bilan orthophonique pré implantation.

Cinq domaines sont abordés :

A = Acceptation de l'appareil et/ou de l'implant ;

P = Perceptions auditives ainsi appareillé ; en champs libre.

C = Compréhension du message oral perçu (sans lecture labiale) ;

E = Expression orale, utilisation de la voix (syntaxe) ;

I = Intelligibilité de l'enfant (qualité de la production vocale).

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

L'échelle de 1 à 5 a été reprise en s'inspirant de l'échelle de Nottingham pour l'intelligibilité (1 ; 2), en y ajoutant le niveau 0 pour les enfants mutiques. La cotation de 0 à 5 peut correspondre à des niveaux "faible", "moyen" ou "fort" mais le passage d'un niveau à l'autre correspond en fait à l'acquisition d'une compétence donnée.

Domaine <<A>> :

Ce domaine A va évaluer la qualité du port et l'acceptation de l'appareillage auditif (prothèse conventionnelle).

Echelle du domaine :

- 0 = Refus de l'appareil.
- 1 = Opposition Port contraint quelques heures par jour ; enfant opposant.
- 2 = Port intermittent Port non contraint, mais pas toute la journée.
- 3 = Port passif Port accepté toute la journée, passif ; l'enfant peut s'en passer.
- 4 = Port actif Port toute la journée, demandé ; l'enfant commence à être actif vis à vis de son appareil.
- 5 = Besoin du Port toute la journée, actif ; l'enfant a un besoin évident de son appareil.

Domaine <<P>> :

Ce domaine P va évaluer le seuil auditif de l'enfant, en s'appuyant essentiellement sur le niveau de la courbe audiométrique (fréquences conversationnelles, surtout le 2 000 Hz si la courbe n'est pas plate), l'enfant étant porteur de son aide auditive. Cette donnée est donc d'ordre quantitative. En cas d'absence d'audiogramme disponible (enfant trop timide ou opposant, pas d'audiogramme), une évaluation clinique peut être faite en se basant sur la perception de la voix.

Echelle :

- 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.**
- 2= 80 dB > Seuil > 60 dB L'enfant perçoit la voix forte et quelques bruits assez forts.**
- 3=60 dB > Seuil > 40 dB L'enfant perçoit la voix normale.**
- 4= 40 dB > Seuil > 20 dB L'enfant perçoit la voix faible.**
- 5= 40 dB > Seuil > 20 dB+ logatomes L'enfant a une performance excellente avec une discrimination auditive fine.**

Domaine <<C>> :

Ce domaine C va évaluer la compréhension du message auditif perçu auditivement par l'enfant, sans aucune aide visuelle (lecture labiale, LPC, signes...).

Echelle :

0= Aucune compréhension, aucune conscience des bruits.

1= Conscience auditive.

2= Différentiation bruit / parole et réaction à l'appel du nom.

3= Bonne compréhension d'une liste fermée.

4= Bonne compréhension en liste ouverte

5= Performance excellente.

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

- Ce domaine E va évaluer l'utilisation de la voix, l'expression orale spontanée, la façon dont l'enfant s'est accaparé la communication orale : l'enfant a-t-il des productions vocales ?
- Ces productions sont-elles faites au hasard ou structurées sous forme de langage
- Quelle est la qualité de sa syntaxe ?

Echelle :

0= Aucune production. Enfant mutique

1= Productions présentes mais dénuées de sens, au hasard.

2= L'enfant utilise régulièrement sa voix avec des mots isolés ou formules.

3= L'enfant est capable de faire des associations de mots pour construire une phrase ; la syntaxe est mauvaise (ou inexistante).

4= L'enfant fait de phrases avec une bonne syntaxe.

5= L'enfant a une performance excellente.

Domaine <<I>> :

Ce domaine I va évaluer, comme dans le score de Nottingham, l'intelligibilité de la parole, la qualité de la production vocale. Le score I0 a été rajouté pour Coter les enfants mutiques, qui refusent d'émettre un son, même sur incitation ! Le dernier niveau (I5) correspond à une excellente intelligibilité permettant une

compréhension des productions de l'enfant par n'importe qui, avec facilité, que se soient des mots isolés ou des phrases plus ou moins bien construites).

Echelle :

0= Enfant mutique. L'intelligibilité n'est pas cotable.

1= Aucune intelligibilité. L'enfant émet des sons non reconnaissables,

2= Quelques mots reconnaissables. 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.

4= L'enfant est intelligible par des non professionnels de la surdité.

5 L'enfant a une intelligibilité excellente.

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: phonèmes, mots, phrases simples sans et avec lecture labiale et en fin l'identification de sons des bruits familiers .

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.

5.2.2.2.3 Traitement des données :

Dans notre étude, l'analyse statistique nous a permis d'interpréter un grand nombre de données pour recueillir des informations chiffrées et pertinentes. Ainsi, on a procédé à un certain nombre d'opérations logiques de bio statistique :

- Elaboration de la problématique.
- Elaboration du déroulement de l'étude
- Recueil et présentation des données
- Traitement et analyse des données
- Interprétation.

La saisie des données et l'analyse statistique se fait grâce au logiciel de SPSS dans sa version IBM STATISTICS SPSS 23.0.

La première étape dans l'étude de notre recherche a consisté en la confection d'un masque de saisie qui nous a permis une véritable translation des données démographiques, cliniques, audiométriques, radiologiques, et d'évaluation sur un ordinateur.

Pour chaque malade inclus dans l'étude nous avons constitué une fiche technique comprenant :

- les données sociodémographiques
- les données cliniques et para cliniques
- les données audio-phonologiques préopératoires
- les données opératoires
- les difficultés opératoires
- les résultats audio-phonologiques post opératoires

Les données recueillies sont transférées sur le masque de saisie, ce masque est annexé à ce document.

Méthodes et tests bio statistiques appliqués :

Les résultats ont été repartis en variables qualitatives et quantitatives :

- Les variables qualitatives sont exprimées sous forme de proportion et comparées à l'aide du test des signes (test pour deux échantillons liés)

-Les variables quantitatives sont exprimées sous forme de moyennes + écart type, elles sont comparées a l'aide du test T de Student ($n > 30$).

Dans notre démarche deductrice et en utilisant les données descriptives et les tests d'hypothèses, nous allons tenter de confirmer ou d'infirmier la liaison entres les différentes variables.

Des valeurs du degré se significativité $p < 0.05$ étaient considérées statistiquement significatives pour les tests bilatéraux utilisés.

Présentation des variables :

Dans notre démarche statistique descriptive, les variables quantitatives ont été décrites par une moyenne et un écart-type, et la présentation graphique a été faite en barres, ou en secteurs

Les variables qualitatives ont été décrites par un pourcentage et la présentation graphique a été faite en barres ou en secteurs.

6 RESULTATS

6.1 PROFIL EPIDEMIOLOGIQUE DES PATIENTS OPERES

6.1.1 Répartition en fonction de l'âge et du sexe :

Notre série se compose de 34 enfants, l'âge moyen au moment de l'intervention des patients inclus dans notre étude est de 66 mois ± 29 , Avec un intervalle de confiance IC= [55,59-75,62]. Les âges extrêmes varient de 27 mois à 150 mois.

		Statistiques	Erreur standard	
AGE A L'IMPLANTATION	Moyenne	66,68	4,904	
	Intervalle de confiance à 95 % pour la moyenne	Borne inférieure	55,69	
		Borne supérieure	75,62	
	Moyenne tronquée à 5 %	63,26		
	Médiane	60,00		
	Ecart type	29		
	Minimum	27		
	Maximum	150		

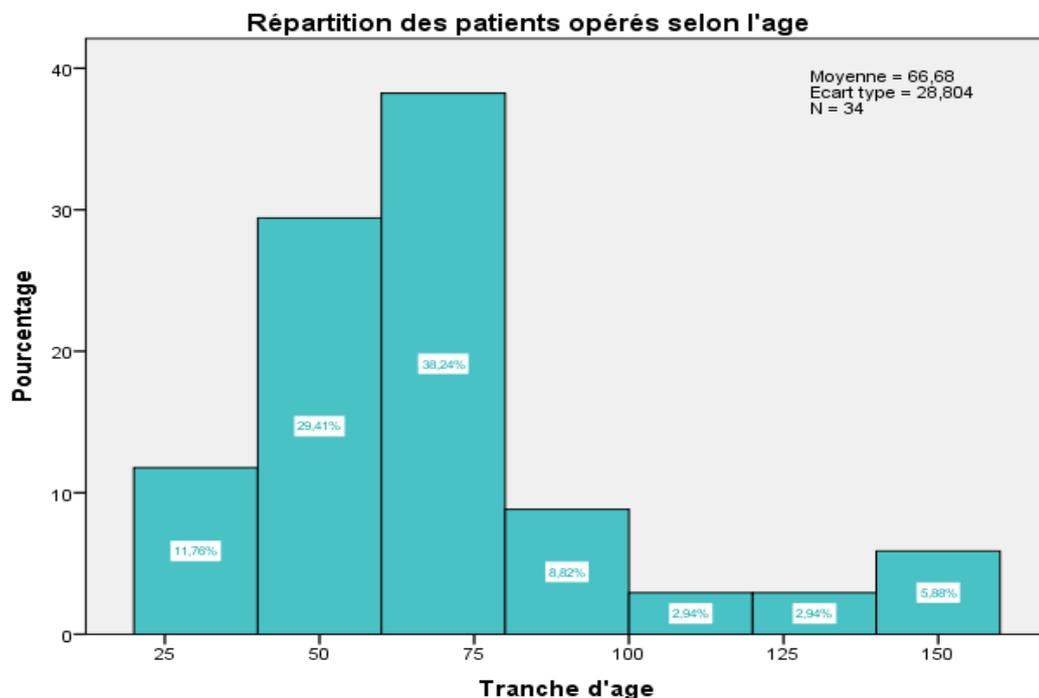


Figure 9 : Répartition des patients opérés selon l'âge

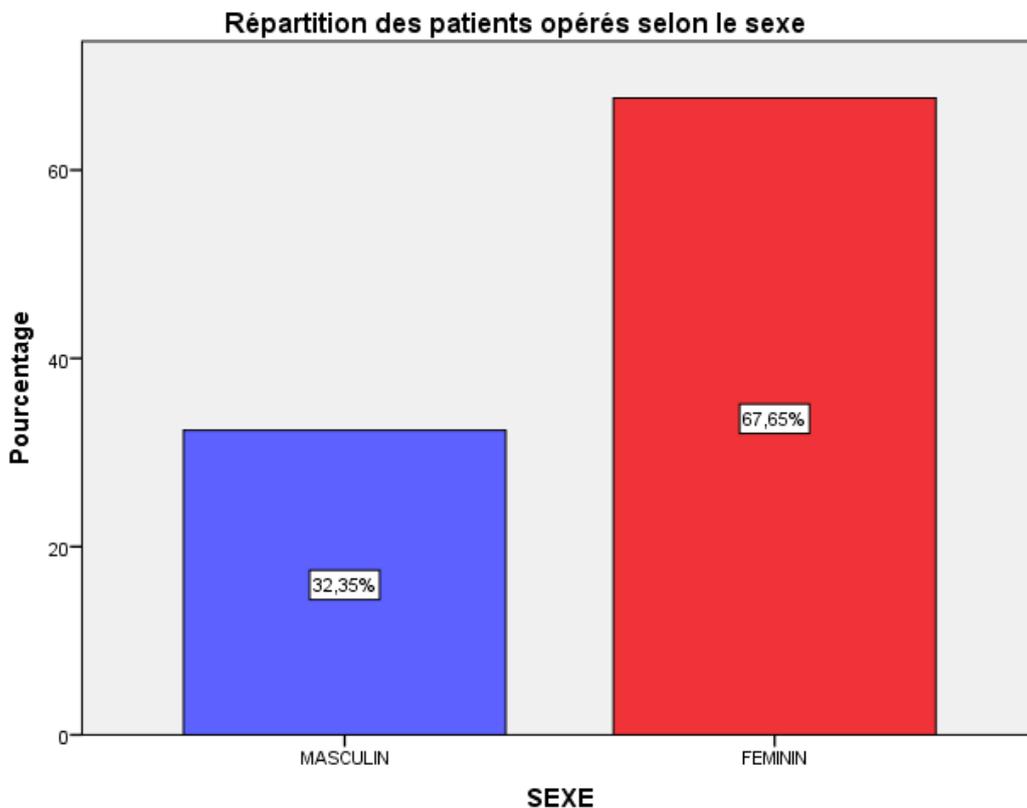
La majorité des enfants, soit 24 enfants (70 %) avaient un âge entre 4-10ans,

Or 09 enfants implantés (25%) avaient un âge inférieur à 4ans

Pour le sexe, on retrouve 11 cas de sexe masculin (32,4%) et 23 cas de sexe féminin (67,6%).

	Fréquence	Pourcentage
Masculin	11	32,4
Féminin	23	67,6
Total	34	100,0

Tableau de répartition des enfants selon le sexe.



Sex-ratio : 0.46 .pour cent malades de sexe féminin, on a eu 46 malades du sexe masculin.

6.1.2 Antécédents et comorbidité :

Une proportion de 44,1% des enfants présentent des antécédents médico-chirurgicaux, représentée dans le tableau suivant :

Antécédents	Fréquence	Pourcentage	Pourcentage valide
OUI	15	44,1	44,1
NON	19	55,9	55,9
Total	34	100,0	100,0

Tableau représentatif de la fréquence des antécédents médico-chirurgicaux.

Les antécédents retrouvés sont :

- Cataracte bilatérale congénitale associée à une malformation cardiaque (1 cas).
- Torticolis congénital (1 cas).
- Goitre dans un cas de Pendred (1 cas).
- Mèches blanches, sclérotiques très bleues Waardenburg (1 cas).
- Synostose des vertèbres cervicales (1 cas).
- Persistance du canal artériel (1 cas).

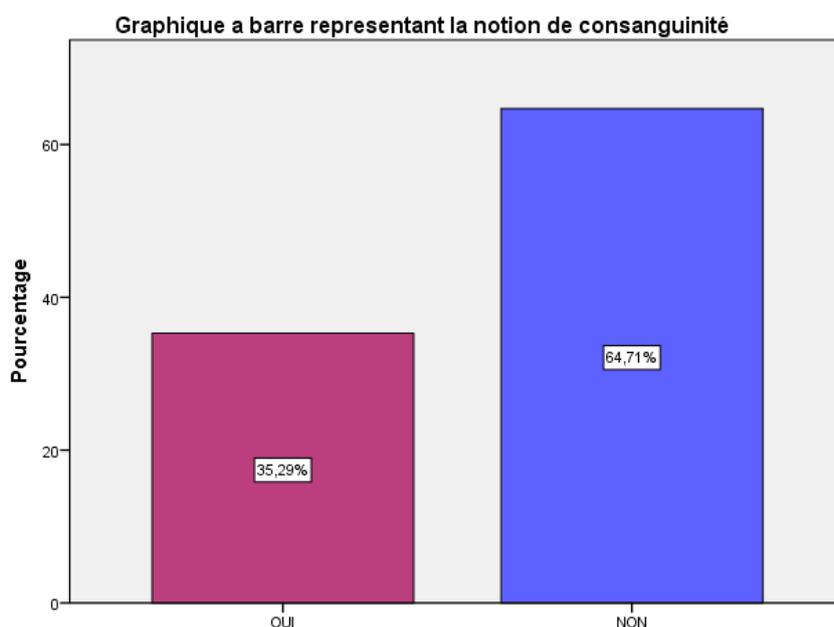
Toutes les malformations opérables ont été prises en charge chirurgicalement, avant la mise en place de l'implant cochléaire.

- Cataracte bilatérale opérée
- Pathologie cardiaque opérable, opérée
- Goitre avec hypothyroïdie, prise en charge médicalement est suivi chez un endocrinologue.

6.1.3 Notion de consanguinité et de cas similaires dans la famille :

La notion de consanguinité a été retrouvée chez **35%** des cas.

	Fréquence	Pourcentage	Pourcentage valide
OUI	12	35,3	35,3
NON	22	64,7	64,7
Total	34	100,0	100,0



La notion cas similaires de surdit  dans la famille est retrouv e dans 29.1 % des cas.

	Fr�quence	Pourcentage	Pourcentage valide
OUI	10	29,4	29,4
NON	24	70,6	70,6
Total	34	100,0	100,0

Le croisement consanguinit  * cas similaires dans la famille retrouve une valeur de 83 %. Chez 9 enfants cette notion conjugu e existe.

6.1.4 Préférence manuelle des candidats

Nous avons constaté que 85,3% des enfants candidats a une implantation cochléaire étaient droitiers, dans 14,7% gauchers, aucun bi dextre.

	Fréquence	Pourcentage	Pourcentage valide
DROITIER	29	85,3	85,3
GAUCHER	5	14,7	14,7
Total	34	100,0	100,0

Cette notion incluse dans notre étude a été un paramètre à prendre en considération dans le choix du coté a opérer.

6.2 ASPECTS PARACLINIQUES DES SURDITES NEUROSENSORIELLES AVEC MALFORMATION COCHLEO-VESTIBULAIRES

6.2.1 Profils audiométriques et neurosensoriels :

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

- Retard du langage 11 /34 des cas (32%) ;
- Absence de réaction à la voix ou aux bruits dans 20/34 des cas (58%) ;
- Enfant agité, désobéissant.

Dans 3/34 (8%) des cas la surdité a été suspectée par le médecin, au vu de cas similaires dans la famille.

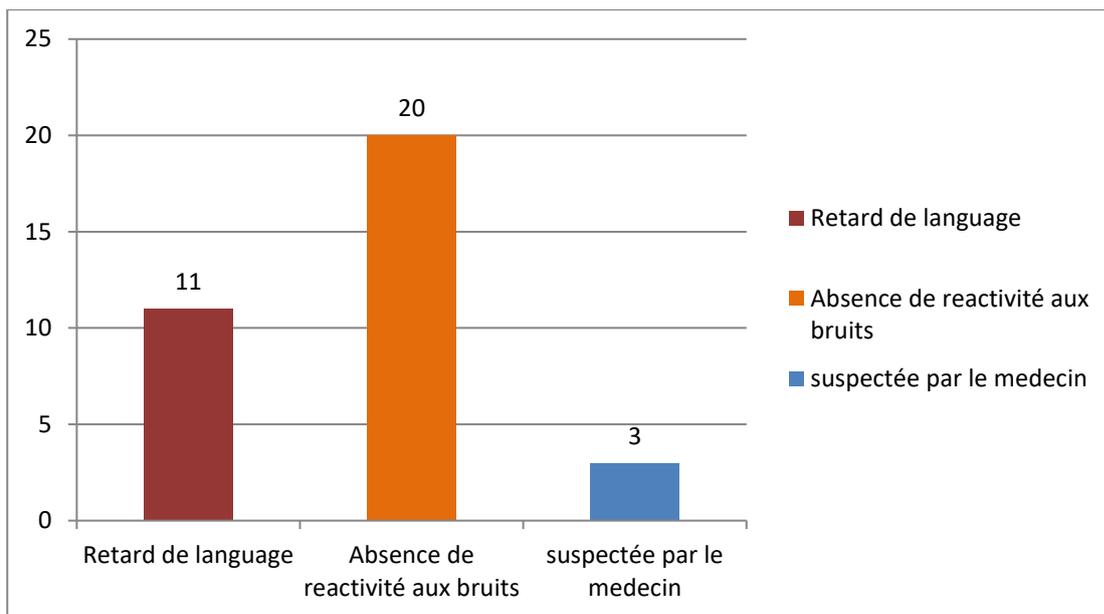


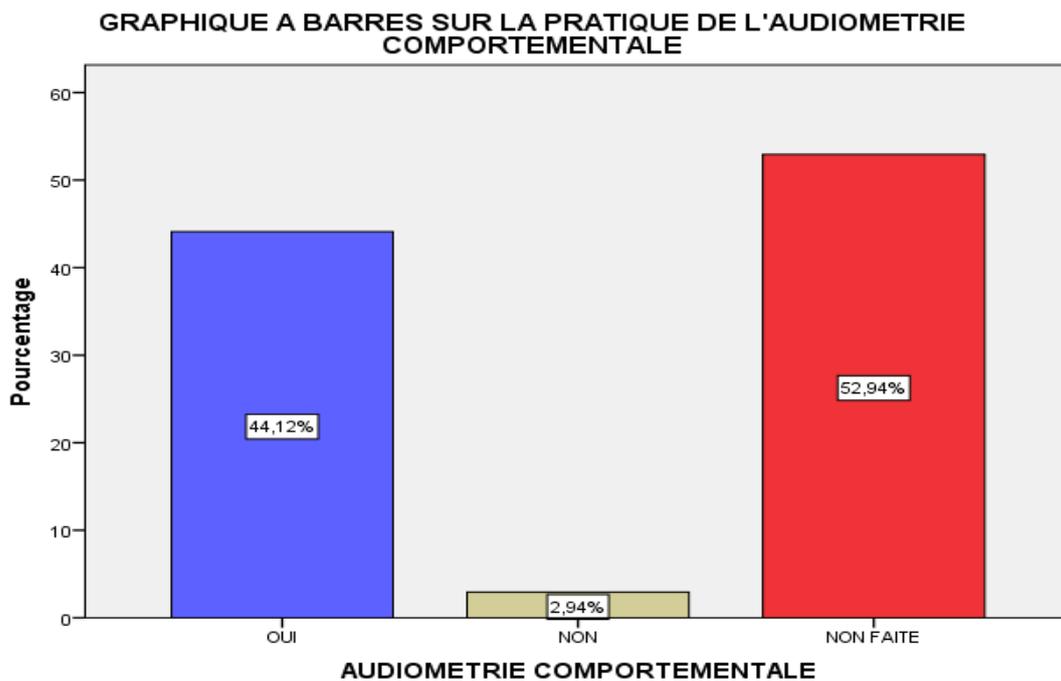
Figure 10 : Graphique représentant l'orientation du diagnostic de surdité

Le rôle des équipes médicales dans le dépistage des surdités de l'enfant semble absent, et quand il se manifeste, il est souvent tardif.

Données audiométriques :

Vu l'âge des enfants une audiométrie comportementale a été réalisée chez 16/34 enfants (47%), non contributive dans un cas (3%), chez 18/34 (53%) des cas elle n'a pas été réalisée.

	Fréquence	Pourcentage	Pourcentage valide
OUI	15	44,1	44,1
Non contributifs	1	2,9	2,9
NON FAITE	18	52,9	52,9
Total	34	100,0	100,0

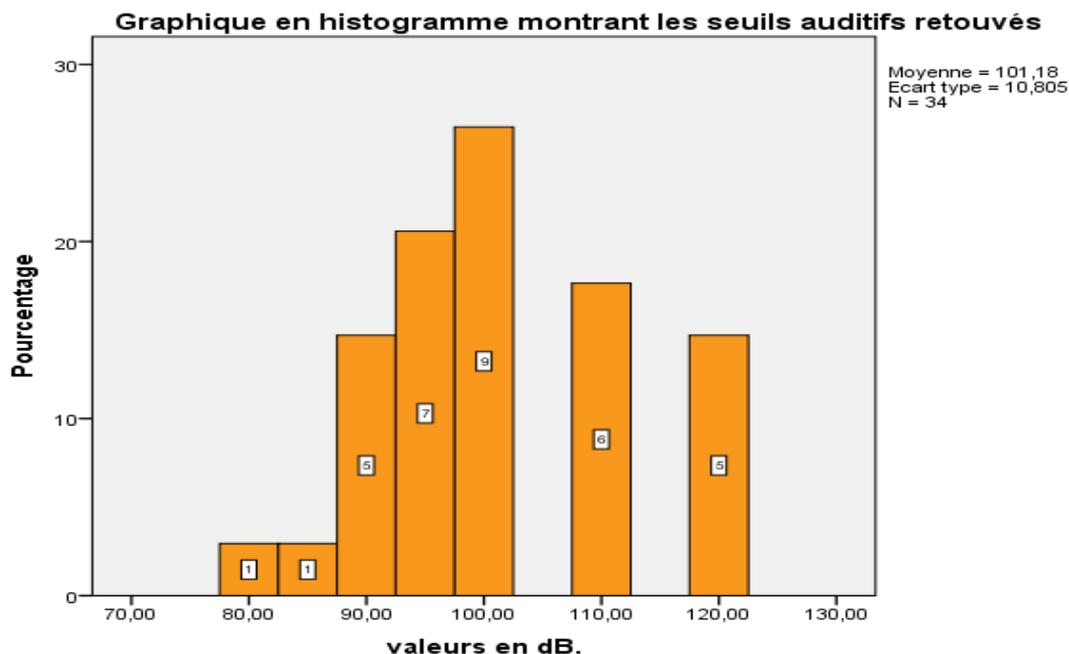


Cette audiométrie comportementale a été suivie d'une mesure des potentiels évoqués auditifs réalisées au sein du service au bloc opératoire et sous anesthésie générale chez tous les enfants pris en charge (100%), les résultats sont comme suit :

Valeurs en dB.		Fréquence	Pourcentage	Pourcentage valide
SEUIL A	80,00	1	2,9	2,9
	85,00	1	2,9	2,9
	90,00	5	14,7	14,7
	95,00	7	20,6	20,6
	100,00	9	26,5	26,5
	110,00	6	17,6	17,6
	120,00	5	14,7	14,7
	Total	34	100,0	100,0

Tableau représentatif des résultats des potentiels évoqués auditifs.

La moyennes des seuils auditifs retrouvée est de 101.17 dB ± 10.80 d'écart-type, la valeur minimale retrouvée est de 80dB, la valeur maximale était a 120dB et cophose totale.

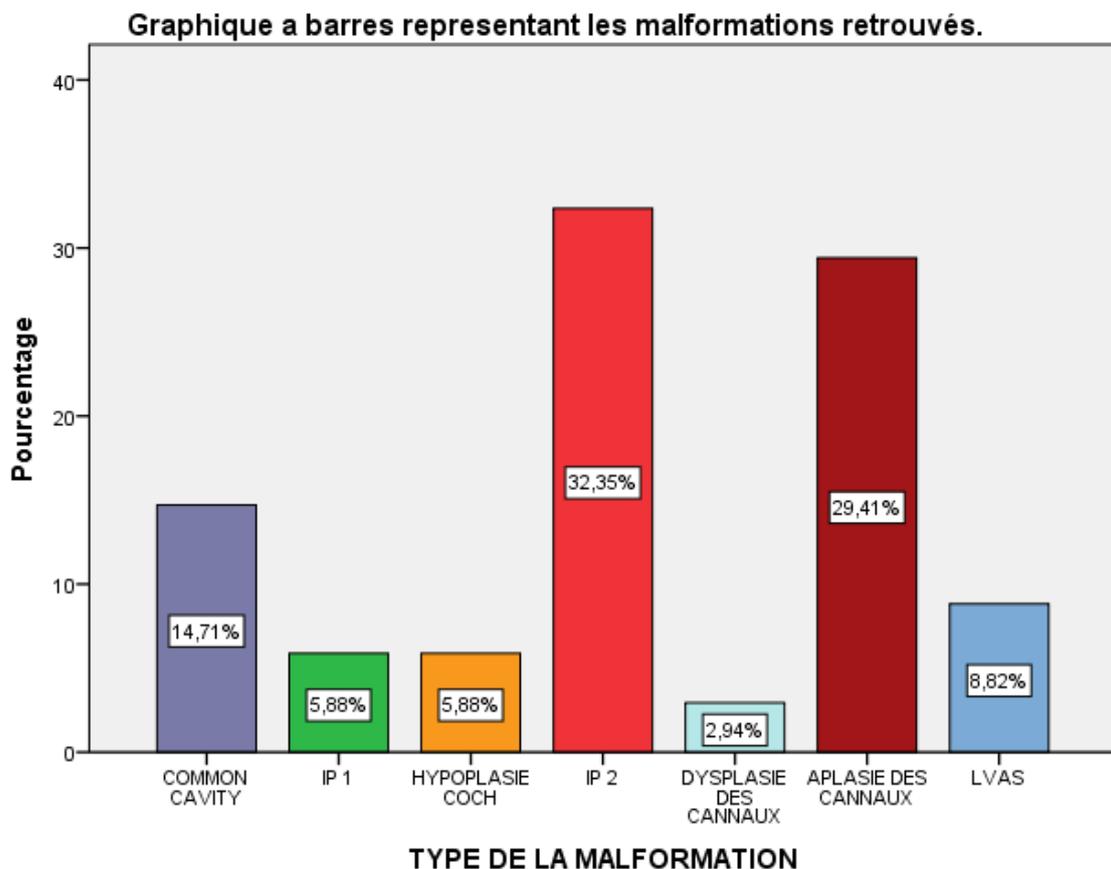


Nous avons recommandé le port de prothèses auditives externes a tous nos patients (100%) des enfants, une réhabilitation auditive par amplification acoustique a été tentée, sans résultats fonctionnels, ce paramètre a été utilisé dans le calcul de la rAPCEI.

6.2.2 Profils radiologiques et malformatifs :

Dans notre étude tous les enfants ont bénéficiés d'une exploration radiologique complète de l'appareil auditif, nous avons réalisé une tomodensitométrie et une imagerie par résonance magnétique chez les 34 enfants (100%), les résultats retrouvés sont comme suit :

Type de la malformation cochléo-vestibulaire	Nombre de cas	Pourcentage	Pourcentage valide
Cavité commune cochléo-vestibulaire	5	14,7	14,7
Partitions incomplète type I	2	5,9	5,9
Hypoplasie cochléaire	2	5,9	5,9
Partitions incomplètes type II (Mondini)	11	32,4	32,4
Dysplasie des canaux semi-circulaires	1	2,9	2,9
Aplasia des canaux semi-circulaires	10	29,4	29,4
Dilatation de l'aqueduc du vestibule	3	8,8	8,8
Total	34	100,0	100,0



Les malformations cochléo-vestibulaires les plus retrouvées sont les partitions incomplètes type II Mondini dans 32,35% des cas , viennent en suite les aplasies des canaux dans 29,41% des cas, puis dans une proportion de 14,71% les cavités commune cochléo-vestibulaires, la dilatation de l'aqueduc du vestibule est retrouvée dans 8.82% des cas, dans une proportion égale viennent les partitions incomplètes type I et les hypoplasies cochléaires dans 5.88% des cas, et enfin l'aplasie des canaux semi-circulaires dans 2.94% des cas.

**LA FREQUENCE DES MALFORMATIONS COCHLEO-VESTIBULAIRES
A ETE CALCULEE ET RETROUVEE EGALE A 11%.**

Sur un total de 298 enfants présentant une surdité profonde bilatérale un effectif de 34 enfants présentaient une malformation cochléo-vestibulaire de différents degrés classés selon la classification établie par Sennaroglu de 2002.

6.2.3 Profil vestibulométrique (épreuve pendulaire, OVEMP)

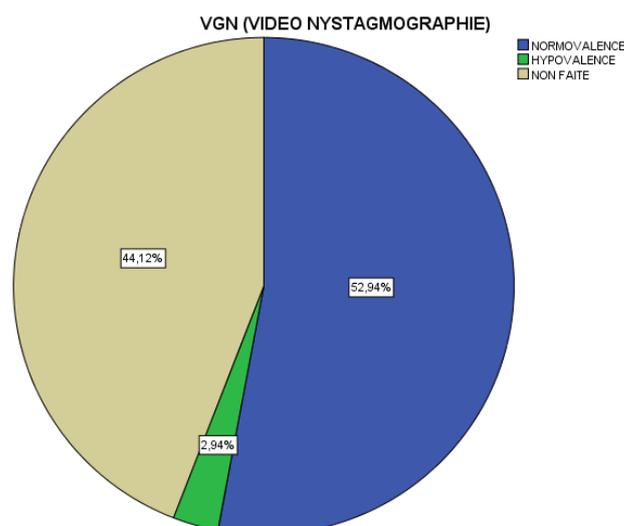
Examen vestibulaire clinique :

	Fréquence	Pourcentage	Pourcentage valide
Normale	33	97,1	97,1
Pathologique	1	2,9	2,9
Total	34	100,0	100,0

Seul un cas où l'exploration vestibulaire clinique était anormale, dans une aplasie du canal semi circulaire latéral.

Exploration vestibulaire pendulaire :

	Fréquence	Pourcentage	Pourcentage valide
Normovalence	18	52,9	52,9
Hypovalence	1	2,9	2,9
Non faite	15	44,1	44,1
Total	34	100,0	100,0

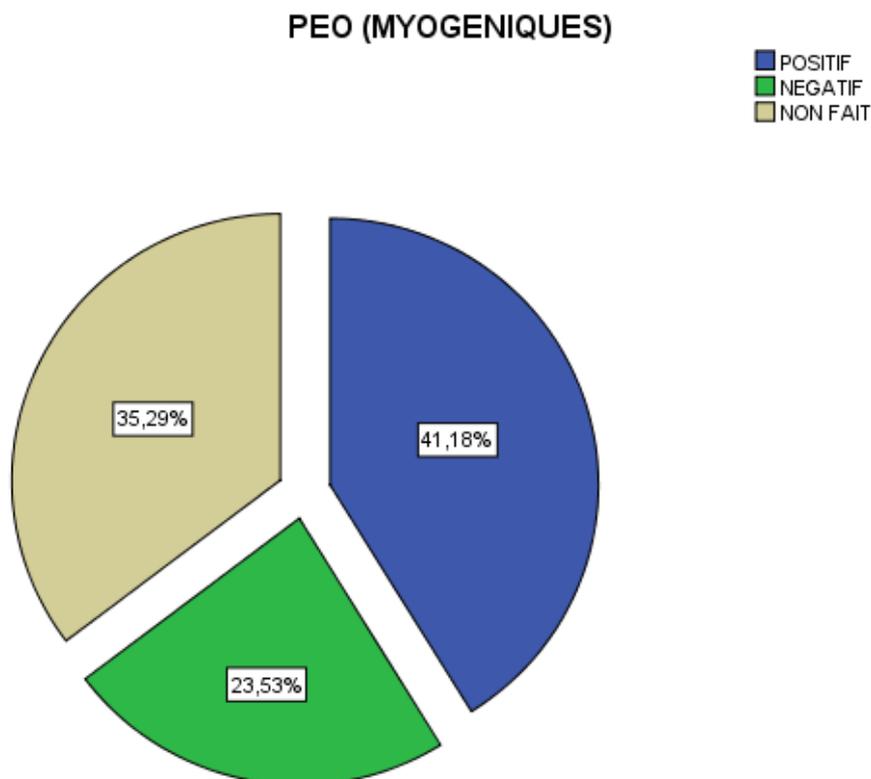


L'exploration vestibulaire calorique étant difficile à réaliser chez le jeune enfant, une étude des épreuves pendulaires a été adoptée, enfant étant tenu assis avec sa mère sur le fauteuil rotatoire

Exploration des potentiels évoqués myogéniques :

Réalisée chez 22 enfants, retrouvé normal chez 14/22 (41%) des cas.

PEO	Fréquence	Pourcentage	Pourcentage valide
POSITIF	14	41,2	41,2
NEGATIF	8	23,5	23,5
NON FAIT	12	35,3	35,3
Total	34	100,0	100,0



Les potentiels évoqués myogéniques ont été retrouvés négatifs dans les cas de dysplasie des canaux semi-circulaires postérieurs.

Constatation : malgré l'existence de malformation cochléo-vestibulaire, la fonction vestibulaire est très peu perturbée. 1 cas / 19

6.2.4 Profil génétique des patients :

Notre étude a mis en évidence des :

- surdités génétiques
- surdités d'origine inconnue :

Dans notre série, 27/34 enfants 80% ont eu une consultation de dépistage génétique, à la recherche d'anomalie génomique qui était concluante dans 04 cas SOIT 15% DES CAS.

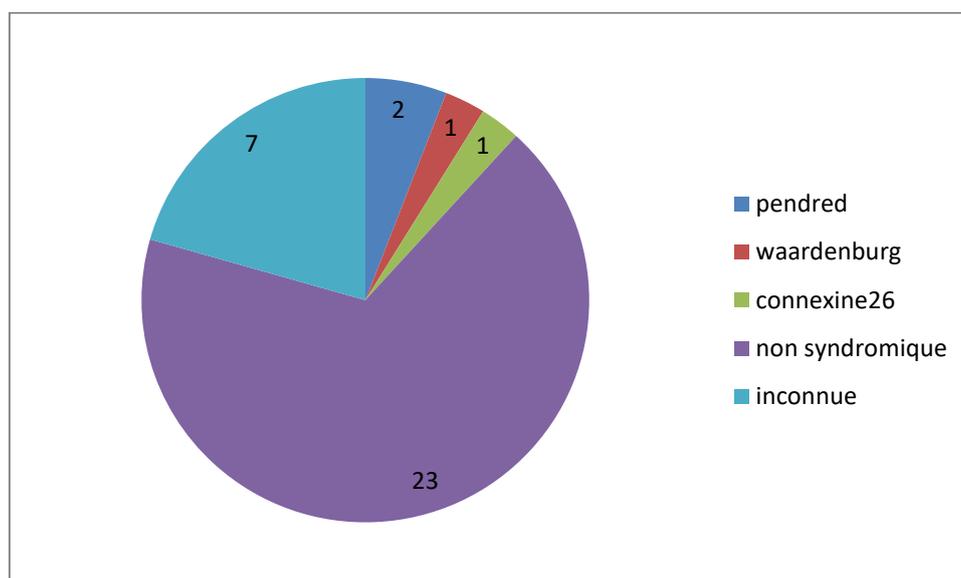
Deux cas mutation de PDS Pendred

Un cas en faveur d'un syndrome WAARDENBURG

Et un cas de gène codant de la connexine26.

Dans les 23 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.



Graphique circulaire permettant de distinguer que les enfants examinés ont une surdité congénitale avec malformation cochléo-vestibulaire sont de type non syndromique, chez 23 enfants soit 85% ;

Chez 7/34 enfants l'enquête étiologique est en cours d'étude ;

L'enquête génétique a été réalisée en collaboration avec le service de biochimie moléculaire du CHU Blida, l'équipe du Pr PETIT a PARIS, chez les 27 enfants de notre l'étude.

6.3 EVALUATION PSYCHO-ORTHOPHONOQUE

Ce bilan a permis d'évaluer :

Mode de communication :

L'évaluation orthophonique a objectivé l'appétence à l'échange et à la Communication chez tous les enfants.

32/34 (94%) des enfants présentent une surdité d'emblée congénitale profonde, avaient un mode de communication exclusivement gestuel,

02 enfants, un mode de communication mixte, plutôt oral que gestuel, ils avaient acquis un langage après le port de prothèses auditives conventionnelles ; par la suite, une détérioration auditive est survenue, entraînant une surdité invalidante non réhabilitable par les prothèses conventionnelles.

Perception auditive :

Tous les enfants ne réagissent pas aux bruits forts (supérieurs à 80 dB). Aucune compréhension du langage parlé n'a été notée chez les enfants (tests réalisés sans aide visuelle, ni lecture labiale).

Production de la parole :

En pré-implantation, 32/35 enfants n'avaient pas développés de langage. 02 enfants avaient un langage très réduit ;

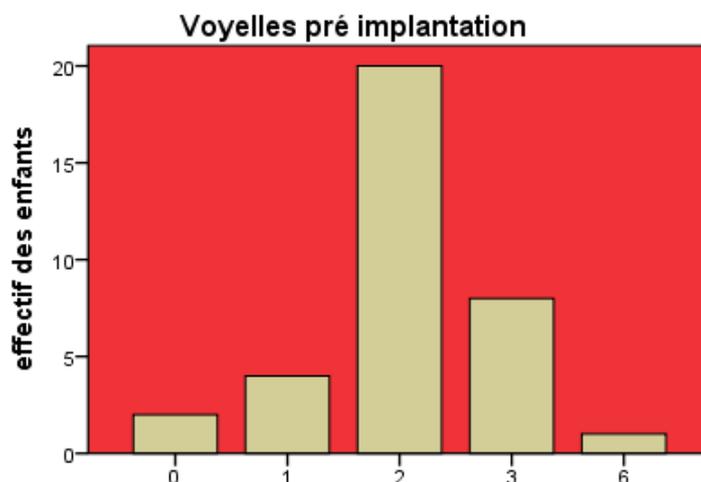
Le système phonétique est inexistant en pré-implantation pour la majorité des enfants.

6.3.1 Répétition Consonnes-Voyelles-Mots-Phrases :

6.3.1.1 REPETITION DES VOYELLES PRE-IMPLANTATION

Une évaluation orthophonique au sein du service a été réalisée en pré-implantation cochléaire, nous notons une moyenne de répétition de 2,12 voyelles uniquement, chez 60% des enfants.

Répétition des voyelles	Effectif
0 /7	2
1/7	4
2/7	20
3/7	7
6/7	1
7/7	0
Total	34



Statistiques descriptives sur la répétition des voyelles

	N	Minimum	Maximum	Moyenne	Ecart type
Voyelles T0	34	0	6	2,12	1,038

Notons que cette moyenne a été de 2.12 Voyelles avec un écart-type $\pm 1,038$ pour les 34 enfants de notre étude.

T0 : temps préopératoire

Nous avons utilisé les voyelles A, O, I, U, E, É, Y. avec et sans lecture labiale.

6.3.1.2 REPETITION DES CONSONNES PRE-IMPLANTATION

Une évaluation de la répétition des consonnes a été réalisée, nous notons une moyenne de 3 consonnes sur l'ensemble des 34 enfants.

Consonnes	Cas
0/28	2
1/28	3
2/28	14
3/28	7
4/28	5
5/28	2
10/28	1
28/28	0
Total	34

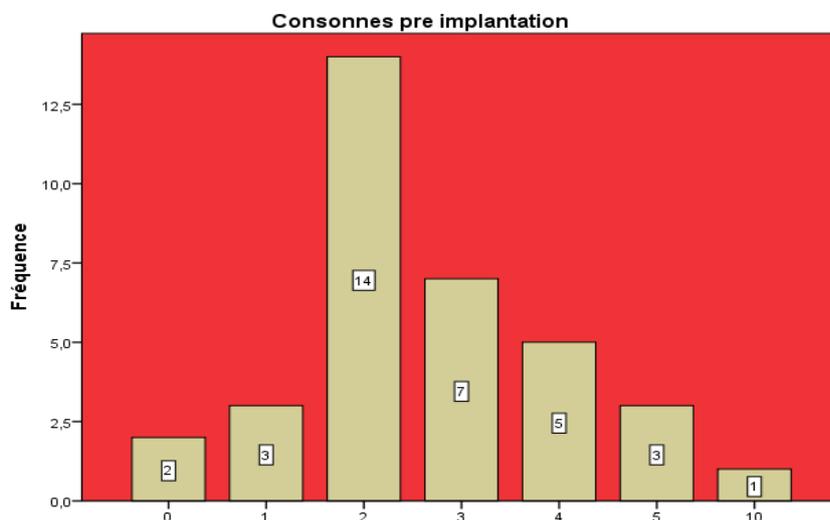


Tableau représentatif des répétitions des consonnes par le candidat à l'implantation

Statistiques descriptives sur la répétition des consonnes

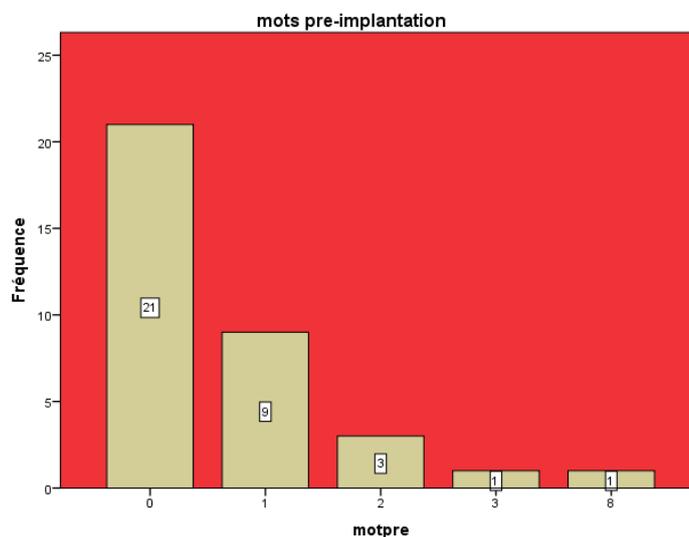
	N	Minimum	Maximum	Moyenne	Ecart type
Consonnes T0	34	0	10	2,79	1,805

Notons que la moyenne des répétitions des consonnes en pré-implantation cochléaire est très faible, retrouvée à 2.79/28 consonnes avec
Un écart-type de $\pm 1,8$.

6.3.1.3 REPETITION DES MOTS EN PRE-IMPLANTATION

Nous notons que la répétition de mots est pratiquement nulle chez la plupart des enfants.

REPETITION MOTS	Fréquence
0 /28	21
1/28	9
2/28	2
3/28	1
8/28	1
28/28	0
Total	34



Statistiques descriptives sur les répétitions de mots

	N	Minimum	Maximum	Moyenne	Ecart type
Mots T0	34	0	8	0,76	1,499

Une moyenne de répétition des mots est retrouvée à 0.76 mot sur un total de 28 mots testés, avec un écart-type à ± 1.49 mots. Un maximum de 8 mots retrouvé chez un enfant ayant eu une surdité post linguale et porteur d'un appareil auditif externe.

6.3.1.3 REPETITION DES PHRASES EN PRE IMPLANTATION

PHRASES	Fréquence	Pourcentage
0/10	33	97,1
1/10	1	2,9
Total	34	100,0

Le seul cas où nous avons constaté la production d'une phrase simple est le cas d'une surdité post linguale progressive, aidé d'une prothèse auditive conventionnelle.

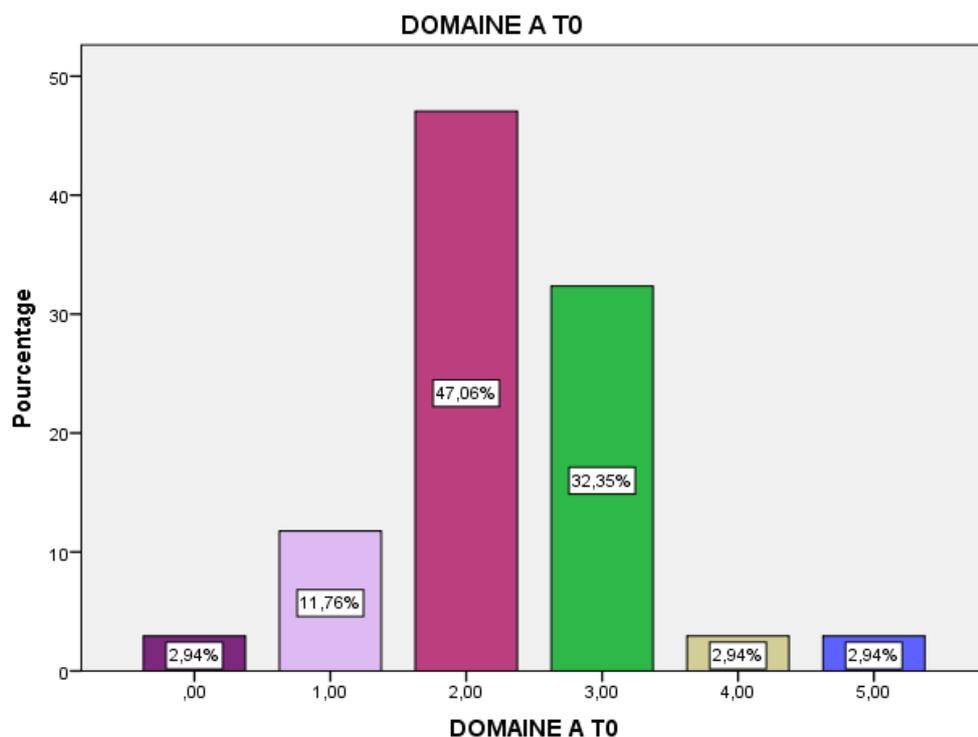
6.3.2 Evaluation rAPCEI :

6.3.2.1 Domaine A :

Nous retenons : une moyenne a 2.29 ± 0.93 .

Statistiques descriptives domaine A

	N	Minimum	Maximum	Moyenne	Ecart type
DOMAINE A T0	34	0,00	5,00	2,2941	0,93839



Ce graphique démontre que 80% des enfants portaient leurs prothèses auditives sans opposition, quelques heures par jour, sans manifester une appétence auditive.

6.3.2.2 Domaine P :

Une moyenne de score du domaine P est retrouvée à $0,23/5 \pm 0,43$

Statistiques descriptives

	N	Minimum	Maximum	Moyenne	Ecart type
DOMAINE P T0	34	0,00	1,00	0,2353	0,43056

Nous retenons que seul un enfant avait une perception sonore à 80 dB avec le port de sa prothèse auditive externe, 97% des enfants n'avaient aucune perception auditive.

6.3.2.3 Domaine C :

Nous retenons :

Statistiques descriptives du domaine C

	N	Minimum	Maximum	Moyenne	Ecart type
DOMAINE P T0	34	0,00	1,00	0,2353	0,43056

Nous pouvons constater que 97% des enfants n'avaient aucune compréhension même avec l'usage des prothèses auditives externes, sachant que l'examen s'est réalisé sans lecture labiale ni aucune aide visuelle.

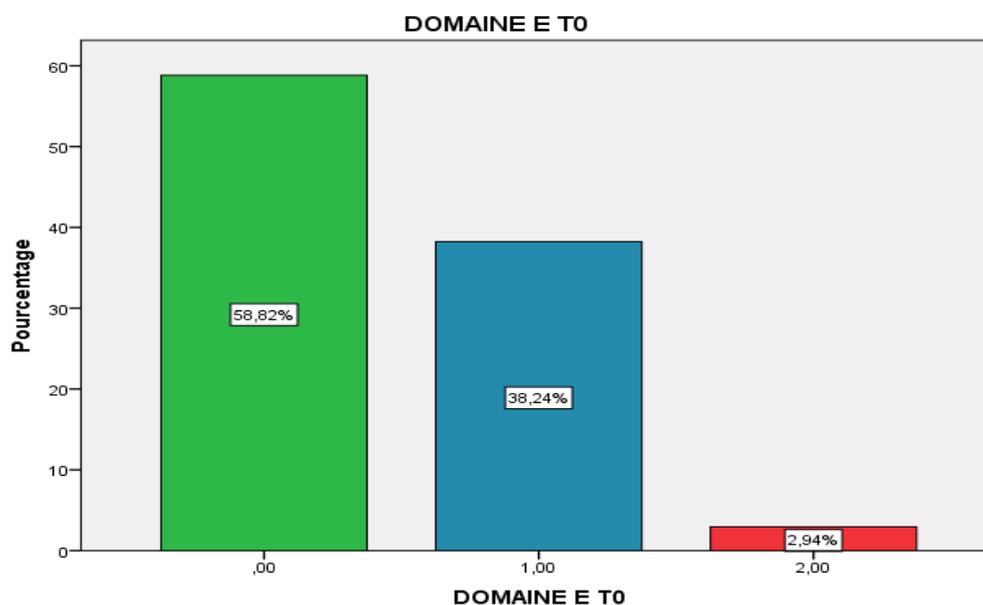
Chez un enfant nous notons une conscience auditive mais sans compréhension du message sonore.

6.3.2.4 Domaine E :

Nous retenons :

Statistiques descriptives domaine E

	N	Minimum	Maximum	Moyenne	Ecart type
DOMAINE E T0	34	0,00	2,00	0,4412	0,56091



Nous constatons que 59% des enfants n'avaient aucune production vocale, 38% des enfants produisaient des voix dénuées de sens.

6.3.2.5 Domaine I :

Nous retenons :

Statistiques descriptives

	N	Minimum	Maximum	Moyenne	Ecart type
DOMAINE I T0	34	0,00	2,00	0,5000	0,67202

Nous constatons que 95% des enfants ne présentent aucune intelligibilité en période pré-implantation, un enfant est scoré a un stade 2, il peut produire quelques mots reconnaissables par son entourage.

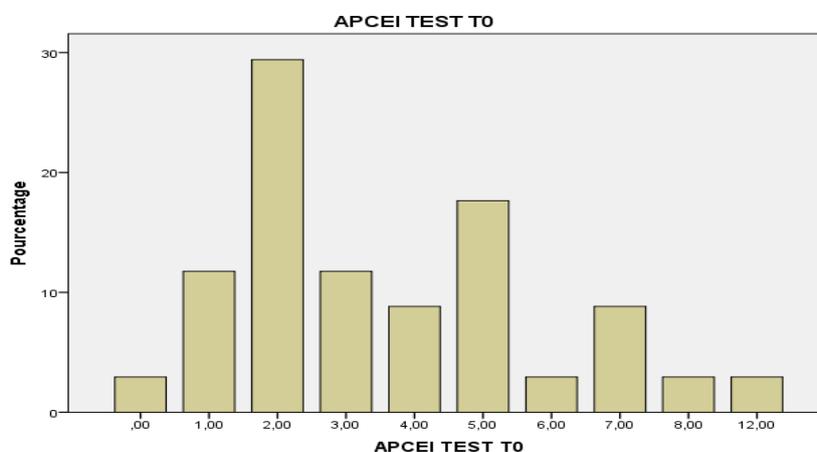
6.3.2.6 Moyennes des scores rAPCEI :

Nous avons calculé le score APCEI en additionnant les résultats de chaque domaine, le total maximal du score étant de 25 points.

Statistiques descriptives des moyennes des scores rAPCEI

	N	Minimum	Maximum	Moyenne	Ecart type
APCEI score T0	34	0,00	12,00	3,6765	2,51927

APCEI	N	Pourcentage
00/25	1	2,9%
1/25	4	11,4%
2/25	10	28,6%
3/25	4	11,4%
4/25	4	11,4%
5/25	6	17,1%
6/25	1	2,9%
7/25	2	8,6%
8/25	1	2,9%
12/25	1	2,9%
25/25	0	0%
	0	100%



La moyenne du score rAPCEI est de 3.67 points.

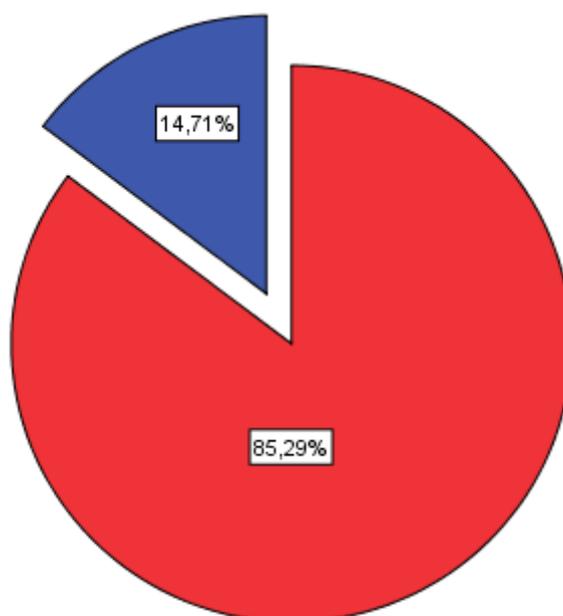
7 PROCÉDES DE MISE EN PLACE DE L'IMPLANT COCHLEAIRE ET DIFFICULTÉS RETROUVÉES

7.1 Choix du coté a implanter :

Dans 85,3% des cas l'implantation cochléaire a été effectuée du coté droit, dans 14,7% a gauche.

Coté implanté	Fréquence	Pourcentage	Pourcentage valide
DROIT	29	85,3	85,3
GAUCHE	5	14,7	14,7
Total	34	100,0	100,0

graphique circulaire sur le coté implanté



Notons que le choix du coté a été étudiée au cas par cas, en fonction de la dextérité de l'enfant, les réserves cochléaires pour chaque cas, la fonction vestibulaire de chaque coté, et la sévérité de la malformation de chaque coté, ainsi que l'état du nerf VIII .

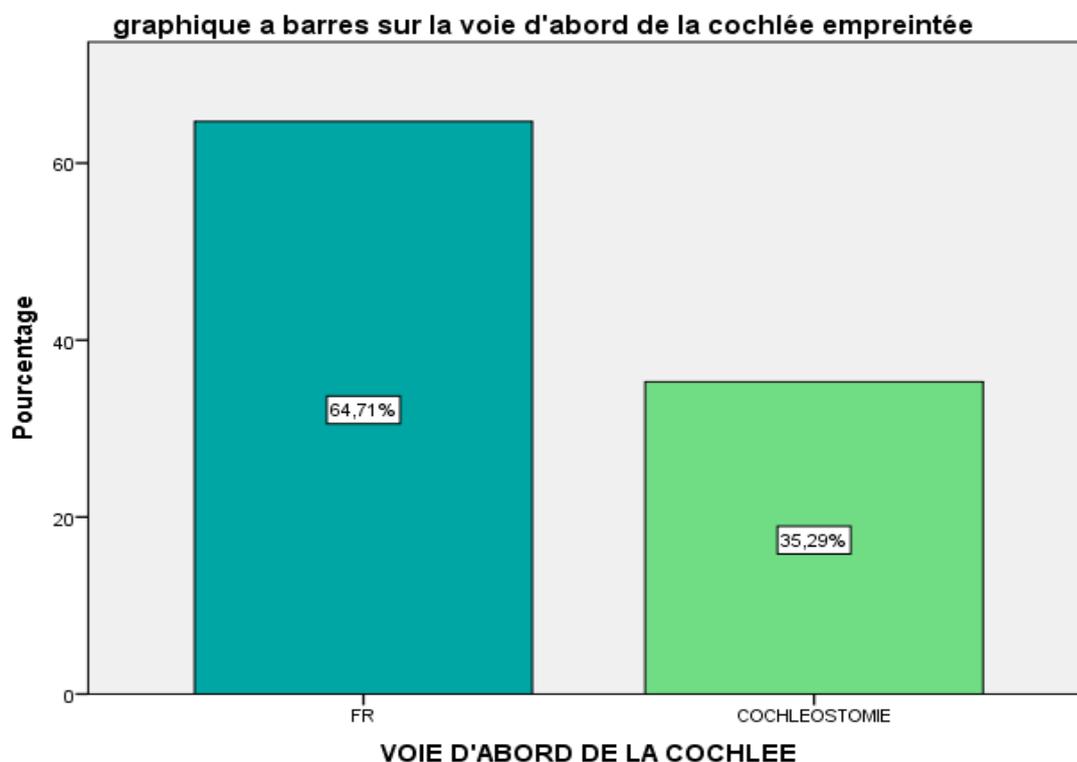
7.2 Voies d'abord de la cochlée :

L'incision était rétro-auriculaire, l'antro-atticotomie a été réalisée suivie d'une tympanotomie postérieure, selon une technique commune pour 100% des cas, aucune voie du conduit n'a été adoptée.

La voies d'abord de la cochlée a été de deux types ; soit a travers une incision de la membrane tympanique secondaire (fenêtre ronde), soit par fraisage au niveau du promontoire, et ouverture de la rampe tympanique.

Nous avons retrouvé :

Voie d'abord de la cochlée	Fréquence	Pourcentage	Pourcentage valide
Fenêtre ronde	22	64,7	64,7
Cochléostomie	12	35,3	35,3
Total	34	100,0	100,0



Dans 64,71% des cas une incision de la fenêtre ronde a été réalisée, et dans 35,29% des cas une cochléostomie par fraisage du promontoire et ouverture de la rampe tympanique.

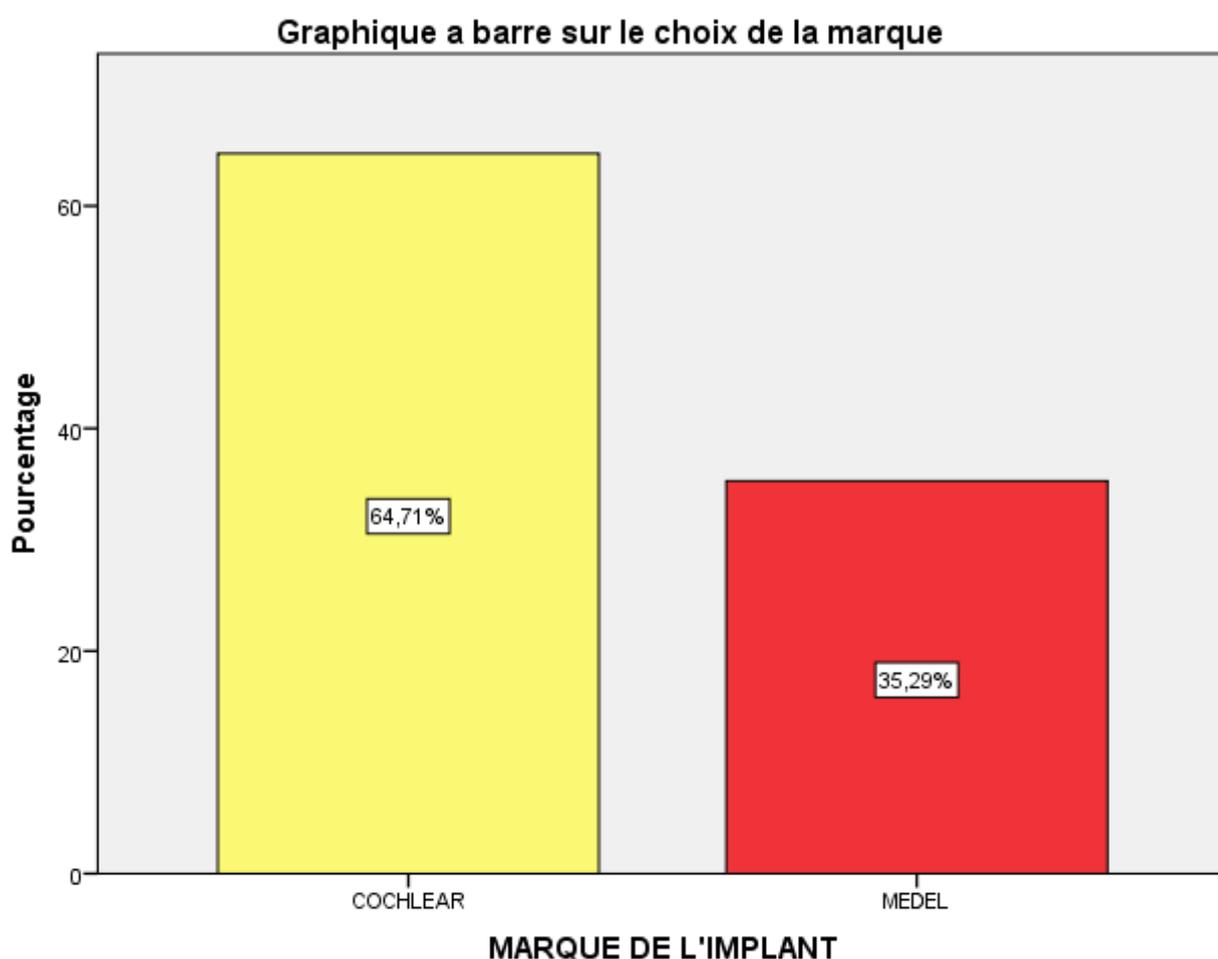
7.3 Type d'implant utilisé :

Dans notre série nous avons utilisé deux marques d'implants cochléaire, selon le type de malformation, et selon la disponibilité d'implants.

La marque Cochlear a été la plus utilisée, dans une proportion de 64,7% des cas,

La marque MedEL dans une proportion de 35,3% des cas.

	MARQUE DE L'IMPLANT			
	Fréquence	Pourcentage	Pourcentage valide	Pourcentage cumulé
Cochlear	22	64,7	64,7	64,7
MedEL	12	35,3	35,3	100,0
Total	34	100,0	100,0	



Le choix de la marque et du type d'implant dépend surtout de la disponibilité de l'implant, problème récurrent constaté tout au long de notre étude.

Description des types d'implants utilisés en fonction des marques :

		Fréquence	Pourcentage
COCHLEAR	FREEDOM 24 CA	14	63,63
	COCH 512	4	11,4
	COCH 422	4	11,4
	Subtotal	22	64,71
MEDEL	SONATA STANDARD	1	2.9
	FLEX	7	20.6
	FORM 19	4	11.8
	Subtotal	12	35.29
TOTAL		34	100

Tableau descriptif des deux marques d'implants utilisés, avec les pourcentages de chaque type d'implant pour chaque marque

Nous remarquons que pour la marque Cochlear, l'implant le plus utilisé est dans sa forme 24 CA , 14 enfants (63.63%) des implants Cochlear,

La marque MedEL la forme la plus utilisée est le type FLEX 28, dans 20.6% des cas.

Nous pouvons rassembler les pourcentages et dire que dans **84,23%** des cas les implants utilisés sont de type 24 CA et Flex 28.

Description du type de chaque marque d'implant en fonction de chaque malformation cochléo-vestibulaire :

Dans notre série d'étude l'implant cochléaire de marque COCHLEAR a été utilisé dans 64,71% des cas, nous avons fait un croisement implant*type de malformation et nous avons constaté ce qui suit :

POUR LA MARQUE COCHLEAR :

Dans les malformations type cavité commune cochléo-vestibulaire nous avons utilisé dans 100% des cas un implant cochléaire de type 24 CA.

Dans les malformations de type MONDINI, dans 75% des cas un implant type 24 CA, et dans 25% des cas un implant de type NUCLEUS 422 .

Tableau croisé IMPLANT COCHLEAR * TYPE DE LA MALFORMATION

Effectif

		TYPE DE LA MALFORMATION							Total
		Cavité commune cochléo-vestibulaire	IP 1	Hypoplasie cochléaire	IP 2	Dysplasie des canaux	Aplasie des canaux	Dilatation de l'aqueduc vestibulaire	
IMPLANT	FREEDOM24RECA	3	2	2	4	0	3	0	14
COCHLEAR	512	0	0	0	0	0	3	1	4
	422	0	0	0	2	1	1	0	4
Total		3	2	2	6	1	7	1	22

Tableau croisé MEDEL TYPE * TYPE DE LA MALFORMATION

Effectif

		TYPE DE LA MALFORMATION				Total
		Cavité commune cochléo-vestibulaire	IP 2	Aplasie des canaux	Dilatation l'aqueduc vestibule	
IMPLANT	STANDARD	0	1	0	0	1
MEDEL	FLEX 28	1	3	1	2	7
	FORM 19	1	1	2	0	4
Total		2	5	3	2	12

Dans les cavités communes cochléo-vestibulaires, nous avons utilisé dans 50% des cas un implant MedEL type FLEX28, et dans 50% des cas un implant type FORM19,

MONDINI (Partition incomplète type II) nous avons utilisé l'implant type FLEX 28 dans 60% des cas, un SONATA standard dans 20% des cas, et un FORM19 dans 20% des cas.

7.4 Incidents rencontrés et solutions adoptées :

7.4.1 Blessure du nerf Facial iatrogène :

Cet incident n'a pas été noté lors de la réalisation de la chirurgie pour tous les malades opérés.

7.4.2 fuite de liquide cérébro-spinal :

- Un GEYSER **actif très abondant** nécessitant des techniques de réanimation appropriée, ainsi que l'utilisation du mannitol afin de pouvoir insérer le porte électrode CHEZ 05 CAS (14%).

Le total geysers après ouverture de la cochlée est de 40% des cas.

		Pourcentage	Fréquence	Pourcentage valide
GEYSER	OUI	14	40,0	40,0
	NON	20	60,0	60,0
	Total	34	100,0	100,0

Incident per-opératoire souvent appréhendé avant toute ouverture de la cochlée devant les malformations avec

- absence de modiolus et dilatation de l'aqueduc du vestibule,
- les partitions incomplètes type II (MONDINI),
- les cavités communes cochléo-vestibulaires.

7.4.3 complications hémorragiques

Lors de notre étude nous n'avons noté aucun cas d'incident hémorragique per-opératoire ni post opératoire immédiat chez 100% des cas.

7.5 Difficultés d'insertion du porte électrode

La notion d'insertion incomplète du porte électrodes est retrouvée chez 8 cas dans une proportion de 23% des cas.

Nombre d'électrodes extra-cochléaires	Nombre de cas	Pourcentage	Pourcentage valide
,00	26	76,5	76,5
1,00	1	2,9	2,9
2,00	1	2,9	2,9
3,00	1	2,9	2,9
6,00	2	5,9	5,9
8,00	1	2,9	2,9
9,00	2	5,9	5,9
Total	34	100,0	100,0

09 électrodes extra-cochléaires dans :

- une cavité commune cochléo-vestibulaire
- une partition incomplète type II
L'implant utilisé est de type Cochlear 24RE CA .
La voie d'abord trans fenêtré ronde.

08 électrodes extra-cochléaires dans :

- une cavité commune cochléo-vestibulaire
L'implant utilisé est de type Cochlear 24RE CA.
La voie d'abord fenêtré ronde.

06 électrodes extra-cochléaires dans :

- Partition incomplète type II, Cochlear 422, après cochléostomie par fraisage du promontoire.

Nous constatons que dans 06 cas nous avons eu **plus de 02 électrodes** extra-cochléaire, les implants utilisées pour les 6 cas étaient de marque COCHLEAR dans 100% des cas.

5 CAS / 6 DE TYPE 24 RE (83%)

1 CAS /6 DE TYPE NUCLEUS 422 (17%).

7.6 Suites immédiates et a moyen terme :

Les suites opératoires étaient simples dans tous les cas.

	Fréquence	Pourcentage
Complications	0/34	0,0

Aucun enfant n'avait présenté de vertige (nystagmus) post opératoire.

Aucun cas d'hématome du site opératoire.

Aucune paralysie faciale post opératoire.

La télémétrie opératoire immédiate est systématique.

SUIVI POST-IMPLANTATION DANS LES MALFORMATIONS :

Vaccination au PNEUMO 23 systématique de tous les enfants ayant présenté **un geysers** per-opératoire, soins locaux espacés de la plaie afin d'éviter toute contamination locale,

Vérification d'un éventuel hématome post opératoire et surveillance étroite de la courbe de température afin de déceler au plutôt la survenue d'infection nosocomiale ou d'une éventuelle complication infectieuse notamment la méningite.

Aucune complication notée chez 100% des malades.

L'activation : s'est effectuée pour 100% des patients avant la 5eme semaine de la mise en place de la partie interne (chirurgie).

Le déroulement du suivi après implantation :

Séances d'orthophonie :

Nous avons étudié l'assiduité aux séances de rééducation orthophonique

Ainsi on a noté que :

Chez 19/34 55% des enfants réalisaient une rééducation hebdomadaire ;

13/34 38% des enfants réalisaient une rééducation chaque 15 jours ;

2/34 05% des enfants réalisaient une rééducation mensuelle,

Ceci est dû au fait que ces enfants habitaient dans des zones rurales éloignées.

Mode de communication :

Nous avons évalué l'appétence de l'enfant à l'échange et l'utilisation des différents modes de communication. Durant le suivi, le langage oral est devenu de plus en plus prédominant chez 30/34, 88% 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 qui a nécessité un apprentissage avant la réalisation du test.

8 RESULTATS AUDIO-PHONOLOGIQUES APRES IMPLANTATION

8.1 RESULTATS AUDIOMETRIQUES :

Perception en audiométrie tonale champs libre a un an :

Intensité en dB	N	Pourcentage	Pourcentage cumulé
35,00	4	11,4	11,4
40,00	5	14,3	25,7
45,00	10	31,4	57,1
50,00	4	11,4	68,6
55,00	3	8,6	77,1
60,00	4	11,4	88,6
65,00	2	5,7	94,3
70,00	2	5,7	100,0
Total	34	100,0	

Statistiques des échantillons appariés					
	N	Moyenne	Ecart type	Δm	P
ATL PRE OP	34	101,17	10,8053	52,79412	0.000
ATL T12	34	48,382	9,67037		

Moyenne a 48 dB a un an de l'implantation cochléaire, $P < 0.05$, les résultats sont clairement significatifs, apport de l'implantation cochléaire est vérifié.

Ainsi, nous avons mis en évidence une progression de toutes les Performances. Quasiment 90% des enfants perçoivent l'environnement sonore à 3 mois, et la discrimination du rythme à 1 an.

8.2 EVALUATION DU GAIN ORTHOPHONIQUE :

Le niveau de compréhension s'est amélioré progressivement sans plateau

Production de la parole :

- **Systeme phonétique :**

Répétition des consonnes :

Nous remarquons un gain moyen de 10,26/28 consonnes en une année après l'implantation cochléaire, la moyenne de répétition des consonnes avant l'implantation cochléaire était de 2,79±3.8 consonnes est passée a 13,06±5.13, le test statistique retrouve un $p < 0.05$, il est franchement significatif

		N	M	E/ TYPE	ΔM	P
CONSONNES	TO-T6 MOIS	34	2.79- 7.06	3.840	4.26	0.000
	T6-T12 MOIS	34	7.06-13.06	5.130	6	0.000

Graphique montrant la progression de la moyenne du gain Consonnes

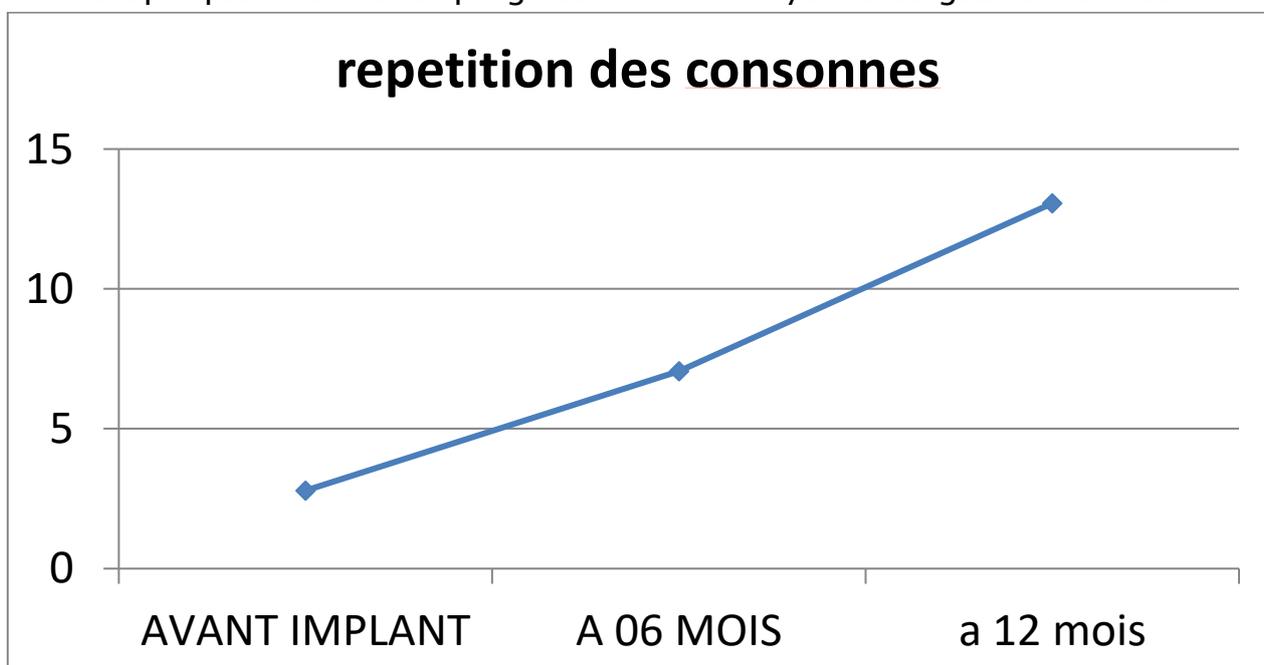


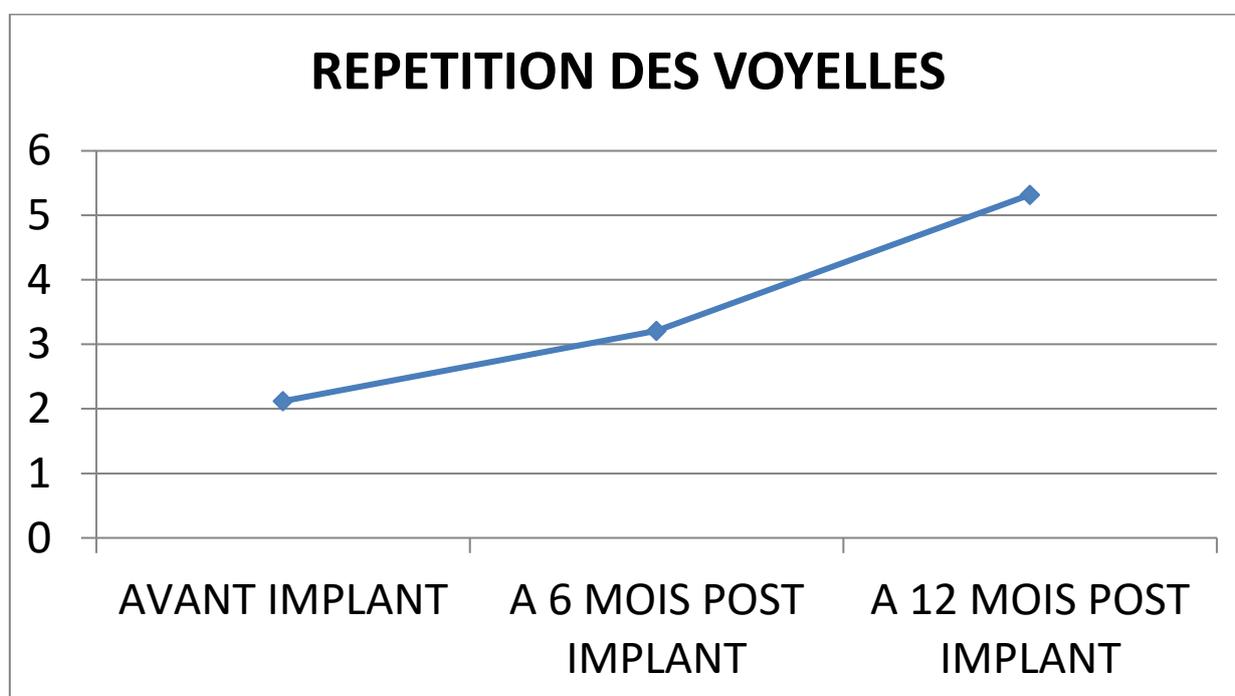
Figure : courbe de progression du gain phonétique en consonnes.

Sur cette courbe est fortement représentative de l'évolutivité des gains à 1 an.

Répétition des voyelles :

Nous remarquons un gain moyen de 03,19/7 voyelles en une année après l'implantation cochléaire, la moyenne de répétition des voyelles avant l'implantation cochléaire était de $2,12 \pm 1.08$ voyelles est passée à $5,32 \pm 2.11$, le test statistique retrouve un $p < 0.05$, il est franchement significatif

		N	M	E/TYPE	ΔM	P
VOYELLES	TO-T6 MOIS	34	2.12-3.21	1.026	1.08	0.000
	T6-T12 MOIS	34	3.21-5.32	1.431	2.118	0.000



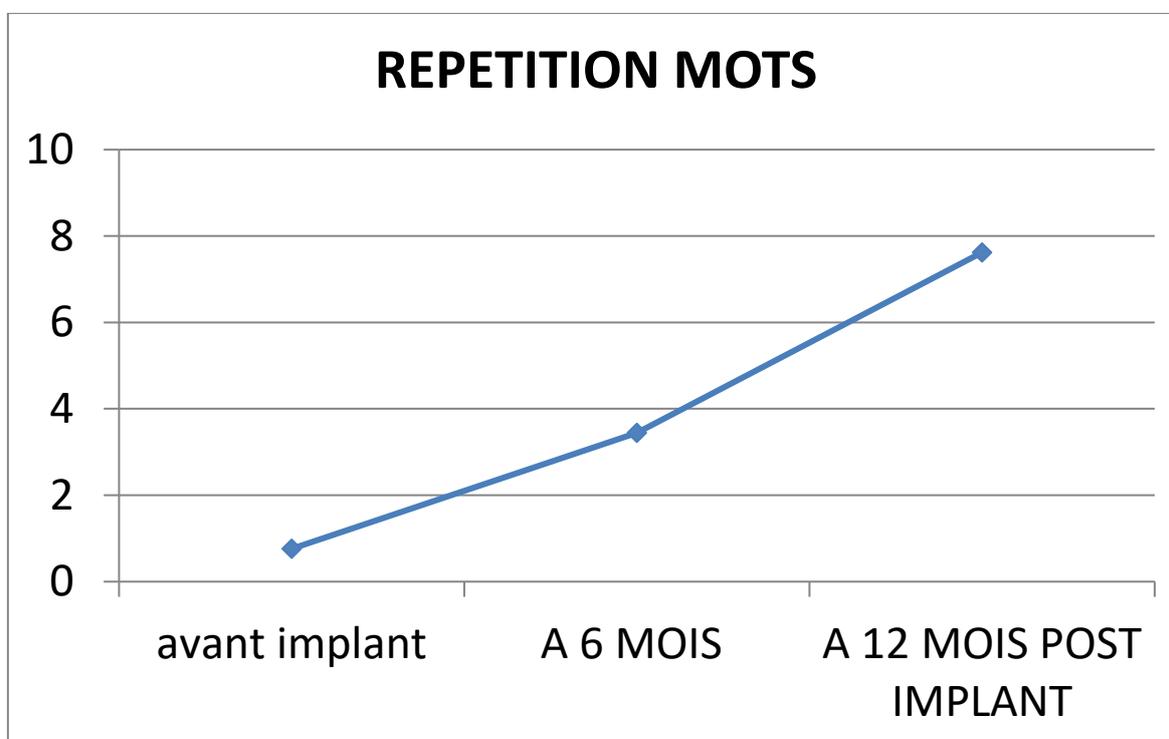
Courbe de progression du gain phonétique en voyelles

L'acquisition des voyelles en une année après l'implantation cochléaire est presque complète, 5.32 ± 1.43 voyelles sur une échelle de 7 voyelles.

Répétition des mots :

Nous remarquons un gain moyen de 06,85/28 mots en une année après l'implantation cochléaire, la moyenne de répétition des mots avant l'implantation cochléaire était de $00,76 \pm 2,97$ mots, est passée à $7,62 \pm 3,92$, le test statistique retrouve un $p < 0,05$, il est franchement significatif

		N	M	E / TYPE	ΔM	P
MOTS	TO-T6 MOIS	34	0.76-3.44	2.972	2.676	0.000
	T6-T12 MOIS	34	3.44-7.62	3.927	4.176	0.000



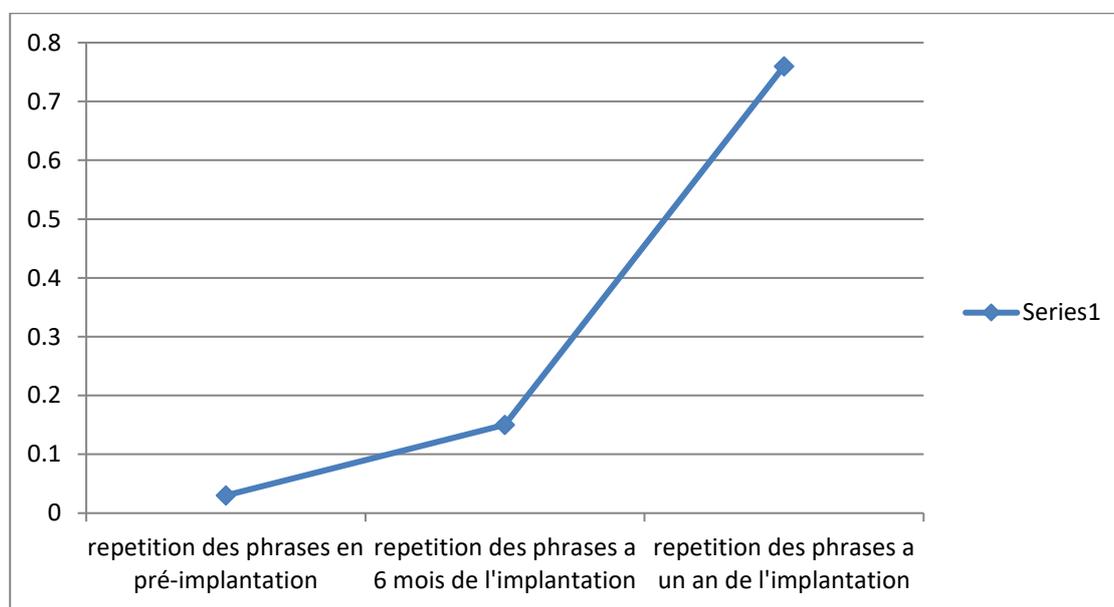
Courbe de progression du gain phonétique mots a 1 post-op

Un taux de 7 mots sur une échelle de 28 semble peu, mais encourageant.

Répétition des phrases :

Nous constatons un gain moyen de 0,72/10 phrases en une année après l'implantation cochléaire, la moyenne de répétition des phrases avant l'implantation cochléaire était de $0,03 \pm 0,409$ phrase, est passée à $0,76 \pm 0,85$, le test statistique retrouve un $p > 0,05$ au cours du premier semestre post implantation cochléaire, il est devenu franchement significatif au cours du deuxième semestre.

		N	M	E /TYPE	ΔM	P
PHRASES	TO-T6 MOIS	34	0.03-0.15	0.409	0.118	0.103
	T6-T12 MOIS	34	0.15-0.76	0.853	0.618	0.000



Courbe de la progression du gain phonétique Phrase.

Un taux de 0.8 phrase/10 est trop peu, notons que nous sommes uniquement à un an en post implantation cochléaire.

Evaluation des domaines APCEI

Nous avons pratiqué un calcul des résultats par le test statistique des signes, chaque domaine a été testé isolément,

Domaine « A » :

L'acceptation du port de la partie externe de l'implant cochléaire n'a pas été chose difficile, 29/34, 85% des enfants ont présentés un score supérieur en post implantation à celui observé en pré-implantation.

Il ya eu une progression continue sur les 18 premiers mois post opératoires du score du Domaine A, avec un $P < 0.05$, puis stagnation du score après le 18eme mois avec $P > 0.05$. (26/27) 96% SCORE INCHANGE.

		N	DIFF POSITIVE	DIFF NEGATIVE	EX AEQUO	P
DOMAINE A	T0 –T 6 MOIS	34	29	0	5	0.000
	T6-T12 MOIS	34	26	1	7	0.000
	T12-T18 MOIS	32	13	0	19	0.000
	T18-T24 MOIS	32	4	0	28	0.125
	T24-T36 MOIS	27	1	0	26	0.402

Domaine « P » :

La perception auditive a été en progression continue sur les 24 premiers mois après l'implantation cochléaire, avec un $P < 0.05$, fortement significatif,

Après 24 mois post opératoires nous avons constaté une stagnation en plateau de la perception auditive $P > 0.05$

		N	DIFF POSITIVE	DIFF NEGATIVE	EX AEQUO	P
DOMAINE P	T0-T6 MOIS	34	33	0	1	0.000
	T6-T12 MOIS	34	28	0	6	0.000
	T12-T18 MOIS	32	19	0	13	0.000
	T18-T24 MOIS	32	8	0	24	0.008
	T24-T36 MOIS	27	7	1	19	0.070

Domaine « C » :

		N	DIFF POSITIVE	DIFF NEGATIVE	EX AEQUO	P
DOMAINE C	T0-T6 MOIS	34	29	0	5	0.000
	T6-T12 MOIS	34	23	0	11	0.000
	T12-T18 MOIS	32	15	0	17	0.000
	T18-T24 MOIS	32	8	0	24	0.008
	T24-T36 MOIS	27	8	0	19	0.008

La compréhension de la parole est en progression positive, les résultats sont totalement significatifs, tout au long des périodes de suivi, $P < 0.05$.

Domaine « E » :

		N	DIFF POSITIVE	DIFF NEGATIVE	EX AEQUO	P
DOMAINE E	T0-T6 MOIS	34	30	0	4	0.000
	T6-T12 MOIS	34	14	0	20	0.000
	T12-T18 MOIS	32	11	0	21	0.001
	T18-T24 MOIS	32	18	0	14	0.000
	T24-T36 MOIS	27	5	0	22	0.063

L'expression orale est significativement positive jusqu'à 2ans, puis un plateau est atteint, $P < 0.05$ sur 24 mois, puis $P = 0.063$ au cours de la troisième année.

Domaine « I » :

		N	DIFF POSITIVE	DIFF NEGATIVE	EX AEQUO	P
DOMAINE I	T0-T6 MOIS	32	25	0	7	0.000
	T6-T12 MOIS	33	18	0	15	0.000
	T12-T18 MOIS	31	18	0	13	0.000
	T18-T24 MOIS	31	5	0	26	0.063
	T24-T36 MOIS	26	9	0	17	0.004

Une nette amélioration, $p < 0.05$ de l'intelligibilité est constatée tout au long des suivi,

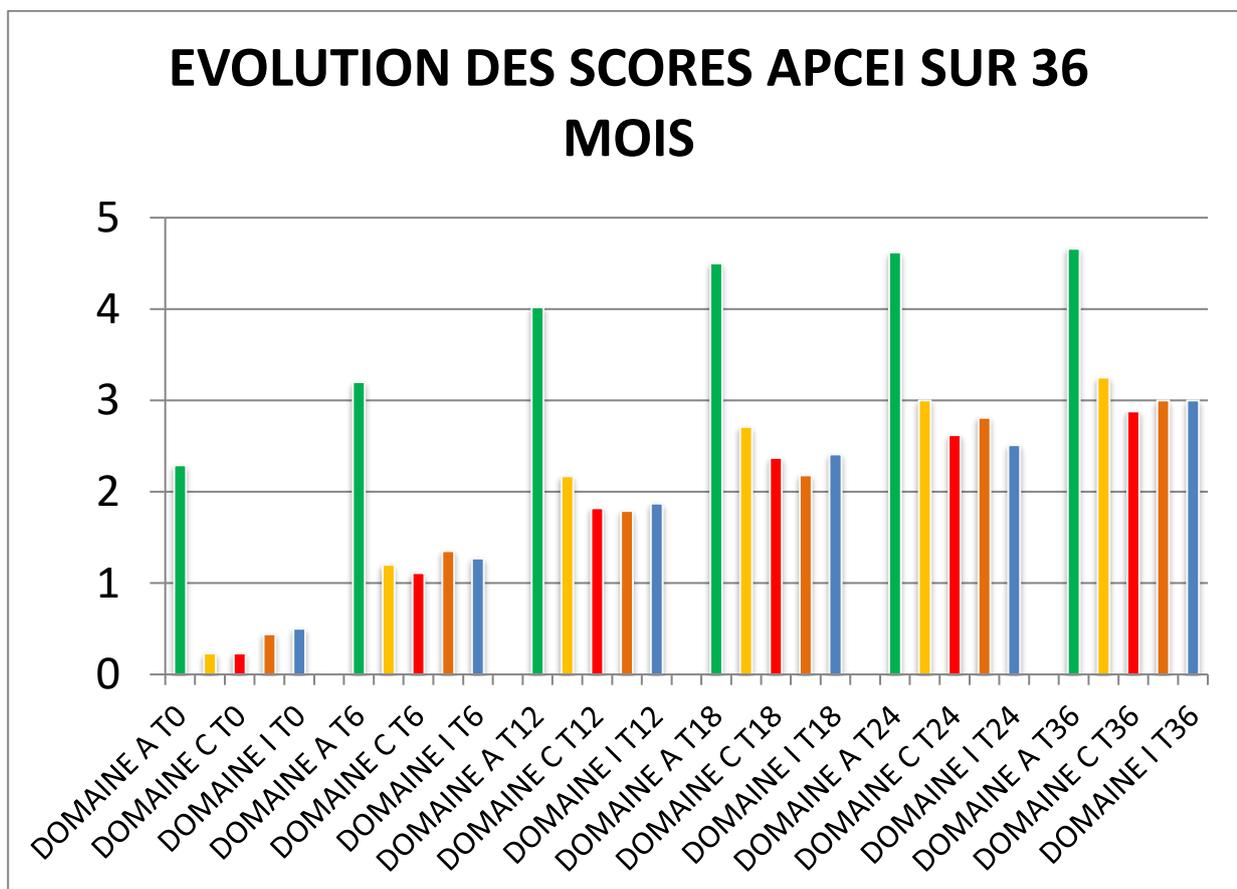
Evaluation des moyennes APCEI :

TEST T STUDENT DES ECHANTILLONS APPARIENT DES MOYENNES APCEI

		N	M	ECART TYPE	ΔM	P
MOYENNES APCEI	PRE IMPLANT	34	3.67	2.52	4.47	0.000
	A 6 MOIS	34	8.14	2.67		
	A 12 MOIS	34	11.70	2.64	3.55	0.000
	A 18 MOIS	32	14.18	2.64	2.59	0.000
	A 24 MOIS	32	15.68	2.65	1.5	0.000
	A 36 MOIS	27	16.85	2.5	0.90	0.000

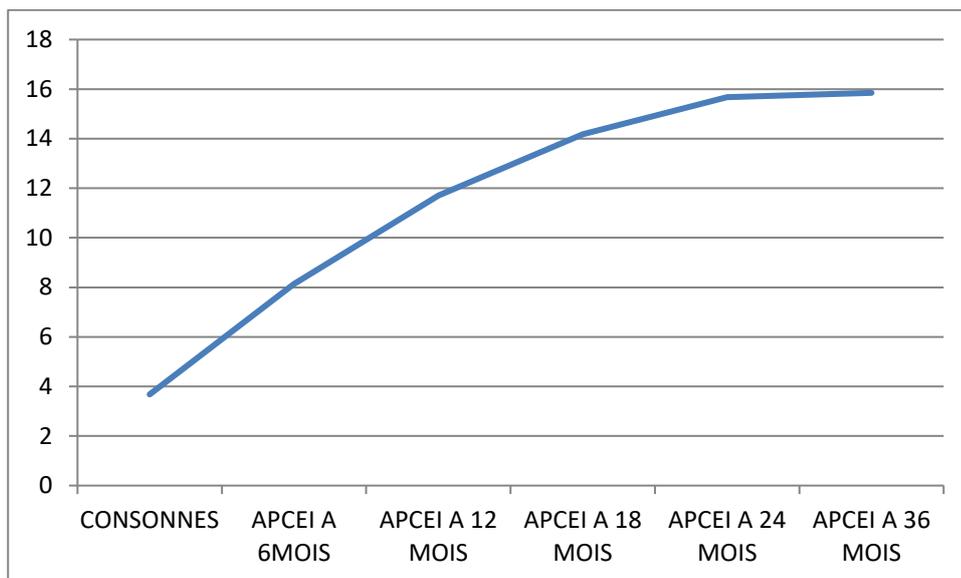
P <0.05, significatif tout au long du suivi des enfants, sur une période de 3 ans après l'implantation cochléaire, cette moyenne rassemble tous les domaines APCEI post opératoires, remarquons que notre test a été très fortement significatif de l'ordre de 0.000.

ANALYSE DE L'EVOLUTION DES DOMAINES APCEI SUR 36 MOIS :



Nette progression des scores APCEI de chaque un des domaines.

EVOLUTION DES MOYENNES APCEI SUR 36 MOIS :

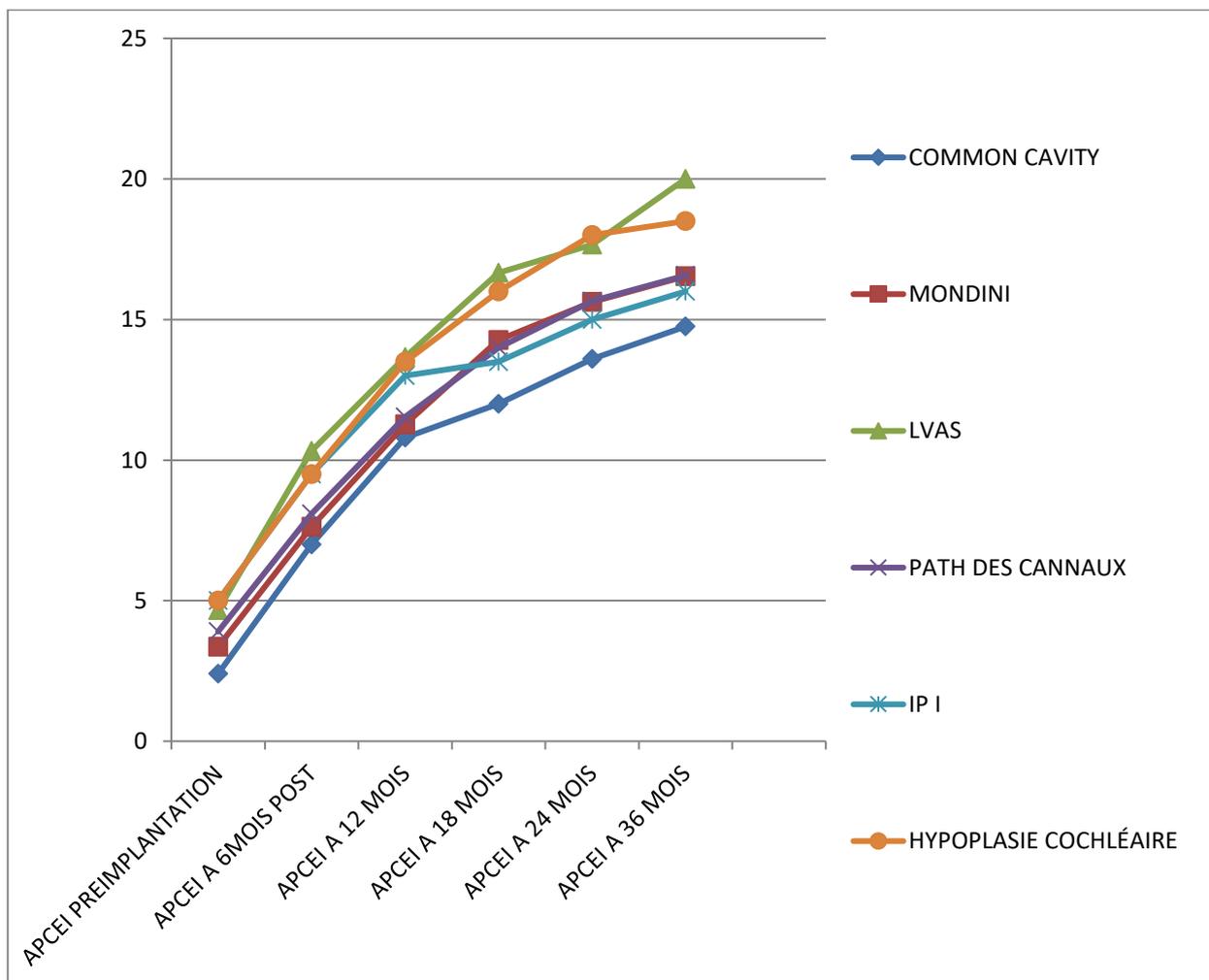


Il a été classé en langage pré linguistique, mots isolés, mots juxtaposés, Phrases simples, langage structuré. Avant l'implantation les 34 enfants n'arrivaient pas à exprimer des phrases simples, à 6 mois 23 (79%) enfants arrivaient à dire des mots isolés, à 2 ans 14 (48%) et juxtaposaient des mots à 36 mois.

8.4 EVOLUTION DU SCORE APCEI SELON LE TYPE DE LA MALFORMATION :

	Cavité commune	MONDINI	LVAS	PATH DES CANAUX	IP I	HYPOPLASIE COCHLÉAIRE
APCEI PRE OP	2,4	3,36	4,66	3,9	5	5
APCEI A 6MOIS POST	7	7,63	10,33	8,09	9,5	9,5
APCEI A 12 MOIS	10,8	11,27	13,66	11,54	13	13,5
APCEI A 18 MOIS	12	14,27	16,66	14	13,5	16
APCEI A 24 MOIS	13,6	15,63	17,66	15,66	15	18
APCEI A 36 MOIS	14,75	16,54	20	16,57	16	18,5

Les meilleurs scores sont obtenus dans les dilatations de l'aqueduc du vestibule, les plus mauvais scores sont observés dans les malformations type cavités communes cochléo-vestibulaires.



Graphique représentatif de l'évolution des moyennes APCEI, pour chaque type de malformation cochléo-vestibulaire des 34 enfants implantés.

Les plus bons scores APCEI post opératoires sont observés dans les dilatations de l'aqueduc du vestibule, les hypoplasies cochléaires, puis les plus mauvais, les partitions incomplètes type I, les cavités communes cochléo-vestibulaires et a moindre degrés les partitions incomplètes type II.

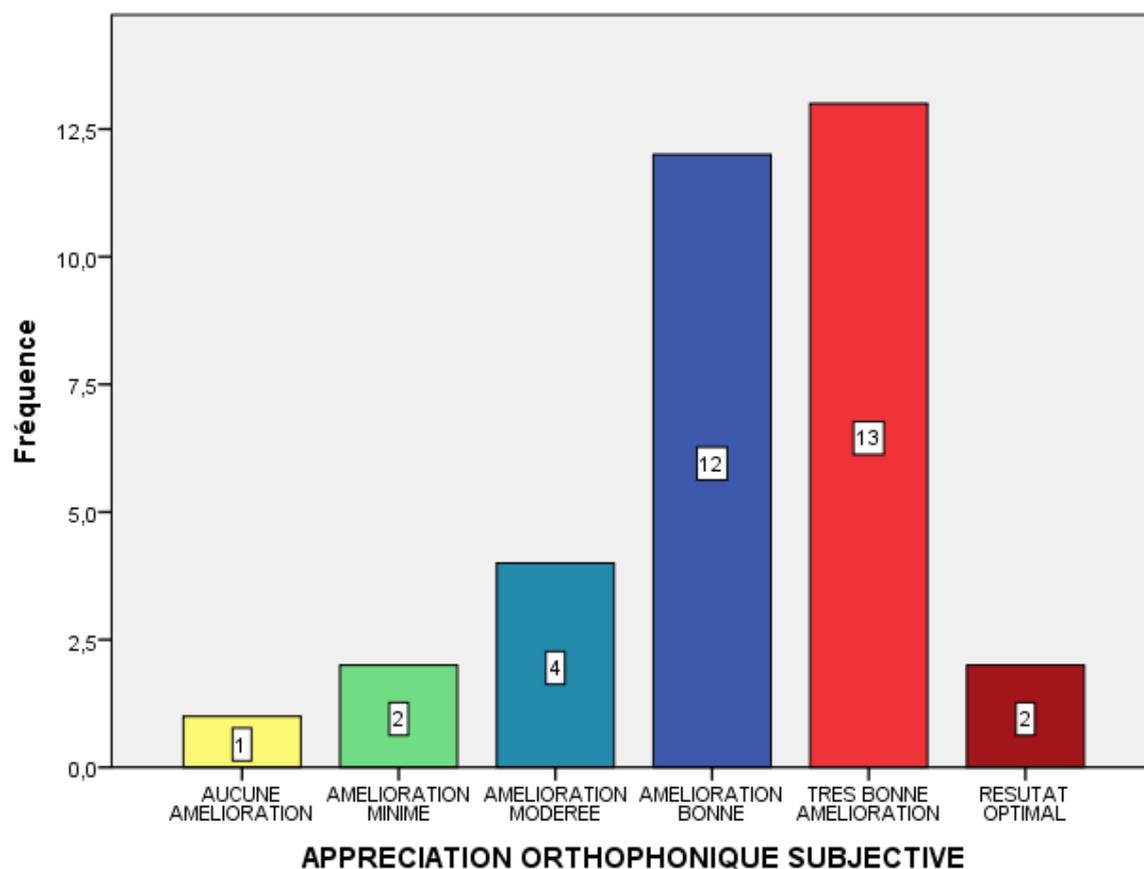
❖ Résultat orthophonique global

□ Résultat subjectif : d'après l'orthophoniste à la dernière date de suivi, l'appréciation globale est très encourageante, notons que 34,3% des observations sont de caractère BON, dans 8,6% l'amélioration est de caractère MINIME, voir ABSENTE.

Dans 37,1% des cas l'appréciation est jugée TRES BONNE.

Dans 5,7% des cas nous avons aboutis à un résultat OPTIMAL.

		Fréquence	Pourcentage	Pourcentage cumulé
Valide	AUCUNE AMELIORATION	1	2,9	2,9
	AMELIORATION MINIME	2	5,7	8,8
	AMELIORATION MODEREE	4	11,4	20,6
	AMELIORATION BONNE	12	34,3	55,9
	TRES BONNE	13	37,1	94,1
	AMELIORATION	2	5,7	100,0
	RESUTAT OPTIMAL	2	5,7	100,0
Total		34	100,0	



L'appréciation orthophonique subjective est globalement bonne, sauf pour 3 enfants.

02 ENFANTS AYANT UNE CAVITE COMMUNE COCHLEO-VESTIBULAIRE,
 01 ENFANT PORTEUR D'UNE MALFORMATION TYPE PARTITION
 INCOMPLETE TYPE I.

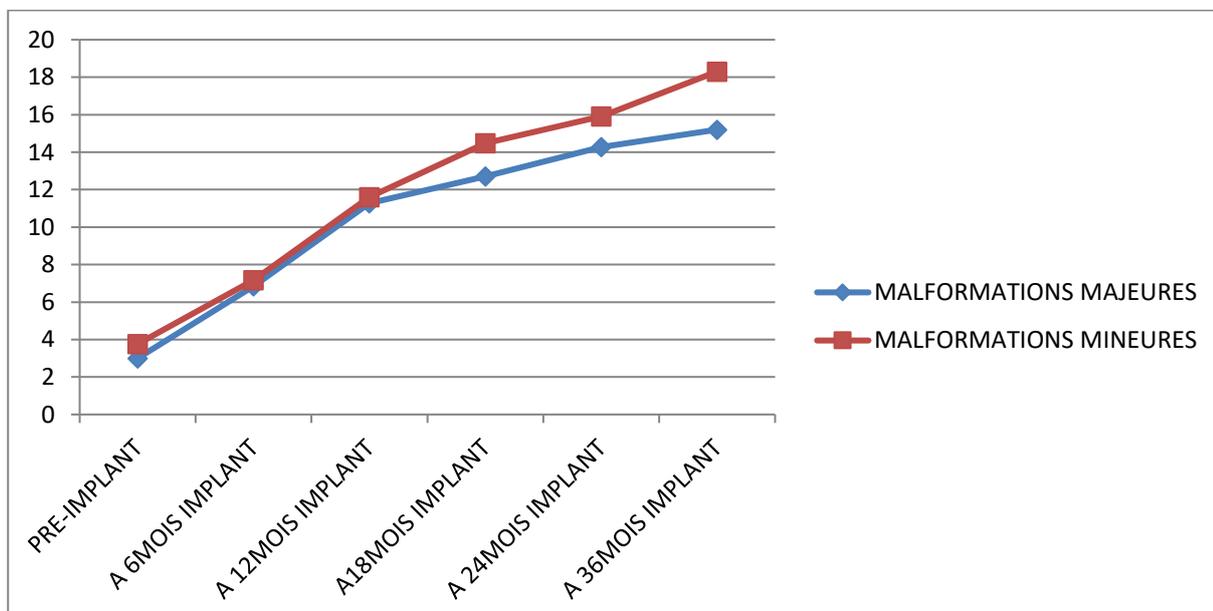
8.5 Analyse des résultats audiométriques et orthophoniques entre les groupes de malformations cochléo-vestibulaires

Nous subdivisons les différentes malformations en 02 groupes :

- **Malformations majeures :** - les cavités communes
 - partitions incomplètes type I
 - hypoplasies cochléaires type I
- **Malformations mineures :** - les partitions incomplètes type II
 - les dysplasies des canaux
 - les dilatations de l'aqueduc vestibulaire
 - les hypoplasies cochléaires II et III.

	MALFORMATIONS MAJEURES	MALFORMATIONS MINEURES
PRE-IMPLANT	3	3,76
A 6MOIS IMPLANT	6,85	7,16
A 12MOIS IMPLANT	11,28	11,6
A 18MOIS IMPLANT	12,71	14,47
A 24MOIS IMPLANT	14,28	15,91
A 36MOIS IMPLANT	15,2	18,3

APCEI



Nous constatons que les deux courbes évolutives sont juxtaposées jusqu'à 12 mois de l'implantation cochléaire, après, les cas de malformation mineurs continuent d'évoluer favorablement, alors que dans les malformations majeures l'évolutivité des résultats tendent à stagner.

9 DISCUSSION ET RECOMMANDATIONS

9.1 SUR LE PROFIL EPIDEMIOLOGIQUE DES PATIENTS

9.1.1 Constitution de l'échantillon :

Notre étude a concerné 34 enfants présentant une malformation cochléo-vestibulaire pris en charge au niveau du service ORL de Blida sur un total de 298 enfants sourds profonds opérés et plus de 560 consultations pour surdité, durant une période de 11 ans, débutant en 2006 et se terminant en 2017 .

Nous pouvons calculer la fréquence des malformations cochléo-vestibulaire sur le nombre global des enfants pris en charge a notre niveau, cette fréquence s'élève a 11%.

JACKLER et AL rapporte que la prévalence des malformations de l'oreille interne est de l'ordre de 20%,

Cette différence de pourcentage s'explique comme suit :

Selon la littérature 20% des surdités congénitales s'accompagnent d'anomalies morphologiques [Jackler et al], **incluant les malformations des conduits auditifs internes, les anomalies par absence totale de l'oreille interne, et l'absence du paquet acoustico-facial**, qui font partie de nos critères d'exclusion de l'étude et de l'échantillon de nos malades.

Une fréquence de 11% nous semble concordante, se limitant uniquement au système cochléo-vestibulaire présents, mais malformés et opérable.

9.1.2 Critères d'inclusion et d'exclusion :

Nous avons inclus dans notre étude :

- Tous les sourds profonds avec malformation cochléo-vestibulaire traités et suivis au service ORL CHU Blida quel que soit le sexe, l'âge, et l'origine géographique.
- les candidats présentant d'autres malformations cranio-faciales et associées à la malformation cochléo- vestibulaire pouvant rentrer dans le cadre des surdités génétiques syndromiques et non syndromiques.
- Les enfants qui présentaient une surdité modérée a sévère, d'aggravation progressive, sur malformation cochléo-vestibulaire,

aboutissant a une régression des acquis de production de la parole, non réhabilitables par le port de prothèses auditives conventionnelles.

Nos critères d'exclusion sont en coordination avec les contre-indications formelles à l'implantation cochléaire, nous avons exclus :

- Les enfants qui présentent une surdité sévère sur malformation cochléo-vestibulaire, réhabilitables par une stimulation auditive externe amplifiée.
- Les malades présentant une aplasie totale du système cochléo-vestibulaire, des aplasies cochléaires isolées, des anomalies sévères du conduit auditif interne, et des anomalies retro cochléaires, qui peuvent être candidats par contre a une implantation auditive du tronc cérébral.
- Les malades présentant un syndrome poly-malformatif au pronostic vital réservé.
- Les malades présentant un handicap majeur, psycho-psychiatrique

L'exclusion de ces enfants a été discutée au cas par cas dans un comité interne du service, ou chaque membre apporte une série de critère favorables ou défavorable à l'implantation cochléaire.

9.1.3 Données sociodémographiques :

L'âge :

La moyenne d'âge des enfants à l'implantation a 5 ans et demi était relativement élevée, ceci peut être expliqué par l'absence de programme de Dépistage et de diagnostic précoce dans les populations à risque, ainsi que le retard observé a la programmation opératoire des malades, selon la disponibilité des implants cochléaires, certains ont attendus deux ans voir plus afin d'être enfin pris en charge

Dans notre série, les résultats auditifs et phonologiques des enfants implantés avant l'âge de 3 ans étaient meilleurs à 1 an par rapport a ceux opérés plus tardivement.

D'une manière générale ;

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 privation auditive a été la plus courte qui auront probablement les meilleurs résultats d'où l'âge d'implantation devrait être précoce [94, 100, 101, 102].

Ainsi pour Gantz et al. [103] l'âge était de 4 ans et de 2 ans

Pour Waltzman et al. [104] et Osberger et al [105]. Certains auteurs proposent même d'implanter avant 18 mois. Schauwers et al [106] ont étudié 10 enfants implantés entre 6 et 18 mois. D'après la plupart des auteurs, plus l'implantation est précoce, plus l'âge d'apparition du babillage et des capacités de perception auditive se rapprochent de celui des enfants normo-entendants.

De plus, une étude menée par Hammes et al. [107] 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 [108]. Cette période s'étalerait sur les 5 premières années de vie [109]. 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 [110].

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 » [111].

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.

Le sexe :

Dans notre étude on note une forte prédominance féminine sex-ratio =0.46, cette dernière n'est pas retrouvée dans la littérature, nous retrouvons chez **Loundon [102]** un sex-ratio =1.

Cette différence n'a aucun effet significatif sur les résultats audiométriques et phonologiques post opératoires.

9.2 SUR LA METHODOLOGIE

9.2.1 Nature de l'étude

Notre étude est menée selon un mode rétro prospectif, de type descriptif avant-après, sur l'impact audio-phonologique des enfants présentant une malformation cochléo-vestibulaire, implantés au sein du service ORL & CCF de Blida.

Cette étude est homogène, par le fait qu'elle ne traite que les malformations cochléo-vestibulaires opérés au sein de notre service, par la même équipe médicale est suivis par la même équipe psycho-orthophonique du service, l'évaluation concernait les scores audio-phonologiques pré et post implantation cochléaire.

9.2.2 Recueil des données

Nous avons procédé à la collecte des données de façon uniforme en incluant les données démographiques, cliniques, radiologiques et audiologiques.

Les données démographiques sont représentés par l'âge a l'implantation, le sexe, les antécédents médico-chirurgicaux, la notion de cas similaires dans la famille, et la notion de consanguinité

Les données cliniques sont représentées par le diagnostic de surdité profonde bilatérale, confirmée par les différentes explorations auditives, audiométriques et neurophysiologiques,

Les données radiologiques ont permis de distinguer les différentes malformations cochléo-vestibulaires, nous avons pu ainsi exclure les pathologies incompatibles avec

l'implantation cochléaire, tel une aplasie de Michel, les aplasies cochléaires, et les anomalies du nerf cochléo-vestibulaire ;

Une tomodensitométrie des rochers ainsi qu'une IRM de l'angle ponto-cérébelleux ont été réalisées chez 100% des enfants.

Les malformations retrouvées après exploration radiologique se répartissent en **Malformations majeures** :

- Cavités communes cochléo-vestibulaires : 5 cas (14,7%),
- Partition incomplète type I : 2 cas (5,9%) ,

Malformations mineures : ,

- Partition incomplète type II : 11 cas(32,4%),
- Les hypoplasies cochléaires : 2cas (5,9%),
- Les dysplasie des canaux : 1 cas (2,9%) ,
- Les Aplasie des canaux : 10 cas (29,4%),
- Les dilatation de l'aqueduc du vestibule : 3cas(8,8%).

Une exploration de la fonction vestibulaire pratiquée chez 100% des enfants

La phase thérapeutique : mise en place de l'implant cochléaire était la même chez tous les enfants, pratiquée par le même chirurgien du service.

Choix du coté a implanter :

Trois types de critères décisionnels sont étudiés avant ce choix: audiométrique, vestibulaire mais surtout iconographique.

- Dans les surdités profondes (non totale), s'il est admis que le résultat fonctionnel après implantation est meilleur sur l'oreille où la courbe audiométrique est la moins altérée, il n'est pas simple de justifier son « sacrifice », alors qu'elle a été jusqu'ici la source prépondérante de l'audition et que le résultat fonctionnel de l'implant peut être en deçà des espoirs suscités.

- Le côté implanté sera préférentiellement celui où d'éventuels signes vestibulaires (intérêt des épreuves fonctionnelles) seront préexistants, l'implantation pouvant se compliquer de signes d'irritation vestibulaire, souvent passagère.

- Enfin, l'imagerie est aujourd'hui celle qui emporte la décision, on implantera le côté où d'éventuelles anomalies dysplasiques seront les moins marquées, le nerf auditif le

plus trophique (en cas d'asymétrie à l'IRM) mais aussi où la route vers la cochléostomie la plus aisée, oreille geysér..).

Par ailleurs, d'après F. Scherf et al. (36)' une implantation bilatérale a été bénéfique (critères audiométriques tonaux et vocaux notamment) pour l'ensemble des enfants implantés, et de façon plus significative quand l'implantation controlatérale est réalisée avant l'âge de 6 ans.

En France, si tout le monde s'accorde à considérer qu'une implantation bilatérale est plus efficace qu'une implantation unilatérale, la donne épidémio-économique (listes d'attente) conduit à réserver cet idéal aux surdités post-méningitiques (anticiper la survenue des ossifications labyrinthiques), post-traumatiques ou encore pour les cas de syndrome d'Usher (maladie génétique caractérisée par une surdité congénitale et une cécité progressive par rétinite pigmentaire), d'après le rapport de la HAS 2007 (9).

Malgré le progrès constant des connaissances en imagerie de l'oreille interne, il nous a semblé exister un manque évident de données chiffrées et reproductibles (taille normale du CAI, des canaux semi-circulaires

Une implantation cochléaire unilatérale fut réalisée chez les 34 enfants en question, la voie d'abord privilégiée de la cochlée fut la fenêtre ronde dans une proportion de 65%, le coté opère fut le coté droit dans 85% des cas.

Le recueil des évaluations audio-phonologiques des patients est réalisé par la même équipe médicale et paramédicale tout au long du suivi des patients, en pré-implantation comme en post implantation cochléaire.

9.2.3 Problèmes rencontrés dans notre étude :

Au cours de la période pré-implantation :

Nous avons eu deux principales situations liées à la disponibilité d'implants cochléaires, la première avant l'année 2014, le service pouvait répondre à la demande des patients, les listes d'attentes étaient réduites et les malades étaient opérés au fur et à mesure après avoir complété tous les bilans nécessaires, le programme opératoire hebdomadaire comprenait deux à trois interventions d'implants cochléaires.

La deuxième période a succédé, après 2014 nous avons eu une pénurie en matière d'implants cochléaires, les listes d'attentes s'allongeaient atteignant des centaines d'enfants, on ne pouvait plus répondre à la demande et ce à ce jour.

Au cours de l'acte chirurgical :

- Nous avons noté une difficulté à type de **Un GEYSER actif très abondant** nécessitant des techniques de réanimation appropriées, ainsi que l'utilisation du mannitol afin de pouvoir insérer le porte électrode CHEZ 05 CAS (14%).

Incident per-opératoire souvent prévisible avant toute ouverture de la cochlée devant les malformations comportant :

- absence de modiulus et dilatation de l'aqueduc
- les partitions incomplètes type II (MONDINI)
- les cavités communes cochléo-vestibulaires.

Dans notre série nous avons retrouvé un pourcentage global de geysers dans 40% des cas, ce qui est conforme à la littérature

Le geysers au moment de la cochléostomie survient dans 15 à 100% des cas, et est dû soit à un sac endolymphatique dilaté soit à l'absence du modiulus et/ou des septums interscalaires pouvant passer inaperçus au scanner mais détectables en IRM avec fast spin écho.

Cependant, il n'y a pas de corrélation entre l'imagerie et les découvertes per-opératoires.

Par ailleurs, il est important de signaler que le geysers est moins important quantitativement lors du SAVL que lors des autres malformations : fuite à faible débit ou « oozer » (8)

Cette fuite est souvent facilement contrôlable en peropératoire mais le risque méningitique reste élevé même plusieurs mois après l'implantation (14). Une vaccination anti-hémophilus et anti-pneumocoque est indispensable en préopératoire ainsi qu'un traitement péri-opératoire diminuant la pression intra labyrinthique (Mannitol®).

- **La notion d'insertion incomplète du porte électrodes est retrouvée chez 8 cas dans une proportion de 23% des cas.**

Nous constatons que dans 06 cas nous avons eu **plus de 02 électrodes** extra-cochléaire, les implants utilisées pour les 6 cas étaient de marque COCHLEAR dans 100% des cas.

5 CAS / 6 DE TYPE 24 CA (83%)

1 CAS /6 DE TYPE NUCLEUS 422 (17%).

Il existe par ailleurs des problèmes techniques en rapport avec la difficulté d'insertion de l'électrode qui sera incomplète dans 21% des cas chez les patients porteurs de malformations de l'oreille interne (16)

Nous restons conformes par rapport à la littérature.

Nous n'avons par ailleurs pas eu de complications nerveuses type paralysie faciale périphérique, aucune complication hémorragique n'a été soulevée.

Nous n'avons eu aucun cas de fuite de LCR post opératoire

Nous n'avons constaté aucun cas de méningite post opératoire

Nous n'avons constaté aucun cas d'infection post opératoire ni de rejet.

Difficulté liées au suivi post implantation :

Assiduité et Rééducation orthophonique :

Dans notre étude nous avons noté une relation directe entre les bons

Résultats et l'assiduité aux séances d'orthophonie, en effet 15/34 (44%) de nos enfants ne réalisaient pas une rééducation orthophonique hebdomadaire, ainsi le résultat global était mauvais chez 5 patients. Les autres séries de la littérature ont relevé plutôt le statut socio-économique de la famille comme facteur prédictif; en effet les enfants de niveau socio-économique élevé développent des habiletés de communication meilleures, ceci a été expliqué par le fait que les enfants de bas niveau socio-économiques s'absentaient souvent des séances de réhabilitation [133].

9.5 DISCUSSION SUR LES RESULTATS :

. 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 suprasegmentaux de la parole : rythme, durée, intensité [93].
- Après 1 à 2 ans, la reconnaissance des mots et des phrases simples en liste fermée est en cours d'acquisition [91].
- Après 3 ans, l'identification de mots et de phrases en liste ouverte se Développe progressivement.
- Après 5 ans d'implantation, la compréhension d'une conversation en liste ouverte est possible sans l'aide de la lecture labiale pour 82 % des enfants

Selon l'étude menée par Li Zhang, Jianxin Qiu ((11)) Une étude rétrospective a été menée chez 12 patients présentant une perte auditive profonde avec malformation en cavité commune une implantation cochléaire a été réalisée et une évaluation sur une période de plus d'un an au Centre Cochléaire de l'Université médicale d'Anhui de 2011 à 2015, Les scores postopératoires étaient plus élevés qu'avant la chirurgie dans les deux groupes ($p < 0,05$), bien que les scores soient inférieurs dans les deux groupes. Groupe CCD que dans le groupe témoin ($p < 0,05$). Le seuil assisté était également plus bas dans le groupe témoin que dans le groupe CCD ($p < 0,05$) et ont conclu que Même si l'amélioration audiolinguistique chez les enfants atteints de CCD

n'était pas aussi bonne que chez ceux sans CCD, l'implantation cochléaire offre des avantages dans la perception auditive et compétences de communication chez ces enfants

L'implantation cochléaire est un traitement efficace chez l'enfant avec CCD, avec la majorité des sujets montrant des avantages dans leur développement audiolinguistique, en dépit d'être un peu moins performante que ceux sans CCD. Le pronostic individuel est différent dans chaque patient CCD. Les enfants atteints de CCD peuvent bénéficier de l'implantation cochléaire avec des attentes raisonnables des parents.

Par rapport à l'audition résiduelle préopératoire :

Dans notre série nous avons pu évaluer 02 enfants qui présentaient une audition antérieure à leurs cophoses, qui tiraient un bon gain auditif par le port de prothèses auditives conventionnelles, jusqu'à un certain âge, puis constatation d'une régression des acquis audio-phonologique, une implantation auditive avait été jugée nécessaire,

Nous n'avons pas pu réaliser d'audiométrie vocale chez les deux enfants.

Nous avons constaté un bénéfice immédiat après activation de l'implant, avec une familiarisation instantanée avec l'implant cochléaire, et les résultats audio-phonologiques ont été excellents, amélioration spectaculaire des capacités productives de parole et d'intelligibilité, sachant que ces deux enfants gardaient en permanence la prothèse auditive conventionnelle opérationnelle du côté opposé à l'oreille implantée.

Les données de la littérature sont variées. Pour certains, les enfants avec une Audition résiduelle ont de meilleurs résultats avec l'implant [125, 126]. Les enfants implantés ayant une surdité sévère auraient des résultats supérieurs aux résultats des enfants sourds profonds [118, 127, 128] et qui dépasseraient largement celui obtenu avec des prothèses conventionnelles [105, 128].

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) [126]. 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 cellulaire est plus grande, et le développement des centres de l'audition meilleure,
- 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 [127, 129].

Contrairement aux résultats obtenus chez l'adulte, Kiefer et al. [127] 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. [130] par contre, n'ont retrouvé une conservation de l'audition résiduelle que dans 65 % des cas.

Par opposition, Miyamoto [131] n'a pas montré de différence significative entre les résultats de ces 2 catégories et suggérait que les enfants sourds congénitaux ont autant de bénéfice à tirer de l'implant que les enfants ayant une audition antérieure.

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

Par rapport a la malformation cochléo-vestibulaire :

. Malformation cochléaire :

Comme dans notre série, la littérature semble s'accorder pour dire que les malformations d'oreille interne ne sont pas un facteur pronostique péjoratif. Eisenman et al. [120] 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 [121-122]. 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 [97].

D'après Balkany [123], les résultats des anomalies mineures seraient inchangés et ceux des malformations majeures (cavité commune)

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 [122, 124].

Dans notre série, nous avons subdivisé les malformations de l'oreille interne en deux catégories distinctes, ceux des malformations sévères, et ceux des malformations modérées et légères, une différence des résultats a été constaté, différence jugée non significative.

Par rapport au 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 12/34 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 [113, 132].

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.

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.

Recommandations :

Sensibiliser :

une action de sensibilisation médicale, paramédicale doit être entamée au plutôt , par des journées de perfectionnement , de mise a niveau , ayant pour but d'expliquer aux professionnels de la santé, la nécessité d'identifier les enfants sourds a leurs plus jeune âge, plus l'âge est précoce meilleurs sont résultats.

Cette action de sensibilisation doit atteindre également l'entourage immédiat des enfants, chez eux d'abord , sensibilisation sociale quant a consulter au moindre doute un spécialiste , et ainsi gagner le facteur temps ;

Le personnel éducatif également est a investir, nourrices, maternelles, crèches et écoles.

Dépister

Une action nationale doit avoir lieu, un dépistage systématiques des enfants a risques, notamment en néonatalogie, des nouveaux nés au risque potentiel d'avoir une surdité neurosensorielle, la réalisation d'auto émission acoustique ne demande pas beaucoup d'investissement,

Par ailleurs un protocole national de lutte contre la surdité infantile doit voir le jour chez nous.

A un âge plus avancé, vient le rôle du médecin de famille, qui doit continuer dans la même perspective de lutte contre la surdité.

La réalisation d'un examen des potentiels évoqués auditif doit faire parti de l'examen ORL, chez tous les praticiens spécialisés.

Et enfin veiller a la disponibilité d'équipes psycho-orthophonistes, audio prothétiques a proximité, leur implication est indéniable quant au dépistage ainsi que la prise en charge et suivi en étroite collaboration avec le médecin ORL.

En radiologie :

* Ne pas hésiter à exiger les meilleures résolutions TDM (cone beam) et IRM, des mensurations millimétriques aideraient le chirurgien à appréhender des difficultés opératoires, et notamment sur le choix du type d'implant à utiliser .

* L'imagerie per-opératoire doit être envisagée lors de l'implantation d'une cochlée malformée afin d'éliminer l'insertion du porte électrodes au niveau du conduit auditif interne

Le choix du type d'implant:

Dans les cas de malformations vestibulaires isolées, aucune considération particulière n'est à adopter, un implant standard quelque soit la marque peut être mis en place,

Par contre si la malformation intéresse également la cochlée , nous envisagerons un type d'implant COURT ET DROIT, voir COMPRESSE , dont plusieurs firmes proposent ce type d'implant.

Vaccination :

Vaccination , anti-haemophilus et anti-pneumococcique pour toutes les malformations , vu le risque imminent d'une méningite

Constituer des équipes spécialisées , et multidisciplinaires

chirurgien + neurologue + pédiatre + pédopsychiatre
génétiiciens + radiologue + anesthésiste + orthophoniste +
audioprothesiste

POUR UNE PRISE EN CHARGE OPTIMALE

10. Perspectives :

Régénération des cellules ciliées ?

Pour l'instant, et probablement pour des années, la régénération des cellules ciliées de la cochlée humaine va rester un rêve ... inaccessible ? Qui sait ? En tout cas, des équipes de recherche sont sur la voie, encouragées par des résultats probants obtenus notamment sur des cochlées d'oiseaux ...

Une grande majorité des surdités acquises est liée à la dégénérescence des cellules ciliées. Schématiquement, on passe par les 3 stades : organe de Corti normal / destruction et disparition des cellules ciliées et des cellules support / monocouche de cellules non différenciées.

Le défi de la régénération est maintenant d'inciter cette monocouche cellulaire à développer un nouvel organe de Corti fonctionnel : de nouvelles cellules ciliées qu'il faudra alors aider à se reconnecter au cerveau.

La thérapie génique consiste à tenter de « réveiller », avec des molécules appropriées, quelques cellules souches dormantes qui peuvent se trouver dans la monocouche cellulaire, pour les faire développer en cellules ciliées.

La thérapie cellulaire consiste à tenter la greffe de cellules souches embryonnaires dans la cochlée, puis de les aider à se différencier en cellules ciliées pour prendre la place des cellules manquantes.

Dans les deux cas, le challenge est de taille et l'on ne peut encore ni prédire le succès, ni bien sûr donner une date, pour une éventuelle application thérapeutique !

Autres applications des thérapies cellulaire et génique ?

Dans l'attente d'un hypothétique succès des recherches évoquées ci-dessus, on peut imaginer un avenir plus proche à d'autres applications des thérapies cellulaire et génique. En particulier, la connaissance des gènes impliqués dans de nombreuses surdités progresse constamment : on peut donc envisager de futures thérapies permettant de corriger le gène défectueux, afin de rétablir le fonctionnement du système auditif.

Vers une pharmacologie locale et spécifique ...

On connaît désormais de mieux en mieux les mécanismes biologiques et moléculaires responsables des atteintes cellulaires de la cochlée.

On peut donc de mieux en mieux cibler la protection ou la résistance des cellules sensorielles ou des neurones cochléaires.

Actuellement, le principal obstacle à la mise en œuvre d'essais cliniques chez l'homme réside dans les effets secondaires potentiels des molécules candidates, si elles sont délivrées par voie générale.

Une administration locale, c'est-à-dire directement sur la fenêtre ronde, de ces molécules efficaces est réalisable !

L'arrivée sur le marché de plusieurs systèmes de délivrance (cathéter, seringue etc.) laisse entrevoir des possibilités thérapeutiques prometteuses pour la réalisation de traitements aigus. Ces dispositifs sont déjà utilisés pour traiter les vertiges !

Des moyens plus sophistiqués comme l'implantation d'une pompe rechargeable à travers la peau pourraient être envisagés.

Expérimentalement, chez l'animal, des succès probants ont déjà été obtenus pour bloquer pharmacologiquement la dégénérescence des cellules sensorielles, ou même pour stopper des acouphènes. Alors, pourquoi pas bientôt chez l'homme ?

Conclusion

Notre humble expérience et la littérature ont montré que la procédure chirurgicale est sûre, à condition que le chirurgien soit conscient du fait que le nerf facial est plus à risque que chez les sujets à morphologie normale.

Des études de suivi à long terme portant sur un plus grand nombre de patients offriront la possibilité de prendre en compte d'autres facteurs de confusion, tels que l'âge au moment de l'implantation et le mode de communication. Les études devraient fournir des informations détaillées sur l'anatomie de l'oreille interne.

Obtenir ces connaissances est particulièrement important pour conseiller les parents avant l'implantation.

Même avec un nombre qui semble réduit ($n=34$), les résultats ont été impressionnants, quant au bénéfice apporté par la mise en place d'un implant cochléaire.

Ces enfants ont été longtemps exclus des listes de malades à implanter, vu que l'on préférerait opérer un enfant sans malformations de l'oreille interne, qu'une oreille malformée, vu la difficulté chirurgicale ainsi que le coût de l'implant, qui reste à nos jours une technologie qui revient cher.

Conclusion générale :

Lors de notre étude rétro prospective de type avant – après implantation cochléaire d'enfants présentant un surdit  cong nitale avec malformation cochl o-vestibulaire, r alis e au sein du service ORL de Blida , sur une p riode de 11 ans allant de 2006 a 2017, un nombre total de 34 enfant sur un effectif de 298 enfants implant s pr sentaient une malformation cochl o-vestibulaire , une fr quence de 11% est retrouv e , sur les malades qui ont pu b n ficier d'implantation cochl aire a notre niveau, cependant, la non disponibilit  d'implants cochl aires a entrain  certains patients a se diriger vers d'autres centres (CHU MUSTAPHA , ...)

Une implantation cochl aire fut r alis e chez les 34 enfants en question, la voie d'abords privil gi e de la cochl e fut la fen tre ronde dans une proportion de 65%, le cot  op re fut le cot  droit dans 85% des cas.

Les malformations retrouv es apr s exploration radiologique se repartissent en

Malformations majeures :

- Cavit s communes cochl o-vestibulaires : 5 cas (14,7%),
- Partition incompl te type I : 2 cas (5,9%) ,

Malformations mineures :

- Partition incompl te type II : 11 cas(32,4%),
- Les hypoplasies cochl aires : 2cas (5,9%),
- Les dysplasie des canaux : 1 cas (2,9%) ,
- Les Aplasie des canaux : 10 cas (29,4%),
- Les dilatation de l'aqueduc du vestibule : 3cas(8,8%).

L'analyse des r sultats avant-apr s implantation cochl aire a  t  men e en utilisant le test statistique T de Student a une ann e de l'implantation, les r sultats  taient tous significatifs avec un $P = 0.000$ ($p < 0.05$) pour l'audiom trie en champs libre,

Un r sultat significatif de l'am lioration de la r p tition des voyelles, des consonnes, et des mots avec et sans lecture labiale a une ann e post implantation avec un $P = 0.000$ ($p < 0.05$)

Pour la production des phrases les r sultats n' taient pas significatifs au cours du premier semestre , avec un $P = 0.103$, puis les r sultats se sont am lior s significativement apr s le deuxi me semestre de suivi post implantation

avec un $P = 0.000$.

Les moyennes APCEI se sont tous améliorées significativement avec un $P = 0.000$ au cours des différentes évaluations sur une durée de 03 années.

Nous relevons le bénéfice indéniable de l'apport de l'implantation cochléaire quelque soit le type de malformation cochléaire et vestibulaire, cet apport est fortement significatif même pour les formes les plus sévères de malformations.

Une différence de résultats est palpable entre différentes malformations cochléo-vestibulaires, le gain est maximal dans les malformations de type MONDINI, les Aplasies des canaux semi circulaires, et les dilatations de l'aqueduc du vestibule, le gain serait moindre dans les partitions incomplètes de type I, et les cavités communes.

Resume :

In our prospective and retrospective cochlear implantation study of children with congenital deafness with cochleo-vestibular malformation, performed in the ENT department of Blida, over a period of 11 years from 2006 to 2017, a total of 34 children out of a total of 298 implanted children had a cochleo-vestibular malformation, a frequency of 11% is found, on patients who have benefited from cochlear implantation at our level, however, the non availability of cochlear implants has trained some patients to go to other centers (CHU MUSTAPHA, ...).

The malformations found after radiological exploration are divided into

Major malformations:

- Cochleo-vestibular common cavity : 5 cases (14.7%),
- Incomplete Partition I: 2 cases (5.9%),

Minor malformations:

- Incomplete partition type II: 11 cases (32.4%),
- Cochlear hypoplasia: 2 cases (5.9%),
- Vestibular canal dysplasia: 1 case (2.9%),
- Aplasia of canals: 10 cases (29.4%),
- Expansion of the vestibule aqueduct: 3cas (8.8%).

A cochlear implantation was performed in the 34 children in question, the preferred approach of the cochlea was the round window in a proportion of 65%, the side operated was the right side in 85% of cases.

The analysis of the results before and after cochlear implantation was carried out using the Student's T test at one year of implantation, the results were all significant with a $P = 0.000$ ($p < 0.05$) for field audiometry.

A significant result of the improvement of the repetition of vowels, consonants, and words with and without labial reading was one year after implantation with a $P = 0.000$ ($p < 0.05$)

For the production of the sentences the results were not significant during the first 6 months with a $P = 0.103$, then the results improved significantly after the second half of post-implantation follow-up with a $P = 0.000$.

The APCEI averages all improved significantly with a $P = 0.000$ over the various evaluations over a period of 03 years.

We note the undeniable benefit of the contribution of cochlear implantation whatever the type of cochlear and vestibular malformation, this contribution is highly significant even for the most severe forms of malformations.

A difference of results exist between various cochleo-vestibular malformations, the gain is maximal in the malformations of MONDINI type, Aplasia of the semicircular canals, and dilations of the aqueduct of the vestibule, the gain would be less in the incomplete partitions of type I, and common cavities.

References

- [1] Richard C, Laroche N, Malaval L, Dumollard JM, Martin Ch, Peoch M, Vico L, Prades JM. New insight into the bony labyrinth: a microcomputed tomography study. *Auris Nasus Larynx*. 2010 Apr;37(2):155-61.
- [2] Nemzek WR, Brodie HA, Chong BW, Babcook CJ, Hecht ST, Salamat S, Ellis WG, Seibert JA. Imaging findings of the developing temporal bone in fetal specimens. *AJNR Am J Neuroradiol*. 1996 Sep;17(8):1467-77.-
- [3] Nemzek WR, Brodie HA, Hecht ST, Chong BW, Babcook CJ, Seibert JA. MR, CT, and plain film imaging of the developing skull base in fetal specimens. *AJNR Am J Neuroradiol*. 2000 Oct;21(9):1699-706
- [4] Jeffery N, Spoor F. Brain size and the human cranial base: a prenatal perspective. *Am J Phys Anthropol*. 2002 Aug;118(4):324-40
- [5] Jackler RK, Luxford WM, House WF. Congenital malformations of the inner ear: a classification based on embryogenesis. *Laryngoscope*. 1987 Mar;97(3 Pt 2 Suppl 40):2-14
- [6] Sennaroglu L, Saatci I.
A New Classification for Cochleovestibular Malformation 2002, *Laryngoscope*, pp. 2230-2241
- [7] K Marsot-Dupuch⁽¹⁾, , M Gayet-Delacroix⁽²⁾
Journal Radiol 1999; 80: 351-362
© Masson, Paris, 1999
- [8] Moser, T, Strenzke, N., Pauli-Magnus, D., Meyer, A., Brandt, A., Maier, H., &. (2008). Update zur Physiologie und Pathophysiologie des Innenohrs: Pathomechanismen der sensorineuralen Schwerhörigkeit. *HNO. Hals-, Nasen-, Ohrenärzte*, 56(1), 27-36
- [9] Michaels, L., & Hellquist, H. B. (2012). *Ear, nose and throat histopathology*. Springer Science & Business Media.
- [10] Swartz, J. D., & Faerber, E. N. (1985). Congenital malformations of the external and middle ear: high-resolution CT findings of surgical import. *American journal of roentgenology*, 144(3), 501-506.

- [11] Bonaldi, L. V., De Angelis, M. A., & Smith, R. L. (1997). Developmental study of the round window region. *Cells Tissues Organs*, 159(1), 25-29.
- [12] Olson, E. S., Duifhuis, H., & Steele, C. R. (2012). Von Békésy and cochlear mechanics. *Hearing research*, 293(1-2), 31-43.
- [13] Kemp, D. T. (1979). Evidence of mechanical nonlinearity and frequency selective wave amplification in the cochlea. *Archives of oto-rhino-laryngology*, 224(1-2), 37-45.
- [14] Lemmerling, M., & Kollias, S. S. (2004). *Radiology of the petrous bone*. Springer Science & Business Media.
- [15] cedrique mendusa □ Atlas d'anatomie > TDM> Radioanatomie TDM de l'oreille interne.
- [16] BALKANY, T.J., ET AL.,
Cochlear implants in children--a review. *Acta Otolaryngol*, 2002. 122(4): p.356-62.
- [17] DILEO, M.D. AND R.G. AMEDEE,
Congenital and genetic sensorineural hearing loss. *J La State Med Soc*, 1993. 145(9): p. 377-80.
- [18] HUNG T.V, TRUY E, COLLET L.
Suivi d'un nourrisson, d'un enfant et d'un adolescent normal. 3eme partie: Dépistage des troubles auditifs. *La rev du praticien* 2003 ; 53 : 1225-3 1.
- [19] GARABEDIAN, E.N., ET Al.
Surdité de l'enfant. Les monographies du CCA groupe N°34, 2003.
- [20] _ LAFON J.C.
Le dépistage de la surdité de l'enfant. *Rev Pédiatrie* 1981 ; 463-6.
- [21] _ KERN S;
Semantic distribution of French-speaking children's first words. DREVILLON J., VIVIER J., SALINAS A. (ed). Actes du colloque : ISAPL 2000, 28juin au 1 juillet, Caen, France, (2004), Editions Europia. 179-185.
- [22] _ DORNIER L.
Mise en place du dépistage de la surdité chez le nouveau-né prématuré par les otoémissions acoustiques. [Mémoire du Exploitations et rééducation en Otoneurologie]. Besançon 2001
- [23] _ DELAROCHE M.

Audiométrie comportementale du très jeune enfant. Enjeux et modalités.
Paris: De Boerck; 2001

[24] _ AUDOIT A., CARBONNIERE B.

Un retard de langage oral spécifique à l'enfant implanté.

Glossa n°93 : 24-43. BASSANO D, (2005).

L'élaboration du lexique précoce chez l'enfant français : structure et variabilité, *Enfance*, n°4, 123-153.

[25] _ GALLEY ALLOUCH O.

Dépistage et diagnostic des troubles de l'audition de l'enfant de moins de six ans. Ressources et filières en Seine-Saint-Denis. [Thèse de médecine]. Paris 2002. n°7.

[26] _ FRANÇOIS M, BONFILS P.

Le dépistage de la surdité chez le nouveau-né. *Rev Prat* 1994 ; 44 : 2407-9.

[27]] AGENCE NATIONALE D'ACCREDITATION ET D'EVALUATION EN SANTE (ANAES).

Evaluation clinique et économique du dépistage néonatal de la surdité permanente par les otoémissions acoustiques.

Collection Evaluation technique et Economique. Paris: ANAES; 1999.

[28] POYET J.L, BREMOND M, PAPOIN J.

Le développement de l'enfant, Aspects neuro-psycho-sensoriels. 2e éd. Paris :Masson ; 2002.

[29] _ LEPOT-FROMENT C., CLEREBAUT N;

L'enfant sourd, communication et langage. Bruxelles : De Boeck), (1996).

[30] AUDOIT A., CARBONNIERE B ;

Un retard de langage oral spécifique à l'enfant implanté, (2005).

Glossa n°93 : 24-43. BASSANO D. (1998).

L'élaboration du lexique précoce chez l'enfant français : structure et variabilité , *Enfance*, n°4, 123-153

[31] Tilea, B., Garel, C., Menez, F., Vuillard, E., Elmaleh-Bergès, M., Delezoide, A. L., & Sebag, G. (2006). Contribution of fetal MRI to the diagnosis of inner ear abnormalities: report of two cases. *Pediatric radiology*, 36(2), 149-154.

32 _ E.A.M. Mylanus ,L.J.C. Rotteveel, R.L. Leeuw

Cochlear implantation in the malformed cochlea

Congenital malformation of the inner ear and pediatric cochlear implantation

[33] _ SMITH, L. AND F.B.

Simmons, Estimating eighth nerve survival by electrical stimulation. *Ann Otol Rhinol Laryngol*, 1983. 92(1 Pt 1): p. 19-23.

[34] DJOURNO, A. AND C. EYRIES,

[Auditory prosthesis by means of a distant electrical stimulation of the sensory nerve with the use of an indwelt coiling.]. *Presse Med*, 1957. 65(63): p. 1417.

[35] _ HOUSE, W.F., K.I. BERLINER, AND L.S. EISENBERG,

Experiences with the cochlear implant in preschool children. *Ann Otol Rhinol Laryngol*, 1983. 92(6 Pt 1): p. 587-92

[36] _ HOUSE, W.F.,

Goals of the cochlear implant. *Laryngoscope*, 1974. 84(11): p. 1883-7.

[37] Michelson, R. P., Merzenich, M. M., Pettit, C. R., & Schindler, R. A. (1973). A cochlear prosthesis: Further clinical observations; preliminary results of physiological studies. *The Laryngoscope*, 83(7), 1116-1122.

[38] _ CHOUARD, C.H., ET AL.,

The effect of the acoustic nerve chronic electric stimulation upon the guinea pig cochlear nucleus development. *Acta Otolaryngol*, 1983. 95(5-6): p. 639

[39] CHOUARD, C.H.,

The surgical rehabilitation of total deafness with the multichannel cochlear implant. Indications and results. *Audiology*, 1980. 19(2): p. 137-45.

[40] _ erber np ;

Auditory training, (1982), washington dc: ag bell assoc for the deaf. 66_ archbold s ;

[41] _ CLARK E. V;

Lexical creativity in french-speaking children. *Cahiers de psychologie Cognitive/ Current psychology of cognition*, 1998).

[42] HUNG THAI-VAN AND AL.

LES POINTS-CLES EN AUDIOLOGIE ; REHABILITATION DES SURDITES NEUROSENSORIELLES PAR L'IMPLANT COCHLEAIRE : de l'électronique embarquée aux conséquences sur le développement du langage oral chez l'enfant sourd ; Edition 2014, P : 35-40, www.ORL@audika.com.

- 41_ IBRAHIM, R.A. AND F.H. LINTHICUM, JR.,
Labyrinthine ossifications and cochlear implants.
Arch Otolaryngol, 1980. 106(2): p. 111-3.
- 51_ SHALLOP, J.K.,
Objective electrophysiological measures from cochlear implant patients. Ear
Hear, 1993. 14(1): p. 58-63.
- 52_ BORDURE, P., G.M. O'DONOGHUE, AND S. MASON,
Tests électrophysiologiques et autres tests objectifs utilisés pour l'
'implantation cochléaire pédiatrique. Ann Otolaryngol Chir Cervicofac,
1996. 113(3): p. 147-54.
- 53_ 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.
- 54_ DYAR, D.,
Assessing auditory and linguistic performances in low verbal implanted
children. Adv Otorhinolaryngol, 1995. 50: p. 139-45.
- 55_ BALKANY, T.J., ET AL.,
Cochlear implants in children--a review. Acta Otolaryngol, 2002. 122(4):
p.356-62.
- 57_ VIROLE, B.,
Psychologie de la surdité. Paris, De Boeck Université, 2000.
- 58_ ENCYCLOPEDIÉ MEDICOCIRURGICALE 20-185-D-10,
Implants cochléaires chez l'adulte et l'enfant : p. 11.
- 61_ CHANG DT, KO AB, MURRAY GS, ARNOLD JE, MEGERIAN CA.
Lack of financial barriers to pediatric cochlear implantation: impact of
socioeconomic status on access and outcomes.
Arch Otolaryngol Head Neck Surg 2010;136(7):648-57.
- 62_ TORRANCE GW, FEENY D.
Utilities and quality-adjusted life years. Int J Technol.
Assess Health Care 1989;5(4):559-75.
- 63_ HUTTON J, POLITI C, SEEGER T.
Cost-effectiveness of cochlear implantation of children.
A preliminary model for the UK. Adv Otorhinolaryngol 1995;50:201-6.

64_ DUMONT A.

implantations cochléaires: guide pratique d'évaluation et de rééducation.
Isbergues: Ortho-Edition, (1997).

65_ Organization of the Nottingham Pediatric Cochlear Implant Programme,
Central East Eur J, 1(1):20-7, (1996).

67_ ROBBINS AM, RENSHAW JJ, BERRY SW;

Evaluation meaningful auditory integration in profoundly hearing-impaired
children, Am J Otol, 12(suppl):114-50, 1991.

68_ ROBBINS AM, OSBERGER MJ;

Meaningful use of speech scale, Indiana University School of Medicine,
Indianapolis, IN. (1992).

69_ organization of the nothingam pediatric cochlear implant program, central
east eur j,1:20-27

70_ C. ALLEN, T.P. NIKOLOPOULOS, D. DYAR, G.M. O'DONOGHUE,
The reliability of a rating scale for measuring speech intelligibility following
pediatric cochlear implantation, Otol. Neu-rotol. 22 (5) (2001) 631-633.

71_ A VIEU, M. MONDAIN, M SILLON, JP PIRON, A.

Uziel Revue laryngol.otol.rhinol.1999 ;120,4 :219-225

72_ LENORMAND MT, DELFOSSE MJ, CRUNELLE D.

Retard de la phonologie articulatoire chez des enfants nés très
prématurément et testés à 3 ans et demi. Rééducation Orthophonique,
2000 ; 202, 45-55.

73_ KHOMSI,

Epreuve d'évaluation des stratégies de compréhension en situation
orale-0 52 A. Editions du centre de psychologie appliquée-1987

74_ E.CO.S.SE DE PIERRE LECOQ,

Editions Presses Universitaires du Septentrion-1996.4)

75_ DR NATHALIE NOEL-PETROFF, ANNIE DUMONT, DR DENISE
BUSQUET

CONNAISSANCES SURDITÉS • SEPTEMBRE 2006 • N°17

76_ ALLEN C, NIKOLOPOULOS TP, DYAR D, O'DONOGHUE GM.

Reliability of a rating scale for measuring speech intelligibility after pediatric

cochlear implantation. *OtolNeurotol.* 2001 Sep ; 22(5):631-3. 2.

77_ ALLEN MC, NIKOLOPOULOS TP, O'DONOGHUE GM.
Speech intelligibility in children after cochlear implantation. *Am J Otol.* 1998 Nov; 19(6):742-6.

78_ Balkany, T.J., et al.,
Cochlear implants in children. *Otolaryngol Clin North Am*, 2001. 34(2): p. 455-67.

79_ THOMAS P. NIKOLOPOULOS*,
Sue M. Archbold, Susan Gregory Nottingham Pediatric Cochlear Implant Programme, 113 The Ropewalk, Nottingham NG1 6HA, UK

80_ M. TAIT, M.E. LUTMAN, K. ROBINSON,
Preimplant measures of preverbal communicative behavior as predictors of cochlear implant outcomes in children, *Ear Hear* 21 (1) (2000) 18— 24.

81_ PSYCHOLOGICAL CORPORATION LIMITED, LONDON, 1997

82_ T.P. NIKOLOPOULOS, P. WELLS, S.M.
Archbold, Using listening progress profile (LiP) to assess early functional auditory performance in young implanted children, *Deaf Educ. Int.* 2 (3) (2000) 142—151

83_ T.P. NIKOLOPOULOS, G.M. O'DONOGHUE, K.L. ROBINSON, K.P. GIBBIN, S.M.
Archbold, S.M. Mason, Multichannel cochlear implantation in postmeningitic and congenitally deaf children, *Am. J. Otol.* 18 (6) (1997) s147—s148.

84_ S. ARCHBOLD,
Monitoring progress in children at the pre- verbal stage, in: B. McCormick, S. Archbold, S. Sheppard (Eds.), *Cochlear Implants for Young Children*, Whurr, London, 1994, p: 197—213.

85_ S.M. ARCHBOLD, M.E. LUTMAN, T.P.
Nikolopoulos, Categories of auditory performance: inter-user reliability, *Br. J. Audiol.* 32 (1998) 7—12.

86_ D. DYAR, T.P. NIKOLOPOULOS,
Speech and language outcomes, in: B. McCormick, S. Archbold (Eds.), *Cochlear Implants for Young Children*, Whurr,

London, 2003, p: 327—382.

87_ C. ALLEN, T.P. NIKOLOPOULOS, D. DYAR, G.M. O'DONOGHUE,
The reliability of a rating scale for measuring speech intelligibility following
pediatric cochlear implantation, *Otol. Neurotol.* 22 (5) (2001) 631—633.

90_ Chen Y, Wong LL, Zhu S, Xi X;
Early speech perception in Mandarin-speaking children at one-year
post cochlear implantation. *Res Dev Disabil.* 2015 Nov 28;49-50:1-12. doi:
10.1016/j.ridd.2015.11.021.

91_ Philip A. and al.
Perception of stochastic envelopes by normal-hearing and Cochlearimplant
listeners, *Hearing Research*, In Press,

92_ Haihong Liu, and al.
Longitudinal performance of spoken word perception in Mandarin
pediatric cochlear implant users ; *International Journal of Pediatric
Otorhinolaryngology*, 79, Issue 10, October 2015, p: 1677-1682.

93_ Gomersall PA, and al.
Perception of stochastic envelopes by normal-hearing and cochlear
implant listeners.
Hear Res. 2015 Dec 17. pii: S0378-5955(15)30034-4. doi:
10.1016/j.heares.2015. 12.013.

94_ Gu X, Liu B.
[Research review of music timbre perception in cochlear implant users].
Zhonghua Er Bi Yan Hou Tou Jing Wai Ke Za Zhi. 2015 Jul;50(7):605-7.

95_ Review Article ;On the Horizon: Cochlear-implant Technology
Otolaryngologic Clinics of North America, Volume 48, Issue 6, December
2015, 1097-1116 Joseph P. Roche, Marlan R. Hansen.

96_ Takwa A. Gabr, Mohammad R. Hassaan;
Speech processing in children with Cochlear-implant; *International
Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*, Volume 79, Issue 12, December
2015, 2028-2034

97_ Rosen S, Zhang Y, Speers K.
Spectral density affects the intelligibility of tone-vocoded speech: Implications for
cochlearimplant simulations. *J Acoust Soc Am.* 2015 Sep;138(3):EL318-23.
doi: 10.1121/1.4929618.

98_ Balkany, T.J., et al. Cochlear implants in children--a review. *Acta Otolaryngol*, 2002. 122(4): p. 356-62.

99_ Henryk Skarzynski and al.
Expanding pediatric cochlear implant candidacy: A case study of electronatural stimulation (ENS) in partial deafness treatment ; Original Research Article *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*, Volume 79, Issue 11, November 2015, Pages 1896-1900.

93_ Gomersall PA, and al.
Perception of stochastic envelopes by normal-hearing and cochlear implant listeners.
Hear Res. 2015 Dec 17. pii: S0378-5955(15)30034-4. doi: 10.1016/j.heares.2015. 12.013.

97_ Rosen S, Zhang Y, Speers K.
Spectral density affects the intelligibility of tone-vocoded speech: Implications for cochlearimplant simulations. *J Acoust Soc Am*. 2015 Sep;138(3):EL318-23. doi: 10.1121/1.4929618.

100_ Waltzman, S.B., et al.,
Open-set speech perception in congenitally deaf children using cochlear implants. *Am J Otol*, 2009. 18(3): p. 342-9.

101_ ODonoghue, G.M., T.P. Nikolopoulos, and 5M. Archbold,
Determinants of speech perception in children after cochlear implantation. *Lancet*, 2010. 356(9228): p. 466-8.

[101] Craig A. Buchman, MD; Benjamin
1 Cochlear Implantation in Children with Congenital Inner Ear Malformations
Laryngoscope, 114:309 –316, 2004

102_ Loundon, N., et al.,
Audiophonological results after cochlear implantation in 40 congenitally deaf patients: preliminary results. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*, 2000. 56(1): p. 9-21.

[102] Sennaroglu L, Saatci I.
A new classification for cochleovestibular malformations. *Laryngoscope* 2002;112:2230–41 [[PubMed](#)]

103_ Hiel AL, Gerard JM, Decat M, Deggouj N.

Is age a limiting factor for adaptation to cochlear implant? Eur Arch otorhinolaryngol .2015 Dec 16. [Epub ahead of print]

104_ Warner-Czyz AD, Cain S.

Age and gender differences in children and adolescents' attitudes toward noise. Int J Audiol. 2016 Feb;55(2):83-92. doi: 10.3109/14992027.2015.1098784. Epub 2015 Dec 7.

105_ Rana A. Alkhamra;

Volume 79, Issue 7, July 2015, Pages 1049-1054

106_ 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.

107_ WALTZMAN, S.B., ET AL.,

in congenitally and prelingually deafened children. Am J Otol, 1994. 15 Suppl 2: p. 9-13.

108_ OSBERGER, M.J.,

performance trends in children. Ann Otol Rhinol Laryngol Suppl, 2002. 189:

109_ SCHAUWERS, K., ET AL.,

Otol Neurotol, 2004. 25(3): p. 263-

110_ 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.

111_ HAMZAVI, J., ET AL.,

Follow up of cochlear implanted handicapped children. Int J Pediatr Otorhinolaryngol, 2000. 56(3): p. 169-74.

112_ Li W, Qiu J, Yu D, Zeng Y.

[A questionnaires study on cochlear implantation in patients with white matter changes]. Lin Chung Er Bi Yan Hou Tou Jing Wai Ke Za Zhi. 2014 Aug;28(16):2015-7. Chinese.

113_ GEERS, A., ET AL.,

Rehabilitation factors contributing to implant benefit in children. Ann Otol Rhinol Laryngol Suppl, 2002. 189: p. 127-30.

120_ 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.

121_ Mondain, M., et al., Cochlear implantation in prelingually deafened children with residual hearing. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*, 2002. 63(2): p. 91-7.

122_ Koning R, Madhu N, Wouters J.
IEEE Trans Biomed Eng. 2015 Jan;62(1):331- 41. doi:
10.1109/TBME.2014.2351854. Epub 2014 Aug 26.

123_ 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.

124_ Hodges, A.V., J. Schloffman, and T. Balkany,
Conservation of residual hearing with cochlear implantation. *Am J Otol*, 1997. 18(2): p. 179-83.

125_ Leung, E.K., et al.,
Changes in residual hearing after cochlear implantation. *Adv Otorhinolaryngol*, 2000. 57: p. 397-400.

126_ Miyamoto, R.T., et al.,
Prelingually deafened children's performance with the nucleus multichannel cochlear implant. *Am J Otol*, 2009. 14(5): p. 437-45.

127_ Geers, A., et al.,
Rehabilitation factors contributing to implant benefit in children. *Ann Otol Rhinol Laryngol Suppl*, 2002. 189: p. 127-30.

128_ Rader T.
HNO. 2015
Feb;63(2):85-93. doi: 10.1007/s00106-014-2943-0. German.

129_ Balkany, T.J., et al. Cochlear implants in children. *Otolaryngol Clin North Am*, 2001. 34(2): p. 455-67.

130_ J-M. Gerard et al.
Evolution of communication Otorhinolaryngology 74 (2010)642–648

131_ Mistry D, Ryan J, Maessen H, Bance M. *Laryngoscope*. 2014 May;124(5):1199-203. doi:10.1002/lary.24404. Epub 2013 Oct 22.