



*LISTE DES
PROFESSEURS*

CHU : centre hospitalier universitaire
ORL : oto-rhino-laryngologie
PEA : potentiel évoqué auditif
OEAP : oto-émissions acoustiques provoquées
TDM : tomodensitométrie
IRM: imagerie par résonance magnétique
CSC : canal semi-circulaire
CAE : conduit auditif externe
CAI : conduit auditif interne
MAI : méat auditif interne
dB : décibel
Hz : hertz
ATCD : antécédents



PLAN

INTRODUCTION	1
MATERIELS ET METHODES	3
I. Type d'étude	4
II. Recueil des données	4
RESULTATS	6
I. Données épidémiologiques	7
1. Age	7
2. Sexe	7
3. Les ATCD	8
II. Données cliniques	8
1. Histoire de la surdité	8
2. Examen clinique	9
3. Bilan audiolgique	9
a. Audiométrie subjective et comportementale	9
b. PEA	9
c. Autres	10
4. Bilan radiologique	10
a. TDM des rochers	10
b. IRM encéphalique	11
5. Bilan orthophonique	12
a. Mode de communication	12
b. Perception auditive	12
c. Production de la parole	12
6. Bilan psychologique	13
7. Evaluation sociale	13
8. Etiologie de la surdité	14
9. Scolarisation	14
III. Chirurgie de l'implant cochléaire	15
1. Préparation à l'acte opératoire	15
2. Technique chirurgicale	15
IV. Suivi post-implantation cochléaire	19
1. Soins post-opératoires immédiats et complications	19
2. Réglages de l'implant cochléaire	20

3. Rééducation orthophonique	21
4. Evaluation des résultats de l'implant cochléaire	21
A. Evaluation orthophonique	21
B. Autonomie des parents	25
C. Evaluation psychologique	25
D. Scolarisation	26
DISCUSSION	27
I. Historique	28
II. Implants cochléaires : conception et bases technologiques	30
1. Présentation de l'implant cochléaire	30
2. Les différents types d'implants cochléaires	31
3. Principes de fonctionnement de l'implant cochléaire	34
4. Les stratégies de codage du son.....	35
5. Les différents modèles d'implants cochléaires.....	39
III. Les indications de l'implantation cochléaire	46
1. Implantation cochléaire chez l'enfant	46
2. Implantation cochléaire chez l'adulte	48
3. Le choix du côté à implanté	49
4. Cas particuliers	49
5. Les contres indications de l'implantation cochléaire	51
VI. Les limites de l'implant cochléaire	51
V. Bilan de pré-implantation cochléaire	52
1. Bilan clinique	53
2. Bilan audiolgique	53
3. Bilan radiologique	55
a. Les avantages de l'IRM par rapport à la TDM	56
b. Imagerie et malformations labyrinthiques	58
c. Aspects particuliers orientant le diagnostic étiologique	61
4. Evaluation orthophonique	64
5. Evaluation psychologique	66
6. Bilan étiologique de surdit�	68
VI. La chirurgie de l'implant cochléaire	71
A. Pr�paration � l'acte op�ratoire	71
a. M�ningite et vaccination	71
b. Probl�mes des pathologies otitiques	72

B. Technique chirurgicale	73
a. Anesthésie	73
b. Position opératoire et préparation du patient.....	73
c. Monitoring nerveux du nerf facial	74
d. Technique opératoire	74
e. Les incidents et les difficultés opératoires	81
C. Suites post-opératoires et complications	84
VII. Réglage des électrodes	87
A. Matériel	88
B. Fréquence dans le temps et durée d'une séance	89
C. Paramètres de réglage	89
D. Réglages à partir des mesures subjectifs	92
E. Particularités du premier réglage	96
VIII. Rééducation orthophonique	98
1. Fréquence et durée dans le temps	98
2. Compétences orthophoniques travaillées	98
3. Description d'une séance	99
IX. Résultats de l'implantation cochléaire	101
A. Résultats audiométriques	101
B. Résultats orthophoniques	102
a. Les outils d'évaluation	102
b. Implantation cochléaire et surdité pré-linguale	103
c. Implantation cochléaire et surdité post-linguale	106
d. Implantation cochléaire et sujet âgé	107
e. Les facteurs influençant les résultats	107
C. Evaluation psychologique	113
X. Coût de l'implantation cochléaire	113
XI. Dépistage de la surdité	114
XII. Les centres d'implantation cochléaire	117
1. Législation de l'implantation cochléaire	117
2. Conditions relatives à la composition de l'équipe multidisciplinaire	118
XIII. Prévention	120
CONCLUSION	121
ANNEXES	123

Annexe 1	124
Bases anatomiques de l'audition	124
Anatomie chirurgicale	138
Physiologie de l'audition	141
Annexe 2 : Fiche d'exploitation	144
Annexe 3 : Protocole APCEI	153
RESUMES	162
BIBLIOGRAPHIE	166

Rapport-Gratuit.com



INTRODUCTION

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

Les premiers patients ayant bénéficiée d'une implantation cochléaire ont tout d'abord été les adultes devenus sourds. Puis, l'indication s'est étendue chez les enfants sourds post-linguaux, puis aux enfants sourds pré-linguaux et congénitaux.

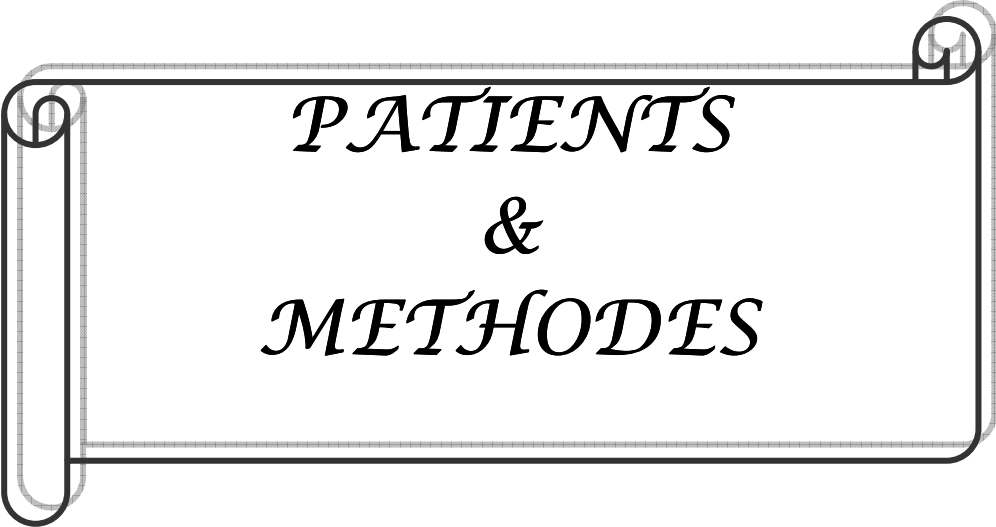
Le premier implant pédiatrique a été posé il y a plus de 30 ans. Depuis, les avancées cliniques et technologiques ont permis aux enfants avec une surdité congénitale pré-linguale d'atteindre un niveau de perception et un développement du langage de bonne qualité.

Cette technique nécessite l'intervention d'une équipe multidisciplinaire très bien organisée (chirurgien, orthophoniste, psychologue, audioprothésiste), disposant de moyens matériels et surtout humains adaptés aux besoins, tout particulièrement chez les jeunes enfants.

Globalement, le développement des implants cochléaires et les résultats qui en ont été le fruit, ont contribué à une meilleure connaissance de la surdité, même si beaucoup de problèmes restent en suspens. Le développement des programmes de dépistage de la surdité en milieu néonatal devrait aider grandement à encore améliorer les résultats globaux de l'implantation cochléaire

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

- Préciser les indications de l'implantation cochléaire.
- Etablir l'évaluation des résultats de l'implant cochléaire dans notre population.
- Déceler les difficultés de la prise en charge de la surdité neurosensorielle dans notre pratique.



*PATIENTS
&
METHODES*

I. Type de l'étude :

Il s'agit d'une étude rétrospective réalisée dans le service d'ORL et de chirurgie cervico-faciale au centre hospitalier universitaire Mohammed VI de Marrakech. Cette étude s'est étalée sur une période de 3 ans allant de juin 2007 à juin 2010.

Durant cette période, 3 enfants présentant une surdité profonde ont été pris en charge.

II. Recueil des données :

Les différentes données ont été recueillies au niveau du :

- Service d'ORL et de chirurgie cervico-faciale du CHU Mohammed VI de Marrakech : dossiers d'hospitalisations des patients et convocation des malades à 3 mois en post-implantation puis tous les 6 mois.
- Cabinet des orthophonistes qui assuraient la rééducation et le suivi orthophoniques des enfants implantés.
- Centre de réglage des implants cochléaires.

Dans le cadre de notre étude, les patients ont été évalués avant implantation cochléaire puis convoqués après implantation pour contrôle à 3 mois puis tous les 6 mois.

Les différents paramètres étudiés ont été notés sur une fiche d'exploitation (annexe2) selon plusieurs rubriques :

- Epidémiologie : âge et sexe
- Evaluation sociale
- Antécédents personnels et familiaux
- Histoire de la surdité et diagnostic
- Bilan fait en pré-implantation cochléaire : clinique, audiolgique, radiologique, orthophonique et psychologique.
- Chirurgie de l'implant cochléaire.

- Suivi post implantation cochléaire : réglages de l'implant cochléaire, rééducation orthophonique et évaluations orthophoniques régulières.

Le profil **APCEI** a été utilisé pour évaluer les résultats orthophoniques en post implantation chez nos patients. C'est une méthode rapide de notation des performances d'un enfant à un moment donné et un système de stockage des performances de l'enfant au travers de ses données audiolinguistiques et orthophoniques déjà présentes dans le dossier médical.

A ce titre, ce profil doit pouvoir être appliqué rétrospectivement à des bilans d'évaluation plus anciens ("rAPCEI" pour "APCEI rétrospectif").

Le profil APCEI permet de résumer sous forme d'un nombre à 5 chiffres les performances globales d'un enfant porteur de son aide auditive (implant ou prothèse).


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 correspondant à l'absence de performance et 5 correspondant à la performance maximale demandée, soit une performance excellente permettant une scolarité dans de bonnes conditions, avec un soutien minimal. Dans l'annexe3, des explications plus détaillées sur le protocole.

D'autres évaluations subjectives ont été réalisées concernant la satisfaction parentale, l'autonomie parentale dans la gestion de l'implant, la scolarisation et les évaluations psychologiques des enfants implantés.

Nous nous sommes intéressés dans notre travail aux difficultés rencontrées chez les enfants implantés, au moment du diagnostic, au cours du bilan de pré-implantation, au moment de la chirurgie et pendant le suivi en post implantation.



RESULTATS

I. Données épidémiologiques :

1. Age :

L'âge moyen du diagnostic de la surdité était de 26 mois, avec un délai moyen entre la constatation de la surdité et le diagnostic de 15 mois.

L'âge moyen de l'implantation de nos enfants était de 3 ans et 4 mois, avec des extrêmes allant de 2 ans à 5 ans.

Le tableau 1 illustre les différents âges des enfants au moment du début de la constatation des anomalies, du diagnostic et de l'implantation.

Tableau 1 : Répartition de l'âge des enfants au début de la constatation des troubles, au moment du diagnostic de la surdité et l'âge de l'implantation.

	Age du début	Age du diagnostic	Age d'implantation	Délai entre début et diagnostic	Délai entre diagnostic et implantation
Première implantée	8 mois	18 mois	2 ans	10 mois	6 mois
Deuxième implanté	12 mois	3 ans	5 ans	2 ans	2 ans
Troisième implanté	12 mois	2 ans	3 ans	1 an	1 an
La moyenne	10,66 mois	26 mois	3 ans et 4 mois	15,33 mois	14 mois

2. Sexe :

Notre expérience comportait une fille et deux garçons.

3. Les antécédents :

L'interrogatoire avec les parents n'a pas noté d'antécédents pathologiques particuliers pouvant être à l'origine de la surdité ou influençant sa prise en charge.

Il n'a pas été noté de notion de consanguinité, prématurité, souffrance néonatale, ictère, prise de médication ototoxique, ou un antécédent de méningite, de traumatisme crânien ou auriculaire, ni cas similaires dans la famille.

II. Données cliniques :

1. Histoire de la surdité :

- Premier cas : le début des troubles a été constaté en premier par la grande mère paternelle, par l'absence du babillage à l'âge de 8 mois sans donner à cette constatation une grande importance. Par la suite c'est l'absence du développement du langage à l'âge de 18 mois qui a motivé de multiples consultations spécialisées pédiatriques puis oto-rhino-laryngologiste par les parents pour arriver au diagnostic de surdité.

- Deuxième cas : le trouble a été suspecté par les parents, par le retard du langage à l'âge de 12 mois et la non réaction à l'appel au nom. Le délai de 2ans entre la constatation des troubles et le diagnostic a été expliqué par la mise au début du retard du langage sur le compte d'un retard normal et à cause de l'ignorance des possibilités de diagnostic et de prise en charge. La première consultation était chez un pédiatre orientant par la suite les parents chez le spécialiste ORL.

- Troisième cas : les parents ont constaté au début l'absence de réaction de l'enfant aux bruits forts, mais consultaient qu'après le retard du langage à l'âge de 2 ans. La surdité n'a été suspectée qu'après plusieurs consultations chez des médecins généralistes. Sans une bonne orientation aux spécialistes, ce qui explique le retard diagnostic.

2. Examen clinique :

L'examen Oto-rhino-laryngologique et général a été réalisé chez tous les enfants et n'a révélé aucune anomalies ni éléments en faveur d'une étiologie ou d'une pathologie associée dans le cadre des surdités syndromiques et/ou génétiques, notamment :

- Pas de malformation congénitale décelable.
- Un développement psychomoteur normal.
- Pas d'otite séromuqueuse ou otite moyenne chronique associées.
- Un examen ophtalmologique, neurologique et cardiaque sans anomalies.

Aucune consultation génétique n'a été demandée chez nos patients.

3. Bilan audiolologique :

a. Audiométrie subjective ou comportementale :

L'âge de nos enfants était inférieur à 5 ans d'où la difficulté d'une audiométrie tonale.

Le niveau de surdité a été testé par des examens audiométriques subjectifs comportementales adaptés à l'âge et au développement psychomoteur de l'enfant.

Ces tests ont objectivé chez tous les enfants une absence de réponse à des stimulations de forte intensité (plus de 80 dB), faisant suspecter une surdité sévère nécessitant une confirmation par une audiométrie objective (PEA).

b. Potentiels évoques auditifs (PEA) :

Les PEA ont été réalisés systématiquement objectivaient l'absence d'onde V reproductible à droite et à gauche à 100 dB en faveur d'une surdité profonde bilatérale chez les trois enfants (Figure 1).

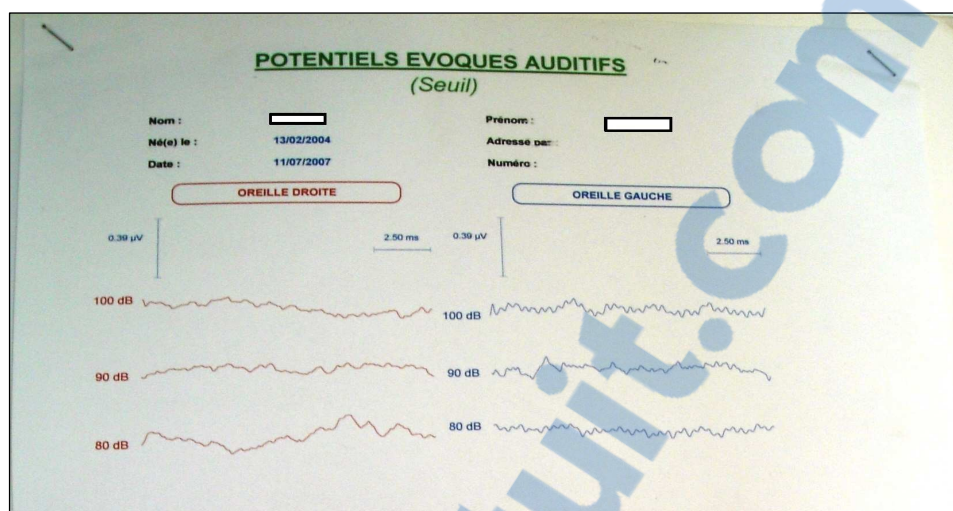


Figure 1 : PEA -Absence d'onde V reproductible à droite et à gauche à 100 dB.

Aucun enfant de notre expérience n'a été porteur d'une prothèse auditive conventionnelle en pré- implantation.

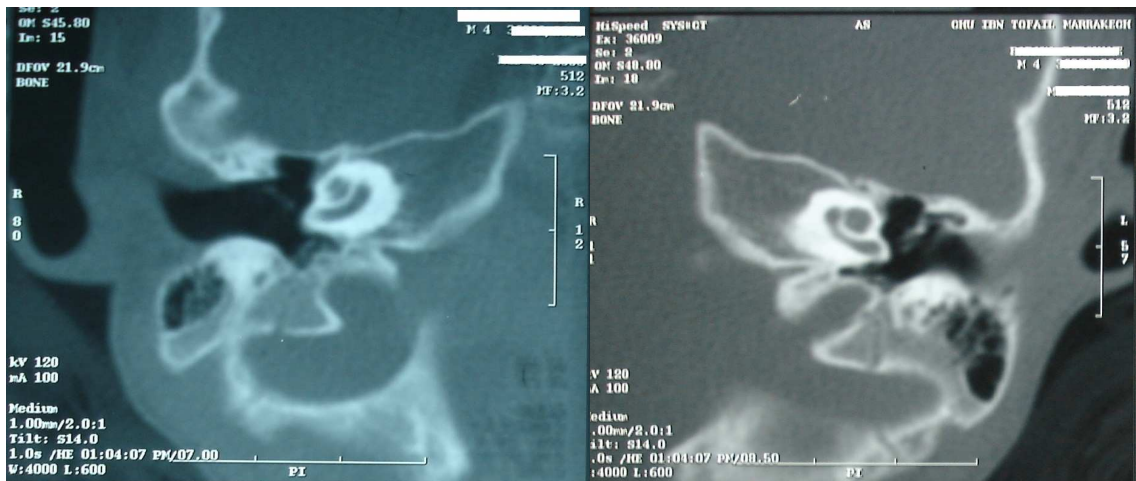
c. Autres :

- Impédancemétrie : une impédancemétrie a été réalisée, objectivait un tympanogramme normal et des réflexes stapédiens négatifs chez tous les malades.
- Les oto-émissions acoustiques (OEA) : l'acquisition des OEA chez nos patients étaient négatives au niveau des 2 oreilles.
- Bilan vestibulaire : aucune exploration vestibulaire n'a été réalisée chez nos patients.

4. Bilan radiologique :

a. TDM des rochers :

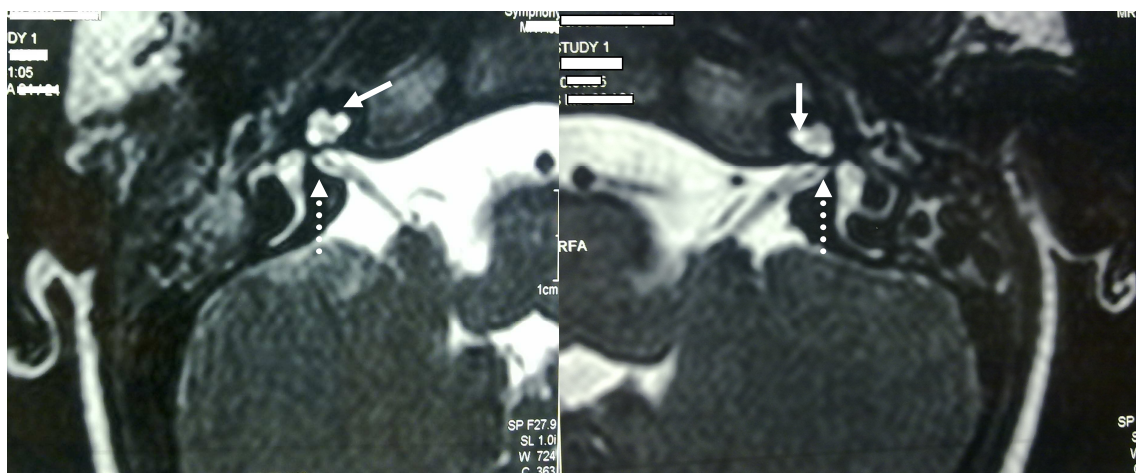
Tous nos patients avait eu une TDM des rochers en préopératoire. L'analyse des images radiologiques en coupes coronales et axiales n'a révélé aucune anomalie, notamment l'absence de malformation ou calcifications cochléaires, avec une étude de l'accessibilité à la fenêtre ronde (Figures 2).



Figures 2 : TDM des rochers normale.

b. IRM encéphalique :

L'IRM réalisée chez l'ensemble des cas était normale par la constatation d'un paquet acoustico-facial normal, l'absence de fibrose ou calcifications cochléaires et l'absence de malformations cochléaires ou encéphaliques (Figures 3).



Figures 3 : IRM de l'oreille interne

Absence d'anomalie cochléaire (flèches pleines) et visualisation du nerf auditif (flèches pointillées).

5. Bilan orthophonique :

Le bilan orthophonique a été fait par des orthophonistes du secteur privé et du secteur public. Nous ne disposons pas d'orthophonistes dédiés à gérer les implantés cochléaires au sein de notre établissement ce qui retentirait énormément sur la qualité de la prise en charge des patients.

Ce bilan a permis d'évaluer :

a. Mode de communication :

Tous les enfants n'utilisaient jamais le langage oral en pré-implantation.

Le langage oral était privilégié par l'environnement de l'enfant chez la fille (premier cas), et il était plutôt signé qu'oral chez les deux autres enfants.

L'évaluation orthophonique a objectivé l'appétence à l'échange et à la communication chez tous les enfants.

b. Perception auditive :

Tous les enfants ne réagissaient pas aux bruits forts (supérieurs à 80 dB).

Aucune compréhension du langage parlé n'a été notée chez les enfants (tests réalisés sans aide visuel, ni lecture labiale).

c. Production de la parole :

En pré-implantation, tous les enfants n'avaient pas de langage.

Le système phonétique est inexistant en pré-implantation.

Les enfants étaient muets en dehors du deuxième cas qui produisait des sons dénués de sens, sans intention de communiquer.

6. Bilan psychologique :

Une consultation psychologique chez les enfants a été demandée systématiquement, et avait permis d'éliminer une contre indication à l'implantation cochléaire (troubles graves de la personnalité ou retard mental), avec une évaluation de l'investissement parentale qui était important chez 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 la seule psychologue existant dans le secteur publique à l'hôpital Ibn Nafiss avec parfois des rendez-vous très lointain. Nous ne disposons pas malheureusement au sein du centre hospitalier Mohammed VI de psychologue pouvant prendre en charge ce type de pathologie.

7. Evaluation sociale :

- **Niveau éducatif et profession des parents :**

- Premier cas : le père est un médecin et la mère femme au foyer avec un niveau éducatif universitaire.

- Deuxième cas : le père a une profession de boucher avec un niveau scolaire primaire, la mère sans profession et non scolarisée.

- Troisième cas : le père fonctionnaire d'état avec un niveau scolaire secondaire, et la mère femme au foyer non scolarisée.

- **Niveau socio-économique :**

- Premier cas : la famille a un niveau socio-économique moyen, et mutualiste.

- Deuxième cas : la famille a un niveau socio-économique moyen et non mutualiste. Le retard de diagnostic était en rapport avec le coût élevé de la prise en charge.

Le père n'a fait une adhérence à l'assurance maladie obligatoire qu'après la chirurgie d'implantation de son fils.

- Troisième cas : le père mutualiste avec un niveau socio économique bas. Le retard dans la prise en charge était secondaire à des raisons économiques et l'ignorance des parents de la possibilité de prise en charge par la mutuelle.

Pour les familles mutualistes, nous avons noté des problèmes dans l'acceptation du dossier de maladie des enfants, qui a été refait à plusieurs reprises avant d'avoir une réponse favorable.

Le remboursement concernant l'implant cochléaire était variable selon la mutuelle à laquelle les parents avaient adhéré, avec la nécessité de payer en premier avant un remboursement ultérieur.

8. Etiologie de la surdité :

Le bilan réalisé systématiquement chez nous :

- ✓ Examen clinique général (ORL, cardiaque, neurologique, bandelettes urinaires...)
- ✓ Fond d'œil
- ✓ Electrocardiogramme
- ✓ Echographie rénale
- ✓ TDM des rochers et IRM de l'oreille interne et encéphalique.

Aucun bilan génétique n'a été réalisé.

Au terme des ces bilans, la surdité était d'origine indéterminée chez tous nos enfants.

9. Scolarisation :

Aucun enfant n'a été scolarisé avant l'implantation cochléaire.

III. Chirurgie de l'implant cochléaire :

1. Préparation à l'acte opératoire :

Une vaccination anti-pneumocoque a été effectuée systématiquement en préopératoire.

Une consultation pré-anesthésique systématique avec un bilan pré opératoire n'objectivaient pas de contres indications à l'anesthésie chez nos patients.

2. Technique chirurgicale :

La pose d'implant cochléaire a été réalisée sous anesthésie générale chez tous les enfants avec implantation de l'oreille droite.

Le type d'implant utilisé était Cochlear (Nucleus Freedom), avec le même nombre d'électrodes (22 électrodes) pour tous les patients.

Tous les implants ont été posés sans difficulté opératoire.

Aucun monitoring nerveux du nerf facial n'a été fait en per-opératoire par manque de moyens.

L'intervention a consisté en une :

- Positionnement des fantômes du processeur et du récepteur externe, et traçage des repères (figure 4).



Figure 4 : tracé des repères pour le processeur.

- Incision habituelle en <L> inversée rétro-auriculaire (figure 5).



Figure 5 : incision cutanée retro rétro-auriculaire en L inversée.

- Abord par un double lambeau à charnière inversée.
- Création de l'antrotomie (figure 6) et repérage de la branche postérieure de l'enclume.
- Création de la logette d'accueil pour le processus (figure 6).

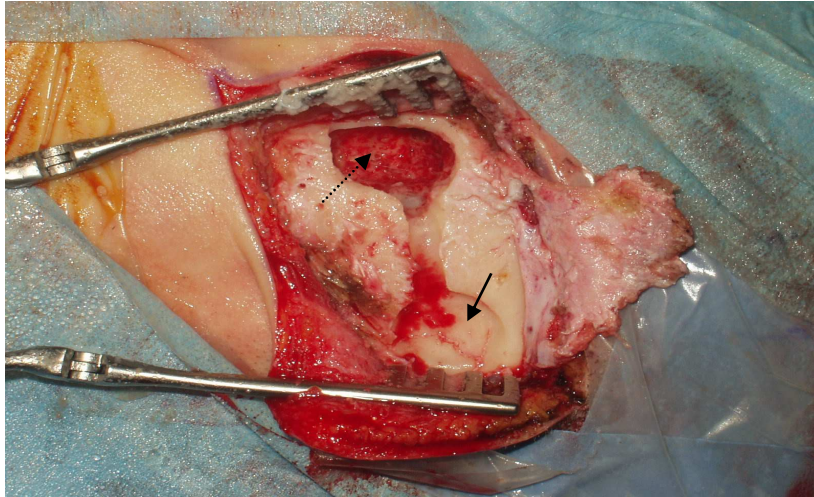


Figure 6 : réalisation de l'antrotomie (flèche en pointillé) et fraisage d'une logette pour le recueil du processeur (flèche pleine).

- Mise en place des fils d'amarrage, en évitant que les fils passent sur la racine des électrodes.

- Création de la tympanotomie postérieure (figure 7).
- Repérage de la fenêtre ronde.

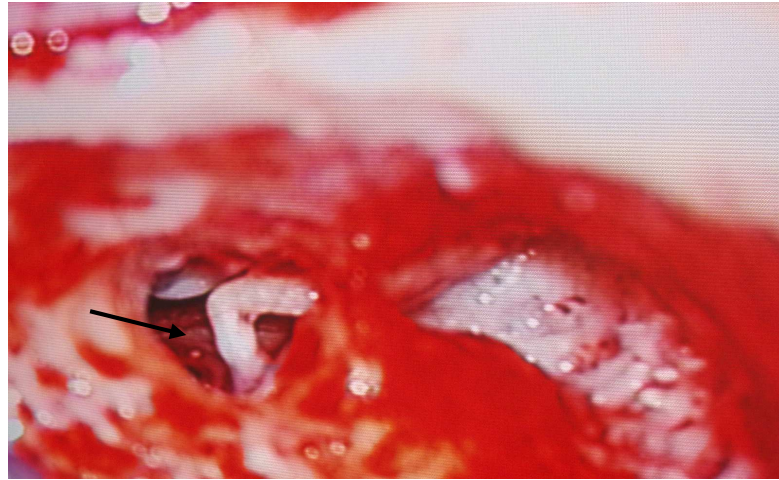


Figure 7 : tympanique postérieure (flèche).

- Création de la cochléostomie (figure 8).

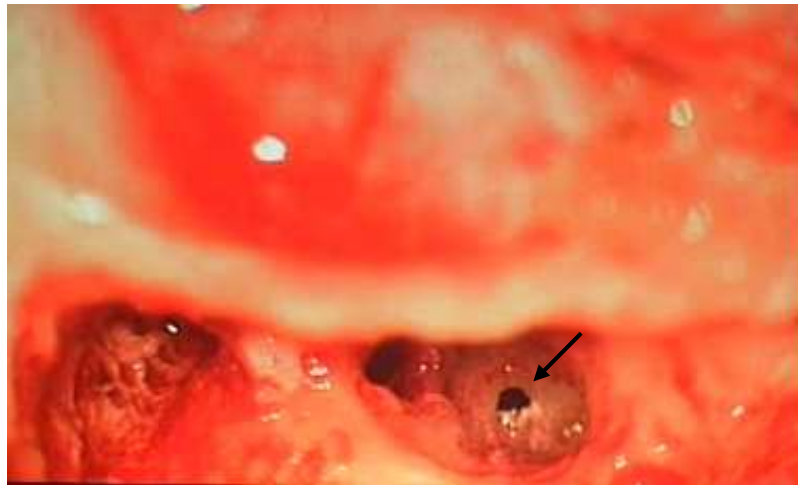


Figure 8 : réalisation de la cochléostomie (flèche).

- Mise en place d'un liquide fluidifiant (Healon®) dans la rampe tympanique.
- Insertion du porte électrodes en bonne position avec une virole positionnée au niveau de la cochléostomie (figure 9).

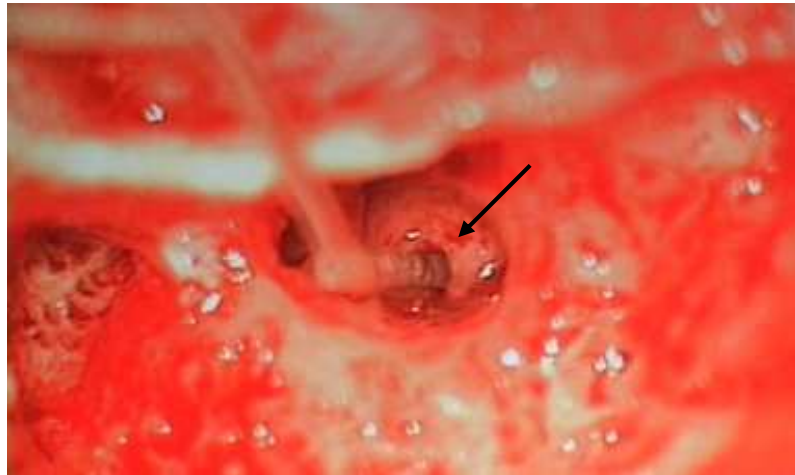


Figure 9 : introduction du porte électrodes dans la rampe tympanique à travers la cochléostomie (flèche).

- Colmatage de la cochléostomie avec de l'aponévrose du muscle temporal coupée en petits morceaux, puis fixation de l'implant dans sa logette (figure 10).

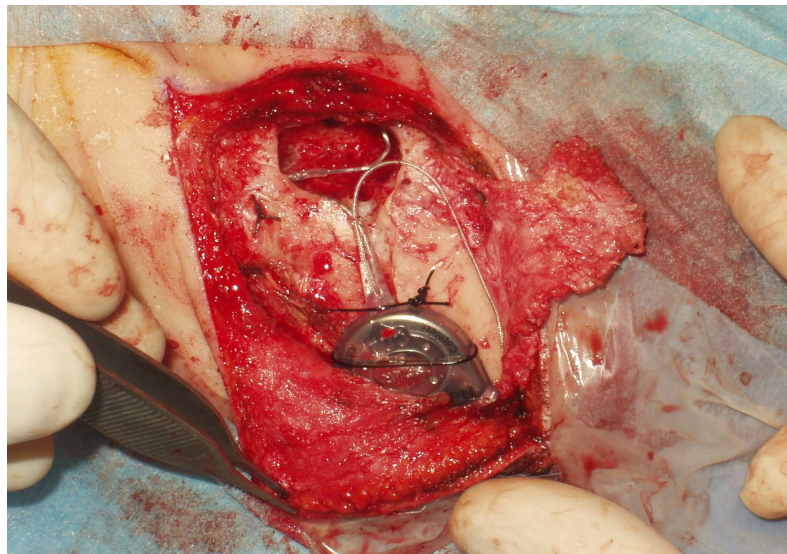


Figure 10 : aspect final après insertion du porte électrodes et fixation du processeur dans sa logette.

- Fermeture après :
 - contrôle peropératoire de l'obtention du réflexe stapédien après une stimulation neurosensorielle par l'implant cochléaire.
 - Vérification de l'intégrité de toutes les électrodes après implantation par l'étude des impédances (figure 11).
- Aucun moyen de calibrage du CAE n'a été fait. Le pansement a été réalisé par un bandage auriculo-fronto-occipital à l'aide d'une bande de gaz stérile.

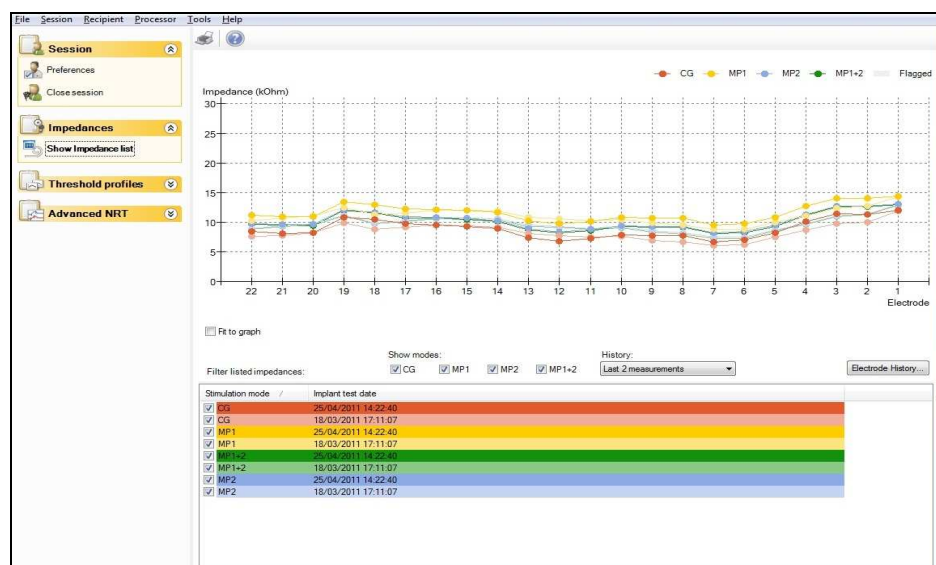


Figure 11 : contrôle peropératoire des impédances de chaque électrode.

IV. Suivi post-implantation cochléaire :

1. Soins post opératoires immédiats et complications :

L'hospitalisation était de 5 jours en moyenne, et une radiographie en incidence de Stenvers permettait de vérifier le positionnement des électrodes (Figure 12).

Tous les patients ont eu une bonne cicatrisation cutanée avec intégration de l'implant cochléaire.

Nous n'avons relevé aucun cas de d'extrusion cutanée ni paralysie faciale ni méningite post-opératoire ou panne de l'implant cochléaire.

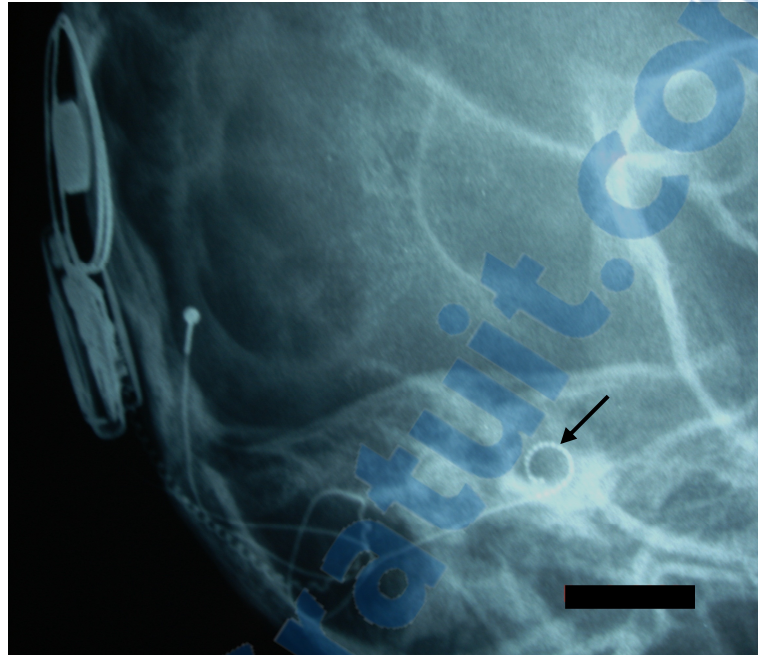


Figure 12 : Radiographie standard post chirurgicale – incidence Stenvers :
Les électrodes en place (flèche).

2. Réglages de l'implant cochléaire :

Le premier réglage du processeur c'est-à-dire le réglage des électrodes à la fois en seuil de perception minimale et de confort était effectué entre 4 et 6 semaines post-opératoires avec un contrôle 30 jours plus tard.

Les évaluations cliniques et orthophoniques permettaient d'affiner les réglages. Ces réglages ont été effectués schématiquement à 1, 2, 3, 6, 9, 12, 18, 24 mois puis annuellement; mais ces réglages ont été programmés en fonction des performances audiophonatoires de chaque l'enfant.

Le problème soulevé par les parents était la nécessité des déplacements fréquents vers une autre ville (Casablanca) pour ces réglages.

3. Rééducation orthophonique :

La rééducation orthophonique a été débutée après le premier réglage de l'implant cochléaire, avec un rythme régulier de deux séances par semaine durant la période de suivi.

A Marrakech, le problème rencontré sur le plan de la rééducation orthophonique était le faible nombre d'orthophoniste ayant l'expérience des implantés cochléaires, et l'absence au sein de notre établissement d'orthophoniste pouvant prendre en charge cette pathologie, ce qui a retenti sur le déroulement de cette rééducation.

D'autres difficultés ont été rencontrées dans le choix de la langue de rééducation, vu l'utilisation de l'arabe classique dans les écoles, l'arabe dialectale à domicile, et des épreuves d'évaluations orthophoniques en français.

4. Evaluation des résultats de l'implantation cochléaire :

Les enfants ont été évalués à un intervalle régulier avec un recul moyen de suivi de 30 mois. Les résultats ont été comparés au bilan réalisé en pré-implantation.

A. Evaluation orthophonique :

Les résultats orthophoniques ont été évalués par le protocole APCEI comprenant 5 domaines avec une cotation de 0 à 5.

a. Acceptation et port de l'implant (domaine A) :

A partir du troisième mois d'implantation tous les enfants portaient leur implant de manière continue (Figure 13).

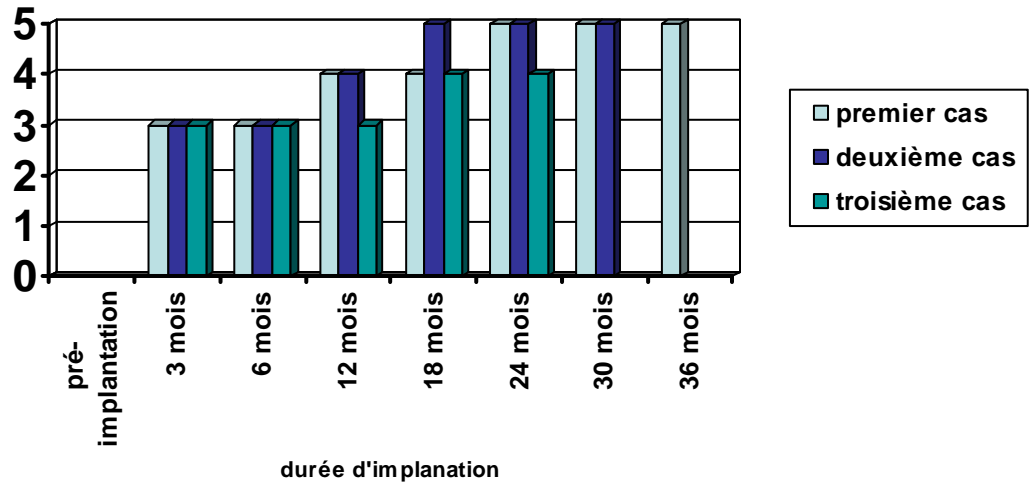


Figure 13 : évolution de l'acceptation et le port de l'implant cochléaire en fonction du recul après implantation.

b. Perceptions auditives (domaine P) :

Tous les enfants percevaient l'environnement sonore à 3 mois, la discrimination du rythme au bout de la première année d'implantation chez deux enfants et à 18 mois chez le troisième. La Figure 14 décrit la progression de la perception auditive en fonction du recul après implantation.

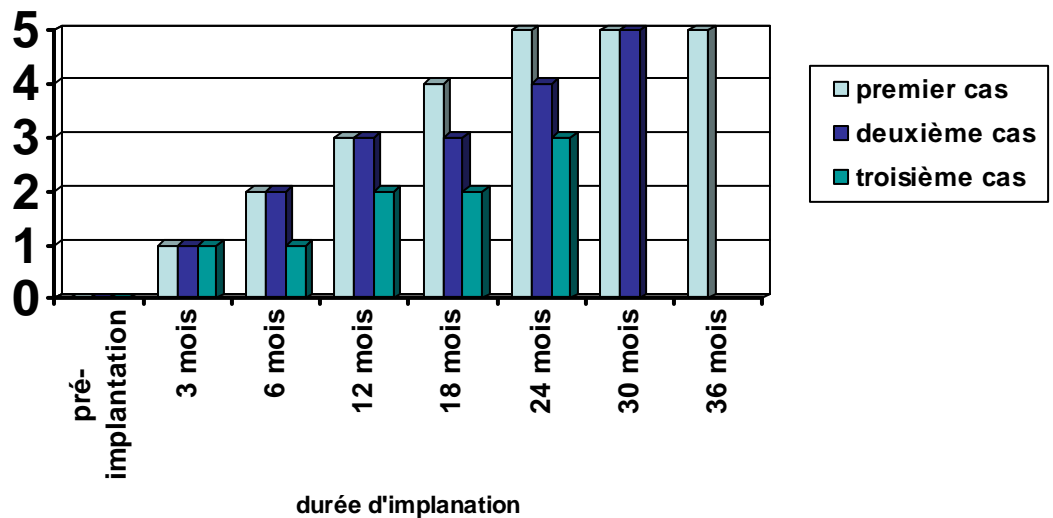


Figure 14 : évolution de la perception auditive en fonction du recul après implantation.

c. **Compréhension du message oral perçu (domaine C) :**

A 3 mois, tous les enfants avaient une conscience auditive.

A 18 mois, 2 enfants comprenaient des consignes simples ou des questions usuelles.

Un enfant comprenait des phrases complexes sans lecture labiale et capables d'avoir une conversation téléphonique au bout de 3 ans d'implantation. L'évolution de la compréhension en fonction du recul après implantation est présentée dans la Figure 15.

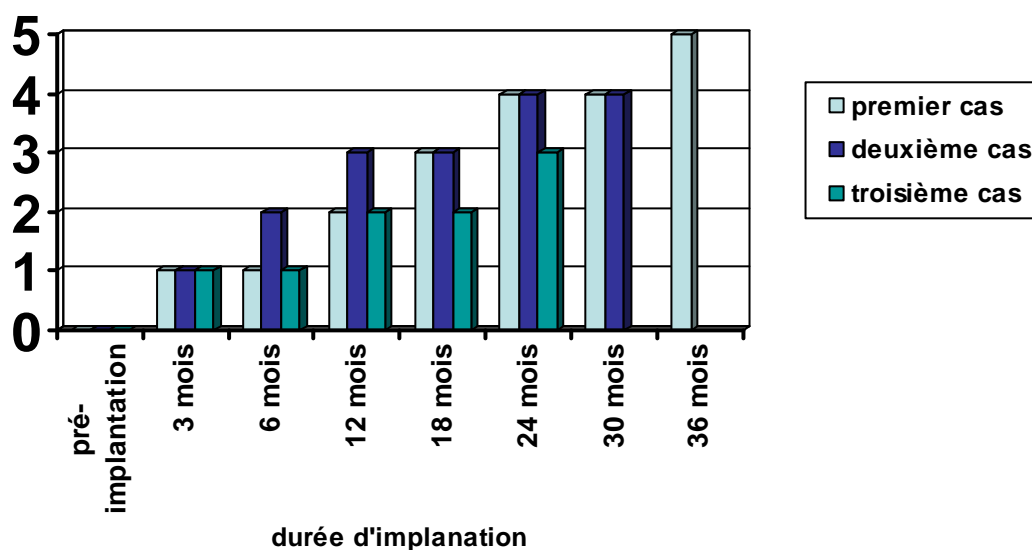


Figure 15 : évolution de la compréhension en fonction du recul après implantation.

d. **Expression orale (domaine E) :**

L'expression orale s'est modifiée dans le temps : en pré-implantation, tous les enfants n'avaient pas de langage, à 18 mois deux enfants utilisaient des phrases simples, et un enfant composait des phrases complexes après 30 mois d'implantation (figure 16).

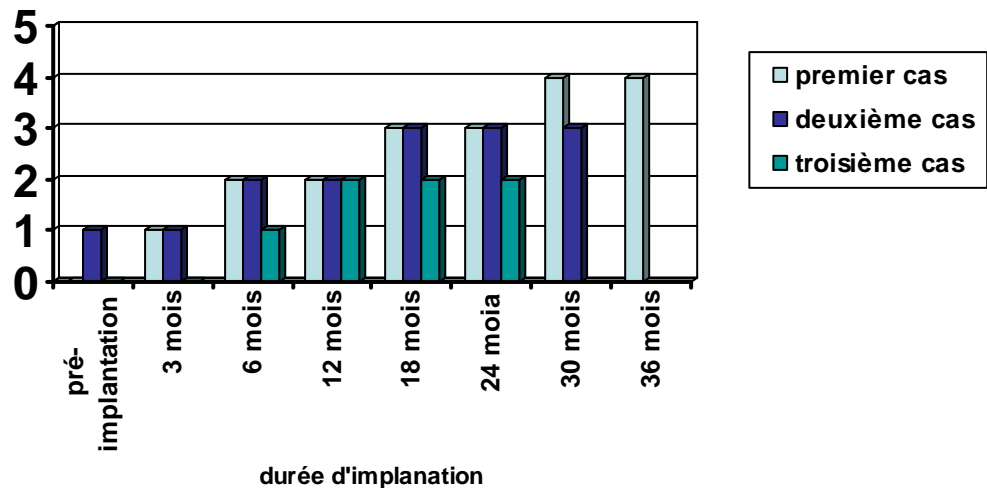


Figure 16 : évolution de l'expression orale en fonction du recul après implantation.

e. **Intelligibilité de la parole produite par l'enfant (domaine I) :**

L'étude des résultats de l'intelligibilité au cours du temps a permis de constater une amélioration progressive et régulière des performances (figure 17). A partir de 2 ans et demi d'implantation deux enfants avaient un langage intelligible par les non professionnels dans le domaine de prise en charge de la surdité. Le troisième enfant avait un langage intelligible par ses parents et les professionnels de surdité au bout de la deuxième année après implantation.

La figure 18 illustre la progression du score APCEI (la somme des cotations des différents domaines) en fonction du recul après implantation.

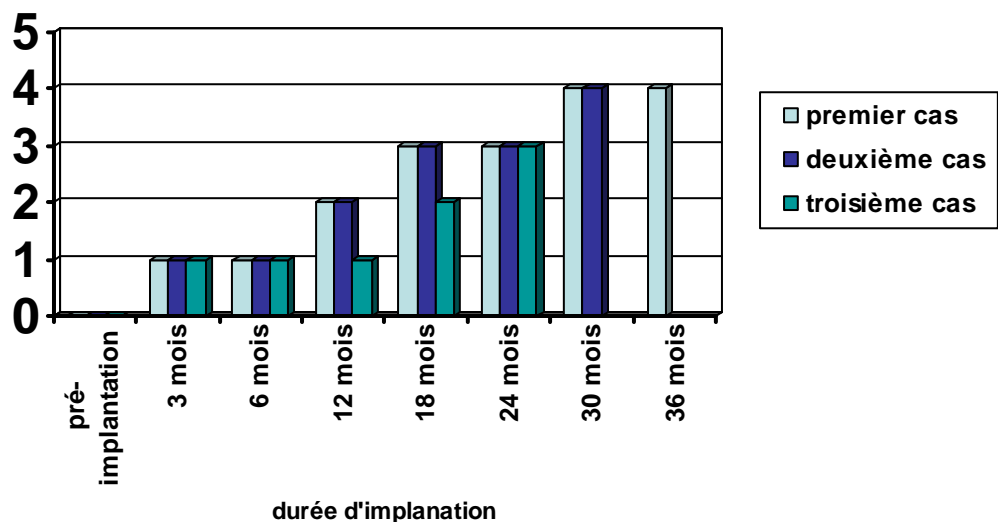


Figure 17 : évolution de l'intelligibilité en fonction du recul après implantation.

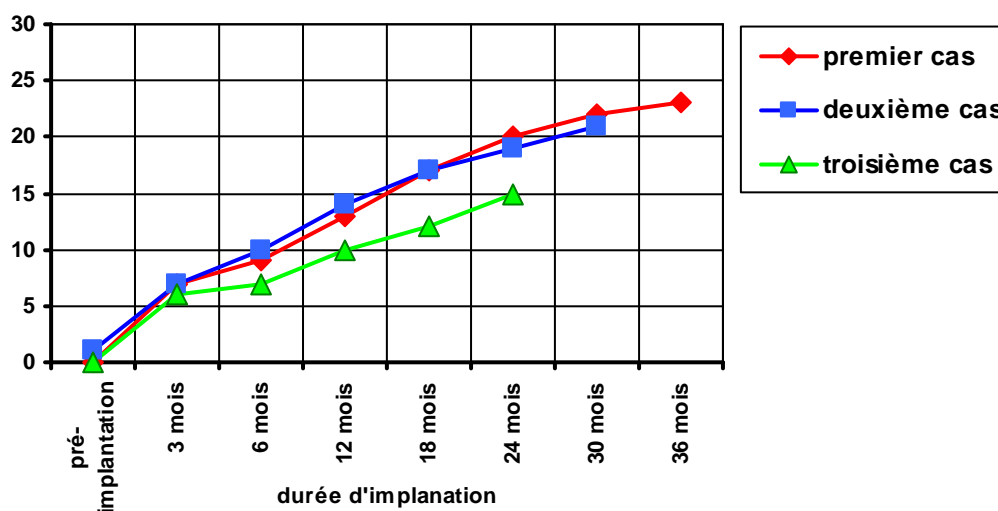


Figure 18 : évolution du score APCEI en fonction du recul après implantation

B. Autonomie des parents :

L'autonomie des parents concernant la gestion de l'implant cochléaire (entretien, changement des piles, connaissance et gestion les pannes...) a été obtenue après le troisième mois d'implantation en moyenne.

C. Evaluation psychologique :

La satisfaction parentale a été jugée comme bonne durant toute la période du suivi.

Un entretien psychologique a été demandé chez les enfants en cas de besoin.

Nous n'avons pas notée de troubles de personnalité ou de comportements chez les enfants implantées durant le suivi, en dehors d'une hyperactivité motrice chez le troisième enfant constatée à 18 mois d'implantation avec une amélioration significative après intégration scolaire de l'enfant.

D. Scolarisation :

Une intégration scolaire en classes normales a été proposée pour tous les enfants après leur deuxième année d'implantation, avec une adaptation plus lente par rapport aux enfants normo-entendants, avec un niveau de scolarisation primaire pour le deuxième enfant, et intégration en maternelle pour les deux autres enfants.

A Marrakech, comme ailleurs dans les régions du sud de Maroc, il n'y a pas de classes du secteur publique spécialisées dans l'intégration des enfants implantés cochléaires. Certaines écoles privées ont tenté cette expérience, mais l'absence de moyens et de professionnels appropriés ont été contre la réussite de ce projet.



DISCUSSION

I. Historique :

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

En 1930, **WEAVER** et **BRAY** cités par **SIMMONS** [1, 2], 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** [3] 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** [4, 10] reprenant les travaux de **EYRIES**, en collaboration avec des ingénieurs électroniciens tels qu' **URBAN** [4], pose son premier implant monocanal (une électrode active) [5].

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 monoélectrode représentait déjà un progrès important pour le sujet implanté qui percevait dès lors le rythme de la parole, ce qui améliorerait très nettement ses performances en lecture labiale.

En 1966, à Palo Alto, **B. SIMMONS** [1], 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** [4] 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** [4, 6, 7], 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** [8, 4], 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** [9] 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 [6] développe l'« Ineraid cochlear implant » [11] 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 multi-canaux tels le français MXM Digisonic ou le Clarion américain sont utilisés chez l'enfant [3].

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 été mis en place au Maroc en 2004 par une implantation pédiatrique, puis ce programme avance à petit pas au royaume, et ce travail rapporte l'expérience du CHU de Marrakech qui a débuté en 2007 [14] sur une période de 3 ans.

II. Implants cochléaires : conception et bases technologiques :

1. Présentation de l'implant cochléaire :

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

Le cerveau devra alors apprendre ou réapprendre à décoder ce nouveau message qui est très appauvri comparativement à celui transmis par un appareil auditif normal. La vitesse d'apprentissage de ce nouveau code auditif sera fonction de nombreux paramètres, parmi lesquels, la qualité de la lecture labiale, l'entourage familial, la maîtrise antérieure de plusieurs langues vivantes et la motivation du patient [36, 37].

Schématiquement le système comporte une partie externe et une partie interne (Figure 19).

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) [39].

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.

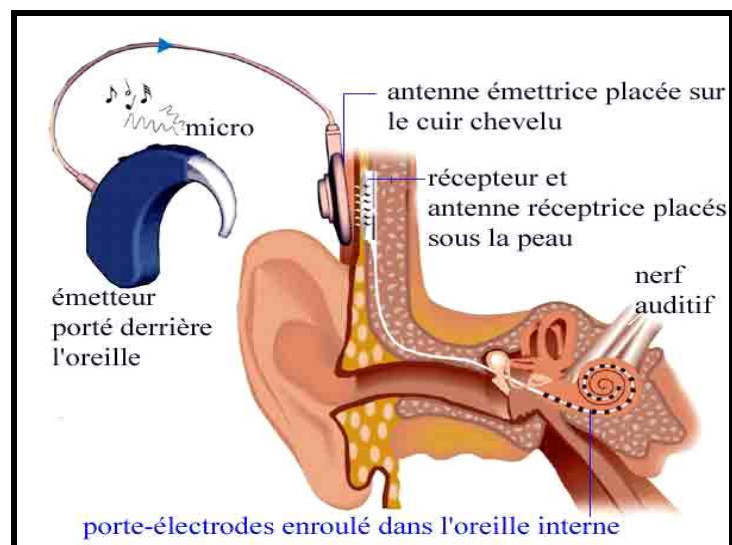


Figure 19 : schéma de l'implant cochléaire [40].

2. Les différents types d'implants cochléaires :

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

2.1. Le nombre d'électrodes :

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 [11].

b. Multicanaire :

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 [32].

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

2.2. La localisation anatomique des électrodes : [36]

a. L'implant extracochléaire :

Dans ce cas, la ou les électrodes restent à la surface de la cochlée; l'électrode active est en règle fixée soit au promontoire, soit dans la niche de la fenêtre ronde. 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 élevés. C'est le cas de l'implant mis au point par FRACHET pour lequel la stimulation a lieu au niveau de la fenêtre ovale.

b. L'implant intracochléaire :

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

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

2.3. La polarité des électrodes : [36]

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'emploie-t-on idéalement pour les multi-canaux.

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

3. Principes de fonctionnement de l'implant cochléaire : [34]

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 multi-canaux intra-cochléaires, les signaux codant pour les fréquences graves sont délivrés aux électrodes de l'apex et les signaux codant pour les fréquences aiguës aux électrodes de la base: c'est le principe de la tonotopie cochléaire.

7- La stimulation des fibres nerveuses provoque des impulsions électriques transmises au cerveau où elles sont interprétées en tant que son.

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

4. Les stratégies de codage du son : [52]

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.

a. Stratégies d'extraction des formants :

Les formants sont des zones fréquentielles dont l'intensité est renforcée.

Chaque voyelle est reconnaissable par l'amplification d'harmoniques déterminés du son laryngé, appelés formants. La composition formantique de chaque voyelle est

indépendante de la hauteur du son fondamental. Ainsi, que l'on soit un homme, une femme ou un enfant, on prononce les mêmes voyelles.

La zone formantique de F1 est située entre 250 et 750 Hz.

La zone formantique de F2 se situe entre 750 et 2500 Hz. C'est surtout ce deuxième formant qui est nécessaire pour l'intelligibilité du langage, et en particulier dans la zone située autour de 2000 Hz.

Le 3^{ème} formant et les autres formants :

- 3^{ème} formant des voyelles : Le troisième formant est beaucoup moins caractéristique de la voyelle que le premier et le deuxième, car sa hauteur fréquentielle varie peu pour la majorité des voyelles.

- Nasalité des voyelles : La nasalité des voyelles est marquée selon DELATTRE par la faible énergie du 1^{er} formant et la présence de formants de nasalité : FN1 à 250 Hz, FN2 à 1000 Hz, FN3 à 2000 Hz.

- Formants des consonnes : La nasalité consonantique se manifeste par l'existence de formants de nasalité supérieurs autour de 1000 Hz et 2500 Hz qui occupent la tenue de la consonne.

Concernant les stratégies d'extraction des formants on distingue :

➤ **La stratégie Multi-peak ou MPEAK:**

Le processeur réalise une extraction des estimations des formants.

Puis, il utilise 3 bandes de filtres pour transmettre des informations supplémentaires entre 2000 et 8000 Hz. La fréquence de stimulation est fixe.

➤ **La stratégie SMSP (Spectral Maxima Sound Processor) :**

A chaque cycle de traitement, le processeur sélectionne les 6 bandes d'amplitude maximale et adresse l'information aux 6 électrodes correspondantes. Cette stratégie n'est plus utilisée.

D'autres stratégies formantiques utilisaient un rapport d'énergie du premier formant sur le deuxième formant pour caractériser chaque voyelle, à la fréquence de stimulation fixe de 250 Hz, mais elles sont abandonnées.

b. Stratégie favorisant la représentation fréquentielle :

➤ **La stratégie SPEAK (Spectral Peak Strategy) :**

Il y a décomposition du signal en 20 bandes de filtrage et simultanément à l'analyse du formant, le rythme de stimulation est déterminé. Son principe est de stimuler un certain nombre d'électrodes où les énergies sont les plus élevées. Le nombre réel de maximas (1 à 10) est déterminé par le niveau du signal et de sa composition spectrale, ainsi que le réglage propre à chaque patient. En principe, 6 maximas sont sélectionnés par le régleur d'implant.

La bande passante est dépendante du nombre d'électrodes utilisables. Ainsi, si on peut utiliser 20 électrodes, la bande passante sera comprise entre 250 et 10800 Hz ; mais si seulement 16 électrodes sont disponibles, la bande passante ne sera comprise qu'entre 250 et 5700 Hz.

c. Stratégies favorisant la représentation temporelle :

➤ **La stratégie CIS (Continuous Interleaved Sampling) :**

C'est la stratégie la plus rapide (Actuellement, on peut aller jusqu'à 18000 échantillons par seconde).

Les électrodes sont stimulées séquentiellement, c'est à dire les unes après les autres, ce qui évite les interférences. Son originalité est que l'information spectrale n'est pas dominante et on a un bon profil de la structure temporelle.

➤ **La stratégie SAS (Simultaneous Analogue Stimulation) :**

Une oreille en bon état de fonctionnement traite les sons simultanément dans l'ensemble de la cochlée. Pour imiter cette conception naturelle, l'implant peut fournir des informations auditives simultanément à divers endroits de la cochlée.

Ainsi, SAS convertit par traitement numérique les sons en ondes analogiques sinusoïdales parvenant simultanément aux diverses électrodes. L'information est délivrée sur 8 canaux et les impulsions sont bipolaires.

d. La stratégie «hybride » :

➤ **PPS (Paired Pulsatile Stimulation) :**

Cette stratégie ressemble à celle du CIS, à la différence que les impulsions sont envoyées dans 2 canaux simultanément afin d'augmenter la vitesse d'impulsion à la seconde.

C'est donc une stratégie partiellement simultanée qui combine la stimulation séquentielle et la stimulation simultanée.

e. Stratégies en étude ou avec peu d'années d'utilisation :

➤ **La stratégie SPS (Simultaneous Pulsatile Sampler) :**

C'est une stimulation simultanée par impulsions.

➤ **La stratégie HAP (Hybrid Analog Pulsatil) :**

C'est la combinaison d'une stimulation analogique simultanée sur les canaux situés à l'apex et d'une stimulation séquentielle pour les canaux situés à la base.

➤ **La stratégie ACE (Advanced Combination Encoders) :**

ACE est sensé allier le meilleur de CIS et de SPEAK.

De CIS, on a retenu la vitesse de stimulation constante paramétrable et de SPEAK, un système de stimulation sélectionnant les sites d'activation nerveuse de manière dynamique, en fonction de l'énergie spectrale.

➤ **La stratégie ASR (Adaptative Stimulation Rate) :**

La vitesse de stimulation est adaptative. C'est une évolution de SPEAK avec une détection automatique des composantes transitoires (consonnes) et stationnaires (voyelles) de la parole par une analyse statistique afin d'adapter la fenêtre d'analyse.

Pour une voyelle, la fenêtre d'analyse est «large» avec un rythme de stimulation «lent », aboutissant à une bonne résolution fréquentielle sur 15 canaux.

Pour les consonnes, la fenêtre d'analyse est «réduite» avec un rythme de stimulation «rapide » pour respecter les caractéristiques temporelles des consonnes. On a alors un codage sur un plus petit nombre de canaux.

5. Les différents modèles d'implants cochléaires : [59]

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

Il existe de nombreux types de porte-électrodes, selon les paramètres suivants : nombre d'électrodes, type de faisceau et longueur de stimulation. Les implants cochléaires disponibles aujourd'hui ont tous le trait commun d'être multicanaux, en possédant de 16 à 24 électrodes. La reconnaissance optimale des consonnes dans le silence est atteinte avec 4 électrodes. Pour les voyelles et les mots monosyllabiques, il faut 6 à 8 électrodes. De fait, augmenter le nombre d'électrodes à plus de 8 ne semble pas apporter une meilleure perception des sons, mais permet

une intelligibilité améliorée dans un milieu bruyant. Cette dernière est maximale avec 14 à 16 électrodes. Ainsi, aujourd'hui, tous les implants possèdent au minimum 16 électrodes.

Les particularités des différents implants et la multiplicité des gammes à disposition rendent aujourd'hui possible l'adaptation aux divers cas cliniques, selon l'anatomie de la cochlée propre à chaque patient (l'électrode courte pour palier les déficiences auditives sur les fréquences aiguës; l'électrode droite pour une cochlée ossifiée; l'électrode fine et flexible pour un meilleur contact péri- modiolaire...).

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

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

a. **Cochlear (société australienne) :**

Cochlear fabrique le système d'implant cochléaire **Nucleus Freedom**, constitué d'une partie interne comprenant 22 électrodes (figure 20), et de deux variantes de processeur :

- le processeur Freedom contour d'oreille (figure 21);
- le processeur Freedom avec boîtier de pile déporté (figure 22).

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

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



Figure 20 : Système Nucleus Freedom – partie interne.



Figure 21 : Système Nucleus Freedom – Processeur CP810 connecté à son antenne.



Figure 22 : 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 23), et de deux variantes de processeur :

- le processeur contour d'oreille Auria (figure 24)
- le processeur boîtier Platinum (figure 25).

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



Figure 23 : Système HiRes Bionic Ear System – partie interne Hires 90 K.



Figure 24: Système HiRes Bionic Ear System.
Processeur contour d'oreille connecté à son antenne Auria.



Figure 25: 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 26) et Sonata comprenant 24 électrodes, et des processeurs Opus 1 (figure 27) et Opus 2.

Ces deux processeurs sont des contours d'oreille classiques, le second ayant la particularité de disposer d'une télécommande (figure 28) 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+.

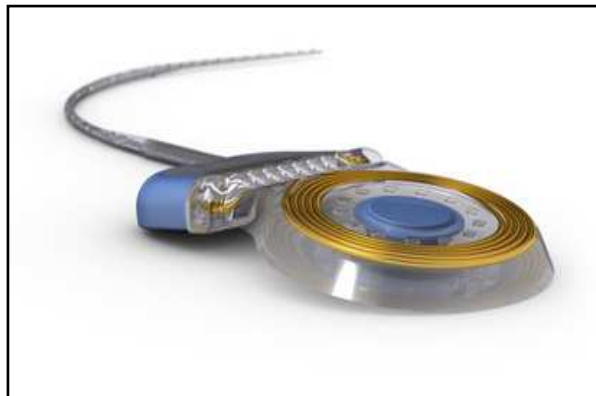


Figure 26 : système Maestro– partie interne à implantée.



Figure 27 : système Maestro- Procasseur Opus 1.



Figure 28 : 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 29), et de deux variantes de processeur :

- le Digisonic SP (figure 30), qui est un contour d'oreille classique,
- le Digisonic SP'K (figure 31), plus spécialement destiné aux enfants, constitué d'un contour plus petit que le précédent, relié à un boîtier de piles déporté (figure 29).

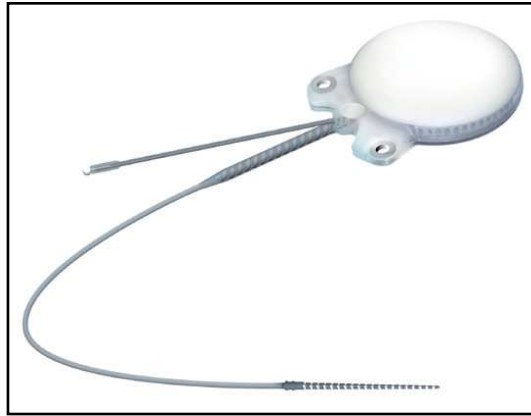


Figure 29 : Système Digisonic SP - partie interne à implantée



Figure 30 : Processeur Digisonic SP contour d'oreille connecté à son antenne.



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

III. Les indications 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.

I. Implantation cochléaire chez l'enfant :

Les critères déterminant les indications d'implantation pédiatrique ont fait l'objet d'un consensus en 1995 [61]. Depuis les indications se sont élargies et les experts ont proposé [60, 75]:

➤ **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.

Pour les surdités post-linguales, l'enfant peut bénéficier d'une implantation quel que soit son âge.

➤ **Audiométrie : [70, 71]**

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.

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

2. Implantation cochléaire chez l'adulte :

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

En 1995 [61], les indications se sont élargies aux surdités sévères présentant un score de reconnaissance en audiométrie vocale, avec prothèse auditive et sans lecture labiale, inférieur à 30%.

En 2004, dans la revue du CISIC N°2 [59], le Dr Fugain reconnaît que la plupart des équipes opèrent des patients dont les scores en audiométrie vocale dépassent les 30%. Montrant ainsi que les restes auditifs ne constituent plus un obstacle à l'implantation et que l'audiométrie vocale, le pourcentage d'intelligibilité, la compréhension et le confort sonore du patient deviennent plus importants que l'audiométrie tonale dans les indications opératoires [77]. Cette orientation est confirmée par le dernier bulletin de la Haute Autorité de Santé (HAS) qui, en 2007, décrit les indications d'implantation cochléaire comme suit [60] :

- L'audiométrie vocale, sur des listes de Fournier ou équivalent (liste de Lafon), en champ libre à 60dB et avec prothèses adaptées (essai de 6 mois), doit être inférieure ou égale à 50%.
- En cas de fluctuation de l'audition, l'indication d'implantation s'impose quand les variations ont un retentissement majeur sur la communication.
- L'âge ne constitue pas une contre-indication, mais pour les sujets âgés, il faut une évaluation psycho-cognitive au préalable.

- L'indication de primo-implantation ne concerne pas, en général, les adultes porteurs d'une surdité pré-linguistique et se fait principalement unilatéralement [78].

3. Le choix du côté à implanté :

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

4. Cas particuliers :

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

➤ **Ossification cochléaire :**

Une cochlée ossifiée, à la suite d'une méningite ou d'une fracture bilatérale ou obstruée par certaines formes d'otospongiose cochléaire, complique considérablement l'insertion d'un porte-électrode [81, 82]. Dans ces conditions, une implantation est urgente, avant qu'une ossification complète ne s'installe. En cas d'ossification, certaines équipes pratiquent des techniques chirurgicales spécifiques (Microdrill, faisceau d'électrodes...) de façon à pouvoir mettre quelques électrodes mais les résultats restent décevants [65, 66].

➤ **Malformations d'oreille :**

Les risques sont le geysier, la paralysie faciale traumatique et la méningite. La réalisation d'un scanner systématique et une bonne préparation à l'implant permettent d'en limiter les risques. Les résultats orthophoniques sont fonction de l'histoire auditive [67].

➤ **Handicap et implant :**

Quelques enfants présentent des handicaps associés. Certains peuvent renforcer l'indication d'implant cochléaire (problèmes visuels ou moteurs), d'autres rendent l'indication limite ou inenvisageable (retard mental, psychoses). Chaque cas doit être discuté en fonction de l'évolutivité de la pathologie. Il est toujours particulièrement important de poser les limites des résultats de l'implantation avec la famille, et s'assurer qu'une prise en charge spécifique pourra s'organiser au sein de l'équipe rééducative [68, 69].

➤ **Implantation cochléaire bilatérale : [79, 80]**

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

Trois situations où l'implantation cochléaire bilatérale est envisagée :

- Première situation : il existe un risque d'ossification de la cochlée: il faut d'emblée implanter les deux côtés car il existe un risque de ne pas pouvoir insérer les électrodes si la cochlée s'ossifie. Il s'agit de cas de méningites récentes ou de traumatismes crâniens sévères avec fractures des deux rochers.

- Seconde situation : chez l'enfant, le syndrome d'Usher est une indication impérative d'implantation cochléaire du fait de l'handicap auditif et visuel associés ne rendant possible qu'un projet oraliste de communication [64].

- Troisième situation : après un implant cochléaire unilatéral, il existe une perte du bénéfice audioprothétique du côté opposé, accompagnée de conséquences socioprofessionnelles ou d'une perte d'autonomie chez une personne âgée.

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

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

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

Elles sont :

- 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...

IV. Les limites de l'implantation cochléaire :

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

la technologie développée par les implants du tronc cérébral [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).

V. Bilan de pré-implantation cochléaire :

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

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

Une fois l'indication d'une implantation cochléaire posée, un bilan soigneux préalable est nécessaire. Les buts de celui-ci sont de vérifier les possibilités anatomiques et fonctionnelles,

déterminer si l'implant peut laisser espérer une évolution meilleure qu'avec un appareillage conventionnel, éliminer une contre-indication évidente, et évaluer la motivation du patient et de son entourage.

Il comporte principalement les éléments suivants :

1. Bilan clinique

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

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

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

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

2. Bilan audiolologique :

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

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

La réalisation d'un test de stimulation électrique a pour but de vérifier l'intégrité des fibres nerveuses sensorielles auditives. Ses modalités de réalisation sont principalement au nombre de deux [91] :

- Test au promontoire (ou électrocochléographie) : C'est l'enregistrement des potentiels cochléaires grâce à une électrode placée sur le promontoire par voie transtympanique. L'électrode est placée sous anesthésie générale chez l'enfant et après anesthésie locale chez l'adulte. En préopératoire, le test au promontoire combiné à l'enregistrement des PEA précoces permet de vérifier l'excitabilité du nerf cochléaire, de sélectionner l'oreille à implanter s'il n'y a pas d'autres critères de choix. Ce test a également un certain intérêt pour apprécier l'effet de « masque » de la stimulation électrique sur des acouphènes associés à la surdité. Les seuils des réponses et surtout la dynamique de leur amplitude en fonction de l'intensité de stimulation sont corrélés aux nombres de neurones résiduels. 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 tympanoméal : l'avantage de cette technique sur la voie classique de l'électrocochléographie ne nous paraît pas évident.

- Autres examens :

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

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

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

Au terme de ce bilan, l'indication « fonctionnelle » de l'implantation cochléaire peut être validée. Il reste à vérifier les possibilités anatomiques et les capacités du patient et de son entourage à suivre une rééducation spécifique et intensive.

3. **Bilan radiologique** : [42, 85, 86, 88, 90, 96]

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

La TDM des rochers est demandé systématiquement. Elle évalue la pneumatisation mastoïdienne, l'aération de l'oreille moyenne, la présence de variantes anatomiques gênant la pose de l'implant : deuxième portion du facial procident, artère carotide interne aberrante, persistance de l'artère stapédienne, procidence de la veine jugulaire sur le promontoire, une procidence méningée, du sinus latéral, et permet analyser la structure labyrinthique.

Deux anomalies sont à chercher : une ossification du labyrinthe (figure 32) avec éventuelle sténose de la fenêtre ronde et une malformation d'oreille à type de segmentation incomplète préjugeant du risque opératoire de geysers.

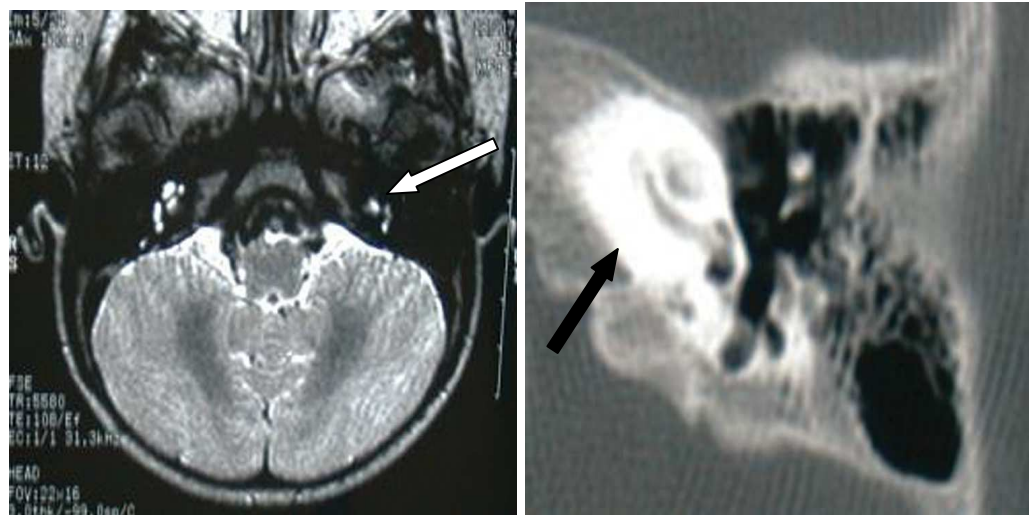


Figure 32 : Enfant de 18 mois ayant présenté une méningite à pneumocoque. L'image IRM de gauche montre une disparition de l'hypersignal en séquence T2 au niveau de l'oreille gauche (flèche), et le scanner (photo de droite) montre une ossification de la cochlée (flèche) [107].

Par ailleurs, des ossifications cochléaires partielles ou totales peuvent rendre difficile la mise en place du porte-électrodes.

On peut également déterminer en scanner avec le protocole haute résolution les dimensions de la cochlée et dépister les anomalies de taille nécessitant d'adapter la longueur de l'implant cochléaire [89].

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

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

- évaluer la présence, le siège et l'importance d'une fibrose labyrinthique avant l'apparition d'une calcification ; lorsque la surdité est secondaire à une méningite, elle peut mettre en évidence une ossification ou une fibrose cochléaire éventuellement non détectée à l'examen tomodensitométrique. Une cochlée ossifiée donne une perte du signal de l'endolymphe en T2;

- identifier une anomalie située sur les voies acoustiques supranucléaires, de mauvais pronostic quant à la réhabilitation fonctionnelle;

- détecter une fibrose labyrinthique active en montrant un rehaussement du labyrinthe membraneux à distance de l'épisode infectieux, l'IRM guidant la date de la chirurgie ;

- identifier une malformation du labyrinthe, en particulier une dilatation du modiolus ou une dilatation du sac et du canal endolymphatiques, favorisant une fistule périlymphatique lors de la cochléostomie;

- identifier le nerf cochléaire (figure 33) surtout lorsqu'il existe une atteinte neurologique, une malformation du système nerveux central ou un syndrome poly-malformatif. L'IRM en haute résolution en pondération T2 permet de visualiser directement le nerf dans le MAI

et d'apprécier son diamètre par des coupes perpendiculaires à l'axe du conduit. Un MAI élargi peut se voir de manière isolée, mais il est nécessaire de recourir à l'IRM pour éliminer un processus expansif.

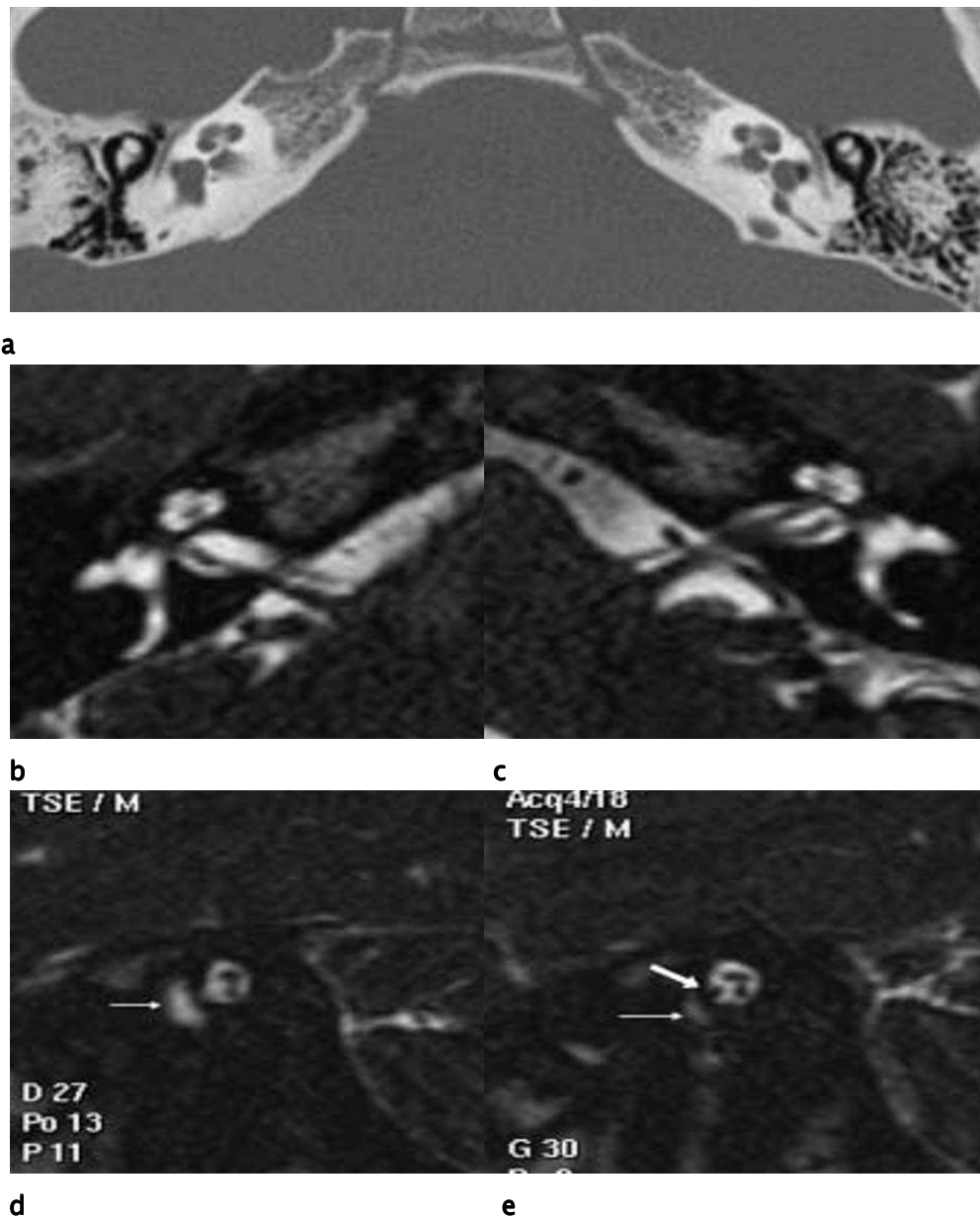


Figure 33 : Sténose du canal pour le nerf cochléaire (TDM)– agénésie du nerf cochléaire (IRM) [85].
a : TDM coupe axiale: sténose du canal pour le nerf cochléaire droit.
b-c : IRM T2 coupes axiales: pas de nerf cochléaire visible à droite.
d-e : IRM T2 sagittales obliques perpendiculaires à l'axe des MAI, confirmation: pas de nerf visible dans le quadrant antéro-inférieur du MAI droit. Tour basal (flèche blanche) ; nerf cochléaire G (flèche blanche épaisse).

Seule l'agénésie du labyrinthe ou du nerf cochléaire sont des contre indications absolue à l'implantation.

b. Imagerie et malformations labyrinthiques : [85]

Les malformations de la cochlée ont été classées par Jackler et al. [87] en fonction du stade d'arrêt du développement embryologique, en le corrélant à l'imagerie (figure 34).

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.

La plus classique des malformations est celle décrite par Mondini, définie par une anomalie de développement du labyrinthe antérieur avec tour basal conservé, et pouvant s'associer à une anomalie de développement du labyrinthe postérieur (dilatation de l'aqueduc du vestibule dans le Mondini Princeps) (figure 35).

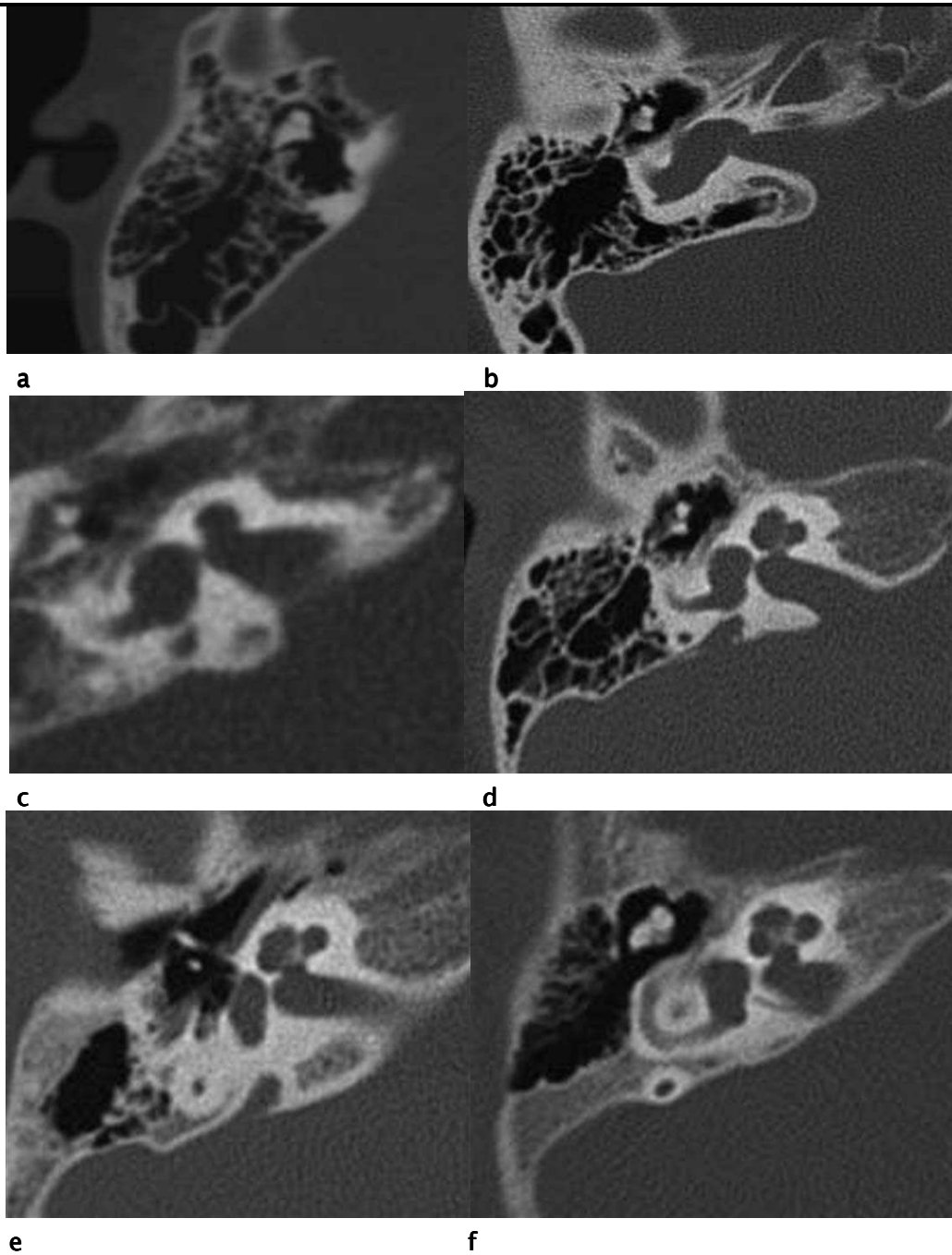


Figure 34 : Malformations cochléaires en fonction du stade d'arrêt dans l'embryogénèse : TDM.
a : Aplasie de Michel : absence complète de structures labyrinthiques.
b : Vésicule cochléo-vestibulaire.
c : Cochlée-vésicule unique, petite, communiquant avec le fond du MAI.
d : Mondini « princeps » : cochlée incomplète, dilatation de l'aqueduc du vestibule.
e : Dilatation de l'aqueduc du vestibule, modiolus hypoplasique.
f : Structures labyrinthiques normales.

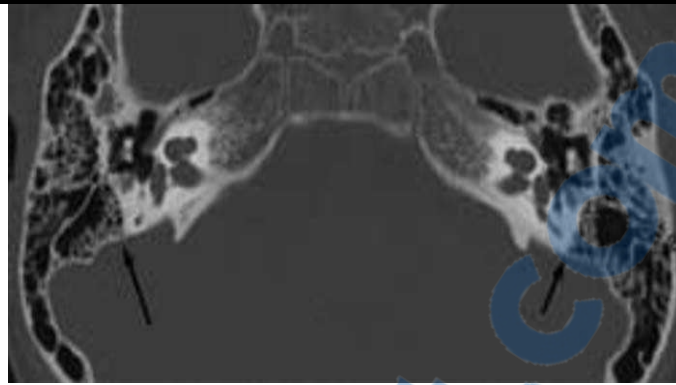


Figure 35 : dilatation de l'aqueduc du vestibule, cochlée incomplètement enroulée: description princeps de Mondini en 1791 : TDM coupe axiale: défaut de séparation entre tour intermédiaire et apex cochléaire, dilatation de l'aqueduc du vestibule et empreinte du sac endolymphatique sur la face postérieure du rocher (flèche), hypoplasie du modiolum.

L'oreille geyser (figure 36) représente 5 à 8% des malformations de l'oreille. Le passage anormal de LCR dans l'oreille interne (par le CAI, plus rarement par l'aqueduc de la cochlée) entraîne une hyperpression labyrinthique avec fuite de LCR dans l'oreille moyenne au cours de la cochléostomie. Les signes fréquemment retrouvés en imagerie sont l'existence d'un CAI large, en bulbe avec dilatation du canal cochléaire et du canal facial.

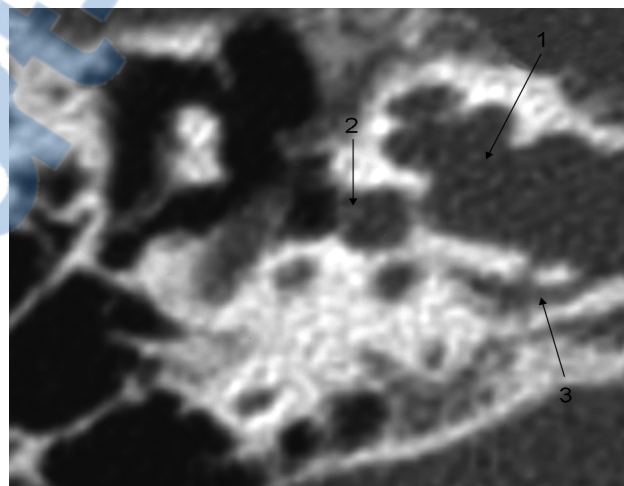


Figure 36 : Oreille geyser. Dilatation du canal cochléaire et absence de modiolum. Epaissement platinaire d'origine malformative. Dilatation et allongement du canal de Morgagni.

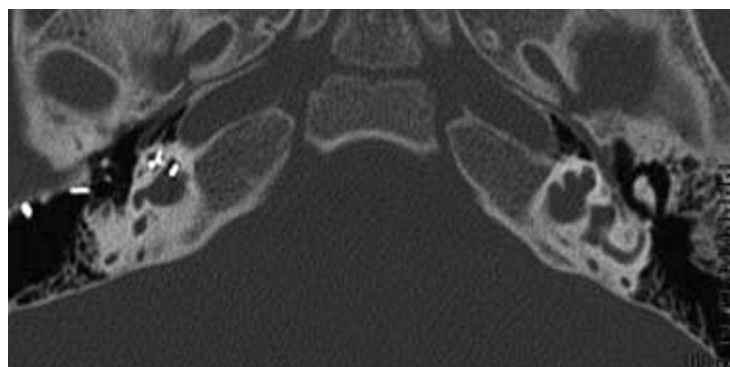
c. **Aspects particuliers orientant le diagnostic étiologique :**

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

Dans les surdités non syndromiques, l'imagerie est le plus souvent normale (mutations de la connexine 26) ou aspécifique. Quelques aspects sont évocateurs et peuvent orienter le bilan génétique.

Une malformation de Mondini « vraie » (description princeps associant une dilatation de l'aqueduc du vestibule et une cochlée incomplètement enroulée) ou une dilatation isolée de l'aqueduc du vestibule peuvent se voir dans le syndrome de Pendred, mais également dans un type de surdité isolée sans atteinte thyroïdienne (type DFNB4), tous deux liés à des mutations du gène de la pendrine (PDS). Une dilatation de l'aqueduc du vestibule ou une malformation de type Mondini « vraie » orientent donc fortement le bilan génétique vers une recherche de mutation du gène PDS, qui serait retrouvée dans environ 75 % des cas.

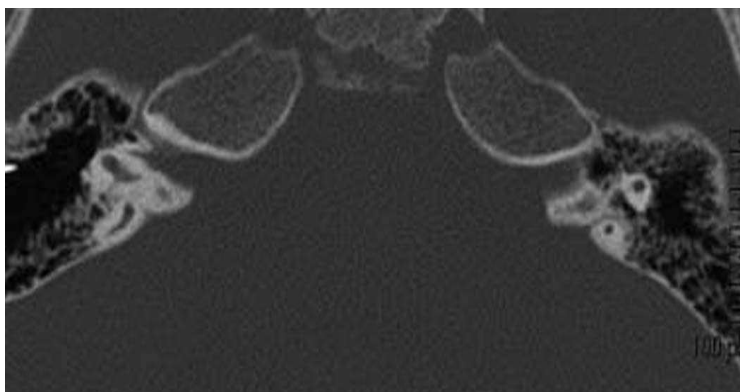
Certaines surdités liées à l'X (DFN3) ont un aspect caractéristique (figure 37) : un MAI large, à base déhiscente, communiquant largement avec la cochlée dysplasique (oreille geysler), un canal facial large et antérieur.



a



b



c

Figure 37 : surdité liée à l'X — DFN3. Garçon de deux ans. Surdité profonde bilatérale. Pose d'implant cochléaire à droite. Le contrôle TDM postopératoire permet de s'assurer de la situation strictement intracochléaire de l'implant, qui ne s'est pas engagé dans le MAI. TDM coupes axiales.

a : La cochlée est dysplasique, n'ayant ni modiolus, ni séparation avec le fond du MAI : oreille « geyser ».

b : L'aqueduc du vestibule droit est dilaté.

c : Le segment labyrinthique du canal facial est antérieur et s'individualise au fond du MAI dilaté en « amphore ».

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 (figure 38). Il peut s'y associer des anomalies de la cochlée (vésicule unique, enroulement incomplet) ainsi que de l'oreille moyenne (agénésie de la fenêtration 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.

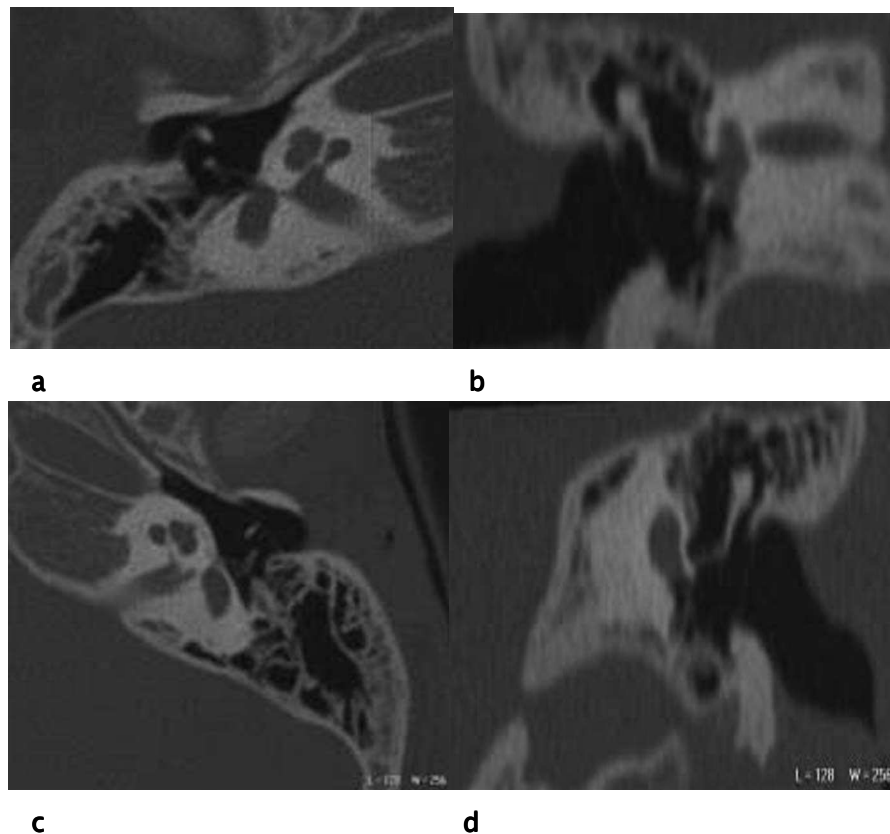


Figure 38 : Syndrome CHARGE.

a-b : OD axiale et reconstruction coronale oblique : agénésie des CSC, fenestration de la fenêtre ovale.

c-d : OG axiale et reconstruction coronale oblique : agénésie des CSC, agénésie de la fenêtration de la fenêtre ovale ossifiée, MAI étroit et sténose du canal pour le nerf cochléaire témoignant d'une agénésie du nerf.

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

4. Evaluation orthophonique :

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

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

a. Mode de communication :

Les orthophonistes évaluent l'appétence à l'échange et l'utilisation des différents modes de communication. Il est important d'évaluer la combinaison de la communication orale avec l'apprentissage précoce de la communication gestuelle qui permet de favoriser l'épanouissement global du petit enfant sourd [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. Les mots et les phrases doivent être répétés.

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

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) : présente ou non
 - la respiration : coordonnée avec les mouvements de parole (projection vocale)
 - attitudes articulatoires : accent possible ou non, accentuation du timbre (voix de sourd)
 - 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: transfert des perceptions auditives possibles sur des productions écrites de sons, des mots et des phrases, jusqu'au texte entier.

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.

5. Evaluation psychologique :

L'entretien psychologique permet :

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

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

➤ **Chez l'adulte :**

Le patient doit être psychologiquement stable et motivé, et doit accepter le principe d'une rééducation longue après la mise en place de l'implant [92].

➤ **Chez l'enfant :**

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

Il faut une préparation psychologique des parents, connaître leur motivation et voir s'ils sont prêts à s'investir dans la rééducation [92, 95].

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.

6. Bilan étiologique de la surdité : [23, 56, 57, 97]

Les surdités neurosensorielles peuvent être génétiques, acquises ou d'origine indéterminée.

Chez l'enfant, on estimait qu'un tiers des surdités était acquise, qu'un tiers avait une origine génétique et un tiers de cause indéterminée [53].

Concernant les surdités acquises, les causes prénatales représentent en moyenne 11 % de l'ensemble des surdités de l'enfant. La rubéole congénitale était le plus souvent en cause avant l'instauration de la vaccination. Actuellement, il s'agit d'autres infections prénatales, dont

principalement le cytomégalovirus (CMV), ou de l'exposition à des médicaments ototoxiques pendant la grossesse. Les surdités de cause périnatale représentent environ 14 % des surdités de l'enfant. Elles sont dues à la combinaison de plusieurs facteurs : essentiellement prématurité, anoxie et hyperbilirubinémie. Enfin, environ 11 % des surdités sont post-natales, c'est à dire acquises après la naissance et durant l'enfance. Elles sont dues en majorité à des méningites bactériennes [49] (à *Haemophilus influenzae* et *Streptococcus pneumoniae* essentiellement) et à l'administration de médicaments ototoxiques (streptomycine, gentamycine, furosémide à forte concentration).

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

Avec ces données nouvelles, plus de 75 % des surdités de perception de l'enfant sont d'origine génétiques, parmi lesquelles un tiers sont dues à des mutations du gène de la connexine 26 [54, 55] qui ne s'accompagnent pas d'anomalies visibles en imagerie. Le diagnostic moléculaire de mutations dans le gène CX26 peut être proposé lorsque la surdité est congénitale d'origine indéterminée et le mode de transmission (autosomique récessive) compatible, c'est à dire que les deux parents sont normo-entendants.

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

Les éléments du bilan étiologique systématique des surdités neurosensorielles de l'enfant ne font pas actuellement l'objet de consensus dans la littérature. Le principe du bilan étiologique est tout d'abord de rechercher, par l'interrogatoire, l'examen clinique et quelques examens

complémentaires simples, une cause extrinsèque de surdit  ou une pathologie associ e qui pourrait orienter vers une surdit  syndromique g n tique.

Il para t raisonnable de limiter les examens   vis e  tiologique   ceux r sum s dans le paragraphe suivant. On peut aussi discuter, chez le nourrisson, la pratique d'une s rologie du CMV, qui n'aura de valeur que n gative pour  liminer cette  tiologie. Positive, la s rologie ne pourra pas prouver que l'infection est bien pr natale, sauf si une virurie   CMV est mise en  vidence (encore d tectable les premiers mois de vie).

Le bilan  tiologique comporte :

- Interrogatoire dirig  : facteurs de risque de surdit , causes extrins ques, ant c dents familiaux de surdit , h maturie (Alport), probl mes visuels nocturnes (Usher), retard   la marche (majorit  des syndromes de Usher, autres syndromes avec troubles vestibulaires...)
- Examen cervico-facial complet (dystopie canthale (Waardenburg), goitre (Pendred),...
- Examen g n ral : anomalie branchiale : syndrome brancho-oto-r nal (BOR), m ches blanches (Waardenburg), pathologie r nale (BOR, Alport), anomalie cardiaque (Jervell)...
- L'int r t de l'examen ophtalmologique avec fond d' il syst matique chez les sujets sourds est majeur. Plus de cinquante syndromes associent surdit  et pathologie visuelle. Parmi les enfants atteints de surdit s s v res et profondes, on retrouve pr s de 50 % d'anomalies ophtalmologiques. De plus, le fond d' il est le seul moyen de mettre en  vidence la r tinite pigmentaire du syndrome de Usher avant l'apparition de la d ficience visuelle chez le grand enfant ou l'adulte jeune, une h t rochromie irienne est trouv e dans le syndrome de (Waardenburg). L'examen ophtalmologique peut  galement retrouver des signes  vocateurs de certaines causes extrins ques (toxoplasmose notamment, rub ole, cytom galovirus),
- Recherche d'h maturie-prot inurie (Alport)
- Electrocardiogramme : la pr sence d'un intervalle QT long avec des tachyarrhythmies ventriculaires dans le syndrome de Jervell et Lange-Nielssen.
- Les examens audiom triques familiaux (parents-fratrie) sont un des  l ments importants du diagnostic  tiologique. Ils permettent fr quemment de d tecter des hypoacusies l g res ou

moyennes non signalées par la famille, de faire le diagnostic de surdit  héréditaire et de préciser le mode de transmission de la surdit  dans la famille.

- Tomodensitom trie des rochers peut orienter le diagnostic  tiologique (voir bilan radiologique).

Au terme du bilan on peut s'orienter vers un diagnostic mol culaire particulier, ou bien rechercher une mutation du g ne de la CX26. En pratique, une consultation de conseil g n tique est souhaitable dans tous les cas si le patient sourd et/ou sa famille sont demandeurs.

L'expression de la surdit  g n tique peut survenir d s la naissance ou   l' ge adulte sous forme d'une surdit  progressive. La presbyacousie semble la cause la plus fr quente des surdit s de perception chez l'adulte avec sans nul doute une pr disposition hér ditaire.

Le bilan  tiologique chez l'adulte doit aussi  tre orient  par l'interrogatoire et le tableau clinique. Le tableau peut  tre  vident orientant le bilan facilement : un traumatisme, une infection, s quelles post-otitiques..., ou bien n cessitant des explorations plus complexes : bilan immunologique, s rologies, bilan g n tique...

Le bilan semble encore incomplet chez nous dans l'exploration des surdit s g n tiques, vu la non disponibilit  au Maroc de tous les tests pour le diagnostic mol culaire et le c t  lev . Mais un diagnostic g n tique pr cis ne change rien dans la d cision d'implantation cochl aire, l'int r t est surtout d' tablir un conseil g n tique. Il semble logique de demander chez nos 3 enfants la recherche d'une mutation de la connexine 26 apr s le bilan  tiologique n gatif, la d tection de cette mutation permet d' valuer le risque de r currence   25 % pour une famille   partir d'un cas sporadique identifi , par opposition au risque empiriquement estim    10 % dans les surdit s isol es.

Un conseil g n tique doit  tre propos ,   distance de l'annonce du diagnostic de surdit ,   tout parent ayant un enfant sourd et tout adulte sourd. Il permet dans un grand nombre de cas d'affirmer l'origine g n tique de la surdit , d' tablir son mode de transmission et le risque de r currence lors d'une prochaine grossesse, d' valuer le pronostic  volutif du d ficit auditif et de rechercher des anomalies cliniques associ es.

VI. La chirurgie de l'implant cochléaire :

A. Préparation à l'acte opératoire :

a. Méningite et vaccination :

De manière plus récente, une complication a été décrite avec une augmentation de son incidence : les méningites bactériennes post-implantation cochléaire. Cette complication a été reconnue en 2002 lorsque quelques cas ont été reportés à la FDA, identifiant 26 cas de méningites chez des enfants [106]. Cela était surtout observé avec un système actuellement retiré du marché qui comprenait, en plus du porte-électrode, un positionneur destiné à repousser le porte-électrode le plus près possible du modiolus pour diminuer la consommation énergétique du système implantable. D'autres facteurs ont été incriminés comme les malformations cochléaires. Le streptococcus pneumoniae était responsable de 62% des méningites à germe identifié.

Depuis le mois d'octobre 2002, l'Affssaps recommande que tout patient candidat à l'implantation cochléaire, adulte ou enfant, doit bénéficier d'une mise à jour du calendrier vaccinal contre le pneumocoque et l'haemophilus de manière à diminuer le risque d'otite moyenne aiguë et donc de complications méningées au cours d'une otite moyenne aiguë. Ainsi, toute otite moyenne aiguë chez l'enfant et l'adulte porteur d'implant cochléaire doit être traitée en fonction de l'écologie bactérienne et des connaissances de la sensibilité des germes au moment de l'otite.

Le vaccin antihaemophilus est recommandé chez l'enfant de moins de 6 ans. Concernant la vaccination antipneumococques, le vaccin conjugué est prescrit pour les enfants de moins de 5 ans et le vaccin polysaccharide pour plus de 5 ans. En 2007 la vaccination anti-haemophilus influenzae b a été introduite au programme national d'immunisation au Maroc.

b. Problème des pathologies otitiques : [100]

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

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

B. Technique chirurgicale : [39, 98, 105]

a. Anesthésie : [104]

Cette chirurgie est réalisée souvent sous anesthésie générale avec intubation.

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

La curarisation doit être évitée pour permettre un monitoring nerveux du nerf facial.

L'implantation cochléaire sous anesthésie locale avec sédation, constitue une alternative possible pour les patients ayant une contre indication à l'anesthésie générale [99].

b. Position opératoire et préparation du patient :

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

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

Installation du microscope près de la tête du malade.

Le champ opératoire est désinfecté par un antiseptique. L'asepsie rigoureuse est impérative.

c. Monitoring nerveux du nerf facial :

L'installation d'un monitoring du nerf facial est systématique pour éviter les lésions du nerf facial.

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

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

d. Technique opératoire :

Il existe plusieurs types d'incisions utilisées, et plusieurs techniques de pose d'implants cochléaires, le but commun étant l'insertion des électrodes dans la cochlée. La chirurgie est codifiée mais certaines situations anatomiques particulières (malformations, oblitération cochléaire) exigent une expérience importante de manière à ne pas exposer le patient à une implantation infructueuse ou partielle. L'implantation pédiatrique nécessite de tenir compte

du rapport taille de l'implant/taille de la tête pour le dessin de l'incision qui ne doit jamais exposer l'implant, ainsi que de la croissance de l'os temporal.

On commence par le positionnement des fantômes du récepteur externe et du transducteur (antenne + processeur), avec prise des marques repères (figure 38). L'emplacement du transducteur est délimité dans la région rétro-mastoïdienne, en arrière et en haut du CAE pour ne pas mettre le pavillon sous tension, son extrémité antérieure ne doit pas chevaucher le récepteur externe pour éviter un dysfonctionnement du système. En général le transducteur doit dessiner un angle de 45° par rapport à l'horizontale (figure 33 et 34).

Plusieurs incisions ont été décrites, chacune cherchant à satisfaire trois objectifs simultanés : donner accès à la mastoïde, recouvrir le stimulateur implanté pour éviter l'extrusion de l'implant, préserver la vascularisation du lambeau cutané. L'incision la plus utilisée sous forme de < L > inversée (figures 39 et 40).

On incise les plans mous en réalisant un lambeau cutané et un lambeau musculo-aponévrotique à charnières inversées pour exposer le plan osseux (figure 41).

On prélève un fragment d'aponévrose et/ou du muscle temporelle qui servira à oblitérer la cochléostomie autour du porte-électrodes.

Après une rugination pour exposer la corticale, une logette est réalisée en sous-cutané pour recevoir l'implant dont le diamètre et la profondeur sont variables en fonction du modèle de l'implant utilisé.

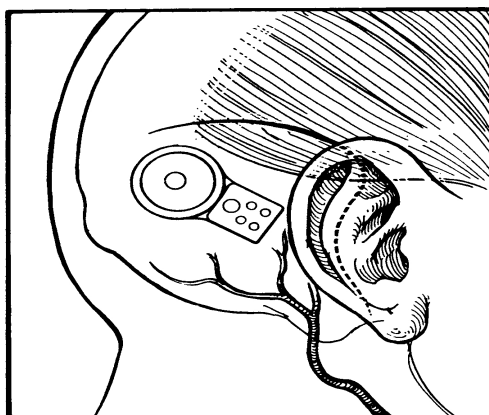


Figure 39 : schéma de l'incision rétro-auriculaire



Figure 40 : tracé de l'endroit du dispositif d'implantation.

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

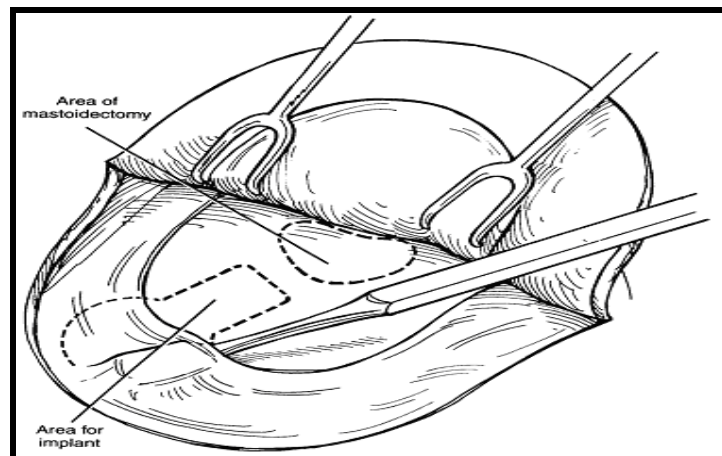


Figure 41 : préparation de la zone de fraisage.

A l'aide de fraises fines, 4 trous sont forés pour la fixation du corps du du porte-électrodes (figure 42).

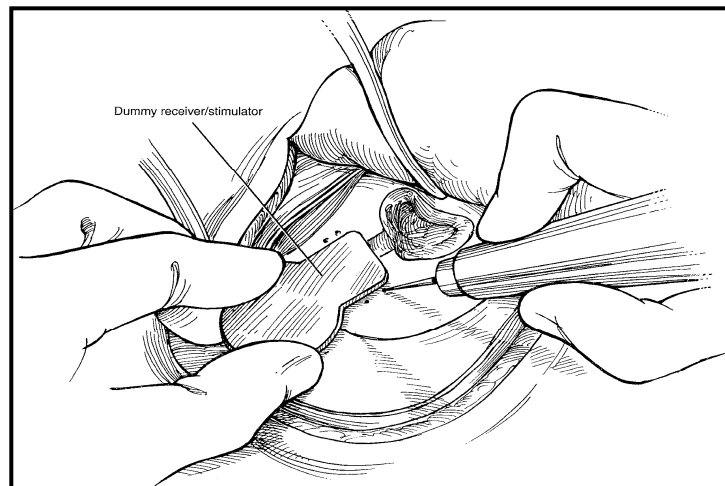


Figure 42: repérage des trous de fraisage pour fixer le dispositif d'implant cochléaire

La tympanotomie postérieure et inférieure réalisée à travers le récessus facial (voir annexe 1 anatomie chirurgicale) expose le promontoire et la fenêtre ronde (figure 43). A ce niveau de l'intervention seule la fraise diamantée peut être utilisée. Le canal du facial doit être visible par transparence et ne doit pas être ouvert pour ne pas dénuder le nerf facial et l'exposer aux risques de traumatismes et ultérieurement aux stimulations parasites par l'implant.

La niche de la fenêtre ronde est habituellement visible 2 mm au dessous de l'étrier.

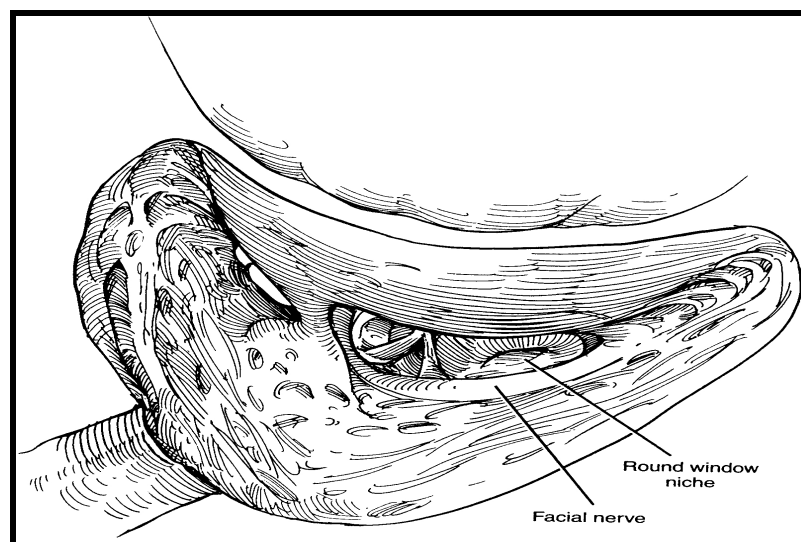


Figure 43 : tympanotomie postérieure avec exposition de la fenêtre ronde.

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

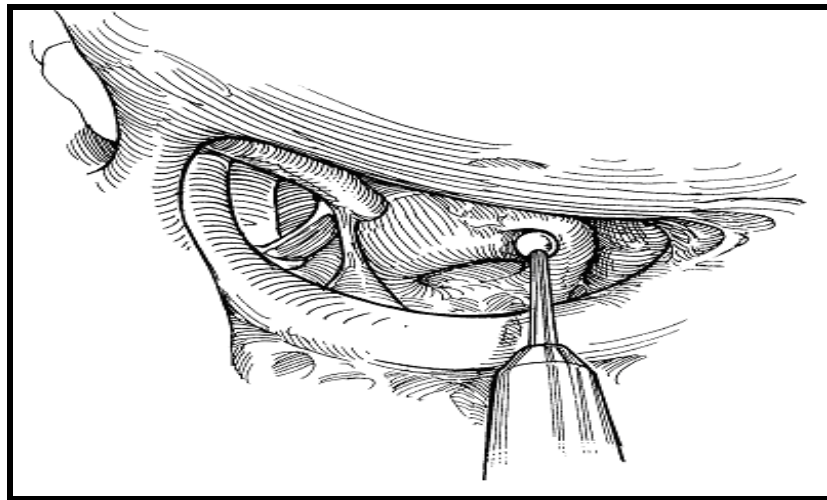


Figure 44 : préparation du site de cochléostomie.

Un site de cochléostomie est préparé (figure 44) au niveau de la rampe tympanique juste en avant et au dessus de la membrane de la fenêtre ronde. La localisation propre est réalisée par l'intersection d'une ligne passant en dessous depuis le milieu de la fenêtre ovale avec celle passant en avant depuis le milieu de la fenêtre ronde.

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

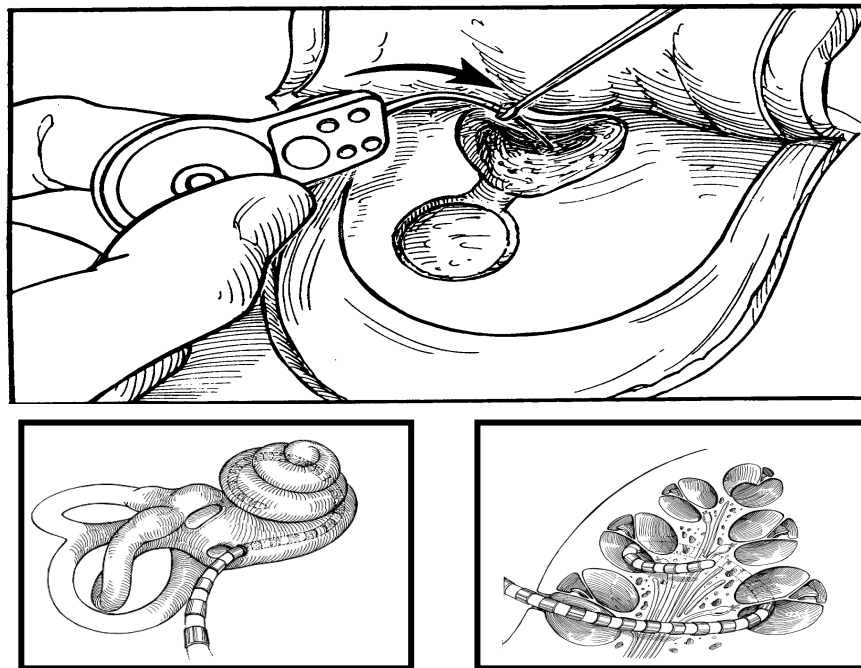
Le porte-électrodes est introduit alors dans la rampe tympanique (figure 45) avec une rotation dans le sens d'enroulement de la cochlée. Rappelons que pour une cochlée

droite, le tour se fait vers la gauche, et pour une cochlée gauche il se fait vers la droite. Une instrumentation spéciale peut aider à la manipulation atraumatique du porte électrodes.

L'utilisation de solutions lubrifiantes n'est pas nécessaire.

Certains porte-électrodes contiennent un stylet rigide qu'il faut retirer à ce moment d'intervention, le porte-électrodes retrouve alors sa forme arrondie, ce qui vient plaquer les électrodes sur le modiulus contre la paroi interne pour approcher au mieux la stimulation du reliquat nerveux du nerf cochléaire.

Suivant les fabricants, le porte électrodes est de diamètre, de souplesse ou de rigidité plus ou moins importante, mais la technique de pose reste la même.



Figures 45 : insertion du porte-électrodes dans la rampe tympanique.

L'étanchéité est obtenue à l'aide de fragment d'aponévrose du muscle temporal et/ou muscle temporale (figure 46) avec ou sans utilisation de colle biologique afin d'éviter une perte de périlymphe et l'extrusion. Il est préconisé de ne pas utiliser de poudre d'os pour obturer le site de cochléostomie parce que ceci entraîne une néo-ossification.

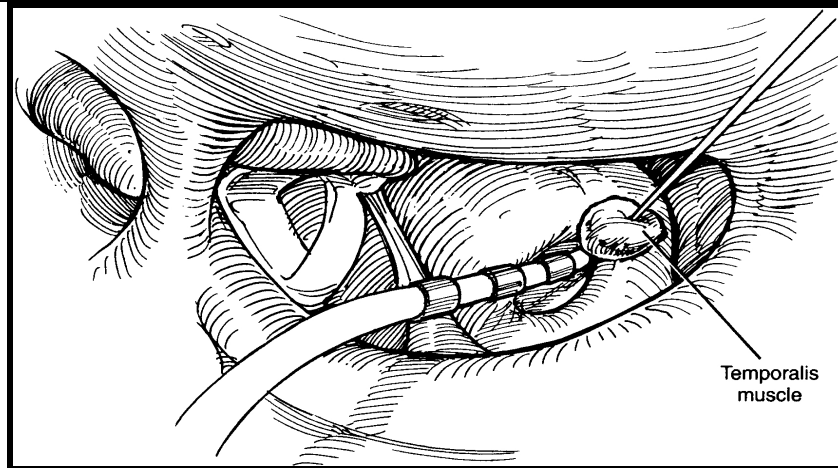


Figure 46 : fermeture du site de la cochléostomie.

Le corps de l'implant est glissé dans sa logette et fixé par un fil non résorbable (figure 47). Parfois la fixation n'est pas indispensable car la suture du lambeau musculaire suffit habituellement à plaquer le corps de l'implant dans sa logette. Il est possible actuellement de ne pas fraiser le site de l'implantation et de réaliser la fixation à l'aide de vis en titane.

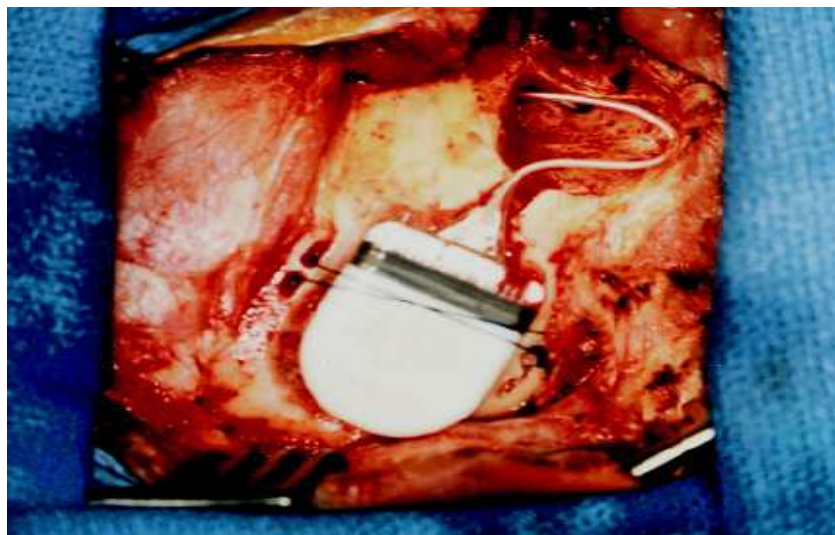


Figure 47 : fixation du dispositif de l'implant.

La boucle du porte électrodes doit être laissée libre dans la partie haute de la mastoïdectomie tenant compte de la croissance osseuse chez l'enfant, afin d'éviter les tractions sur le porte électrodes.

Les lambeaux musculaires et la cicatrice cutanée sont suturés à la fin en 2 plans.

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

e. Les incidents et les difficultés opératoires : [30, 36]

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

Citons quelques exemples de cas difficiles :

• **Une cochlée ossifiée :**

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

Il faut entamer la cochléostomie et poursuivre le forage vers l'avant à travers la néo-ossification à l'aide d'une fraise diamantée jusqu'à ce qu'une rampe tympanique patente soit rencontrée (figure 48).

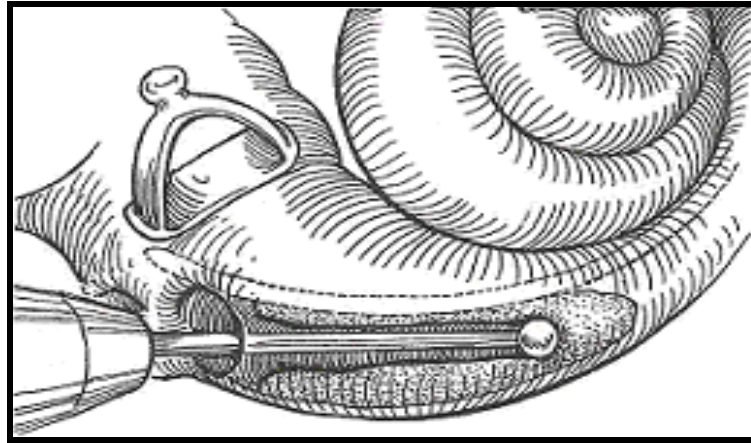


Figure 48 : fraissage de la néo-ossification au niveau de la rampe tympanique.

Lorsque la progression du porte électrodes est impossible dans la rampe tympanique, la poursuite de la procédure de cochléostomie se déroule vers le haut en direction vers la rampe vestibulaire. Une insertion complète dans la rampe vestibulaire est possible (figure 49).

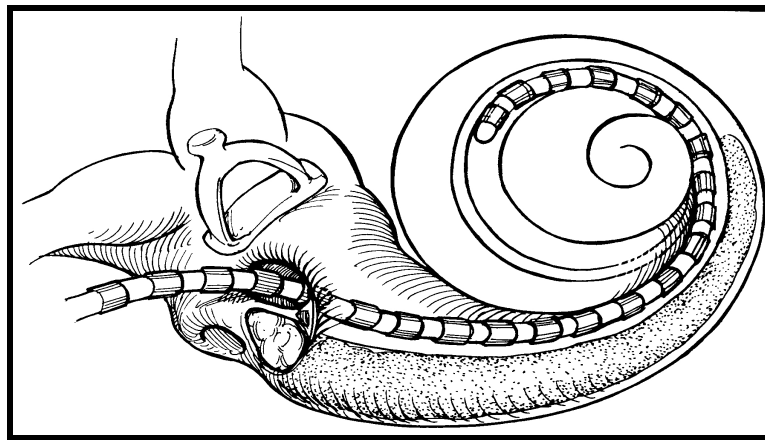


Figure 49 : Mise en place de l'électrode dans la rampe vestibulaire.

Lorsque la cochlée est totalement ossifiée, un néo-canal peut être fraisé (figure 50). Les résultats sont toujours moins bons qu'en cas de cochlée normale.

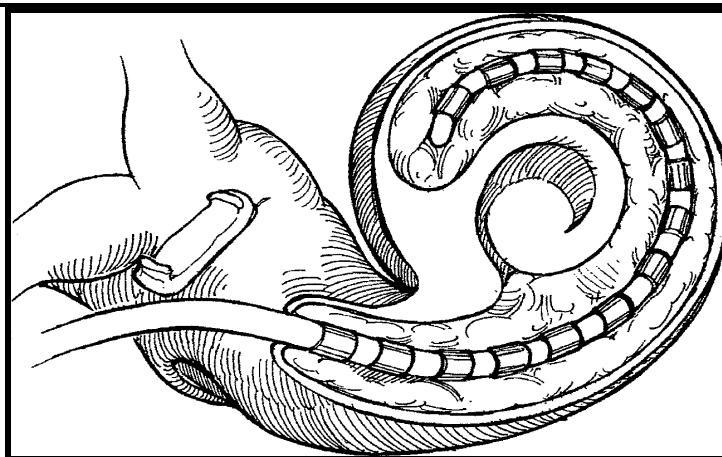


Figure 50 : emplacement de l'électrode dans le canal foré.

- **Implantation cochléaire et malformations de l'oreille interne** : [102, 103]

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

- **Les variantes anatomiques** :

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

Certaines dispositions anatomiques rendent la fenêtre ronde difficile à atteindre (procidence du golf de la veine jugulaire, procidence du facial..). Il est parfois nécessaire de fraiser directement le promontoire pour pénétrer dans la cochlée (la cochléostomie) ou même ces situations peuvent conduire à implanter le côté contre latéral.

- **Implantation cochléaire et otite moyenne chronique (OMC) : [100]**

La présence d'une otite moyenne chronique au moment de l'implantation vient compliquer le geste chirurgical et peut influencer sur le choix du côté à implanter. La technique et les difficultés opératoires dépendent de l'activité de la pathologie (perforation tympanique, cholestéatome, présence d'une cavité d'évidement pré-existante, défaut de pneumatisation des cellules mastoïdiennes...). Chez les patients porteurs d'OMC, la récurrence d'un cholestéatome et le risque infectieux (méningite, labyrinthite) sont les principales complications à craindre.

En ce qui concerne la forme inactive avec une perforation simple, le placement de l'implant cochléaire et la fermeture de la perforation tympanique sèche peuvent être réalisés simultanément. Dans le cas d'une forme active (avec ou sans cholestéatome), il est préférable de réaliser l'implantation 3 à 6 mois après le geste sur l'otite chronique.

En cas de doute peropératoire sur les possibilités d'aération de l'oreille moyenne, il peut être utile de recourir à une technique d'exclusion complète de l'oreille moyenne (Rambo) avec oblitération soigneuse de la trompe d'Eustache et fermeture du conduit auditif externe.

En cas de cavité d'évidement pétro-mastoïdienne, l'implantation cochléaire est possible en introduisant le porte électrodes à travers la cochléostomie. La fine membrane épithéliale qui persiste couvrant le porte électrodes l'expose au risque d'extrusion, dans ce cas la couverture du site de la cochléostomie est réalisée par un lambeau musculaire

temporal pédiculé qui permet aussi de plaquer le prolongement du porte électrode sur la paroi mastoïdienne postérieure avec un comblement de la cavité d'évidement par la graisse abdominale.

- **Traumatisme avec fracture trans-cochléaire :**

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

C. Suites post-opératoires et complications : [110, 112, 114]

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

En post-opératoire, le contrôle de la situation de l'implant est le plus souvent réalisé par la radiographie standard (incidence Stenvers : figures 51 et 52); en cas de dysplasie cochléaire sévère, le scanner est plus précis [108]. Un suivi de la cicatrisation est nécessaire obtenue en générale après un mois de la chirurgie.

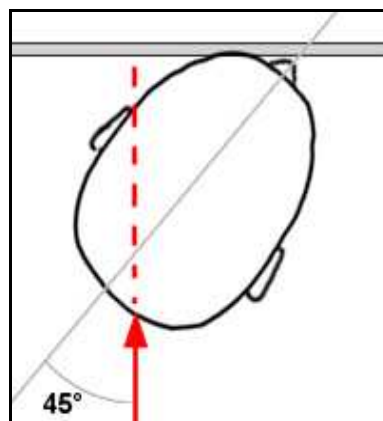
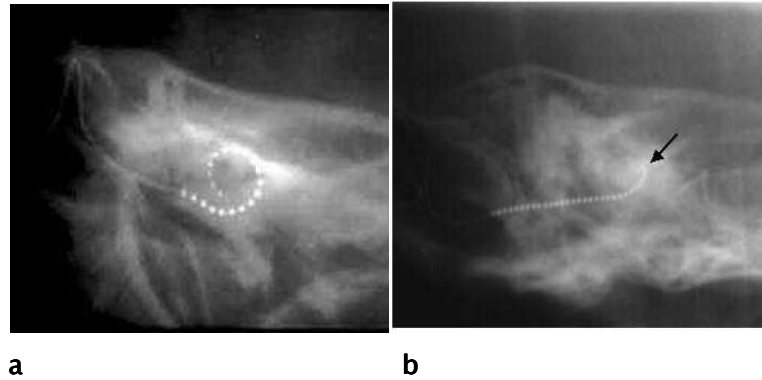


Figure 51 : réalisation de l'incidence Stenvers : patient en procubitus, front nez contre la table, puis rotation de la tête de 45° du côté à radiographier. Rayon 0° sortant 2 cm en avant du CAE.



Figures 52 : **a**- insertion complète des électrodes dans la cochlée.
b- insertion incomplète des électrodes.

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

➤ **Les complications per-opératoires** : [111]

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

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

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

Dans les surdités post-méningite ou post fracture du rocher ou bien secondaire à une otospongiose étendue à l'oreille interne, la principale complication que l'on peut rencontrer

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

➤ **Les complications post-opératoires immédiates : [112]**

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

- Méningite : la complication la plus redoutable
- Hématome avec risque de surinfection;
- Surinfection cutanée, en particulier en regard du récepteur implanté
- Paralysie faciale, transitoire ou définitive. La réalisation d'un scanner en pré-opératoire recherchant une anomalie du trajet du facial, le monitoring peropératoire du facial et l'expérience en chirurgie otologique des équipes habilitées à l'implantation cochléaire expliquent ces faibles incidences.

- Vertiges
- Fistule périlymphatique
- Acouphènes [115]
- Perforation tympanique
- Otorrhée transitoire.

➤ **Complications post-opératoires tardives**

A long terme on peut retrouver :

- Méningite
- Nécrose du lambeau
- Extrusion du récepteur [116]
- Altération du goût
- Stimulation parasite du nerf facial, en particulier pour des sons de forte intensité ; par diffusion de l'influx électrique au nerf, notamment en cas de modification de

l'architecture osseuse comme dans l'otospongiose. c'est une complication mineure due à la stimulation involontaire du nerf facial lors de l'activation des électrodes. Elle représente moins de 1% des implantations. Une re-programmation peut résoudre le problème.

- Des troubles de l'équilibre peuvent également être signalés
- Position incorrecte des électrodes;
- Panne ou fracture de l'implant nécessitant parfois une ex-plantation puis réimplantation

- Cholestéatome.

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

VII. Réglages de l'implant cochléaire : [51, 52]

Les réglages du système externe débutent 4 à 6 semaines après la chirurgie, après une bonne cicatrisation.

Ces ajustements progressifs ont pour objectif de déterminer les seuils minimums de perception (T) et les seuils maximums de confort auditif (C). Ces déterminations de seuils sont

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

L'objectif des réglages est d'optimiser l'information délivrée par l'implant par rapport aux capacités électrophysiologiques des voies auditives du patient. Il s'agit de privilégier les éléments pertinents contenus dans la parole de manière à permettre une meilleure reconnaissance de celle-ci.

Chez l'enfant les réglages sont difficiles, dépendants de l'expérience des opérateurs. Ils font appel à des techniques de conditionnement et d'observation des comportements. Une collaboration entre un technicien pour les réglages et un observateur compétent (médecin audiophonologiste, orthophoniste compétente en surdité de l'enfant) est nécessaire.

Il est primordiale d'établir une relation de confiance entre le testeur, l'enfant et sa famille avant les réglages; ce qui permet une participation active lors des tests et une préparation de l'enfant à anticiper certains événements lorsqu'il aura compris ce que l'on attend de lui. Cette préparation est variable selon l'âge de l'enfant, ses possibilités de communication, l'existence éventuelle d'un autre handicap.

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

A. Matériel :

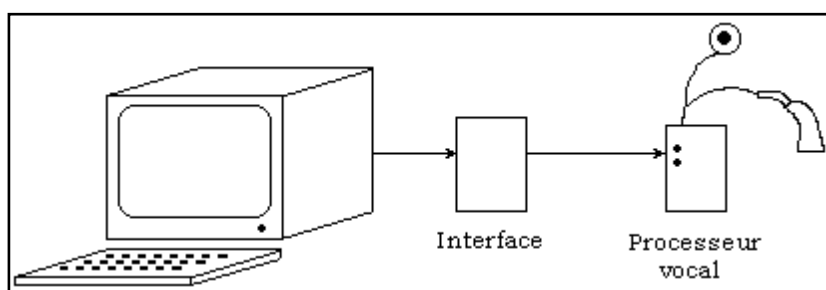


Figure 53 : schéma du matériel nécessaire pour les réglages de l'implant cochléaire.

Les réglages s'effectuent avec un matériel spécifique (figure 53) : un ordinateur relié à une interface de programmation reliée elle-même à une interface spécifique à chaque marque.

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

Les séances de réglage nécessaires sont variables d'un patient à un autre. Schématiquement ces réglages sont effectués à 1, 2, 3, 6, 9, 12, 18, 24 mois puis annuellement.

Une séance de réglage dure entre 60 et 90 minutes.

C. Paramètres de réglage :

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

Les T et les C sont exprimés en unités machine (uc) (cu = current units en anglais).

1. Réglage du T :

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

Cette opération se réalise canal par canal. Une fois ces réglages de base définis, le processeur vocal est programmé pour transmettre les signaux spécifiés aux électrodes implantées.

Il existe dans le processeur 3 à 4 programmes selon le modèle. Le régleur explique au patient les modalités de passage d'un programme à un autre de façon croissante selon l'évolution de ces capacités ou selon la réponse de l'enfant.

2. Réglage du C :

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

En principe, on commence au canal médian puis on va vers les canaux qui codent les sons graves et enfin on termine par les canaux qui codent les signaux les plus aigus. En effet, les canaux aigus sont souvent les plus pénibles pour le patient lorsque l'on recherche les seuils supraliminaire. Mais on peut tout aussi bien tester les aigus avant les graves.

Dans le temps, les réglages évoluent et il y a une augmentation de la dynamique. Une dynamique dont les seuils sont très différents d'un canal à un autre donne de très mauvais résultats.

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

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

3. Activation ou désactivation des électrodes :

Plusieurs causes peuvent amener à désactiver les électrodes :

- les électrodes qui sont placées hors cochlée dans le cas d'un implant intra-cochléaire.
- un canal où les valeurs de C et T sont anormalement élevées (par exemple si les faisceaux de fibres nerveuses auxquels correspond l'électrode ne sont pas fonctionnels)
- une électrode placée un peu trop loin du modiolus, par exemple si le porte-électrode s'est plié lors de l'insertion dans la cochlée.

– une électrode avec une impédance anormale (pour éviter que son énergie ne se disperse et arrive jusqu'au nerf facial).

Le champ fréquentiel n'est pas forcément amputé si on débranche une électrode car ce sont les canaux contigus qui récupèrent le signal et la largeur des canaux des électrodes branchées sera un peu plus grande. Cependant, la résolution fréquentielle sera moins fine.

Il ne faut pas perdre de vue que l'information temporelle est très importante car elle contient la majeure partie des indices pertinents de la parole. Or, si on a trop de canaux activés, la vitesse de transmission est ralentie et l'information temporelle sera dégradée.

Généralement le régleur ne désactive pas de canaux à la première séance, il attend confirmation lors de la deuxième séance, sauf si un problème à une électrode fut clairement détectée en télémétrie ou en imagerie.

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

D. Réglages à partir de mesures objectives :

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

Pourtant les enfants sont implantés de plus en plus jeunes. Ces jeunes enfants ne peuvent pas être testés avec les tests de routine, en particulier parce qu'ils n'ont pas d'expérience auditive.

C'est en ce sens que des recherches sont effectuées pour permettre au régleur d'implant de programmer le processeur sans la participation du patient. Les deux méthodes les plus couramment utilisées pour le réglage des T sont les Potentiels Evoqués Auditifs électriques (ou PEAE) et la Neural Response Telemetry (NRT).

1. PEAE (appelé aussi EABR en anglais) :

Les potentiels évoqués auditifs correspondent aux potentiels d'action uniquement auditifs au niveau des différentes voies auditives, obtenus après une stimulation électrique de celles-ci; ces PEA sont recueillis grâce à des électrodes de recueil. En implant

cochléaire, ils sont obtenus par une stimulation électrique fournie par les électrodes de l'implant. Les électrodes de recueil sont les mêmes que pour les PEA classiques.

Pour certains auteurs, les mesures objectives sont importantes pour le réglage d'implants, en particulier pour les enfants. La recherche des PEAE permet de vérifier le bon fonctionnement de chaque électrode, leur bon placement dans la cochlée, mais donne aussi des informations pour le réglage du processeur.

L'évaluation des PEAE en per et post-opératoire est devenue un outil important pour déterminer le fonctionnement des voies auditives, ainsi que pour l'optimisation des réglages chez les très jeunes implantés. Des travaux montrent que le complexe onde III - onde V est le meilleur critère des PEAE pour l'évaluation des T et des C.

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

2. NRT (Neural Response Telemetry) :

la NRT est une technique non-invasive qui enregistre le potentiel d'action électrique du nerf auditif périphérique; la principale différence avec les PEAE est que les électrodes de recueil ne sont plus externes mais sont tout simplement les électrodes de l'implant.

La NRT est possible en per et post-opératoire. Une étude de KARLIK et Al. en 2002 indique que les seuils donnés par la NRT sont compris entre les T et les C (figures 54 et 55).

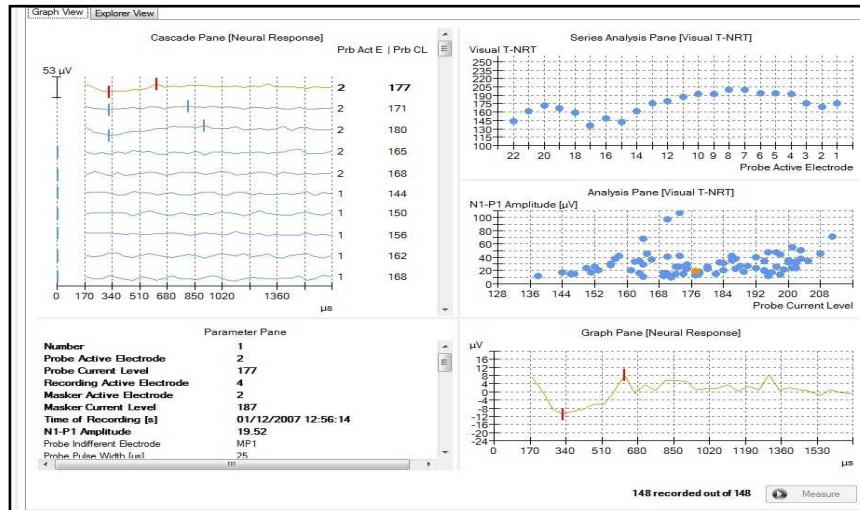


Figure 54 : résultat d'une NRT en per opératoire.

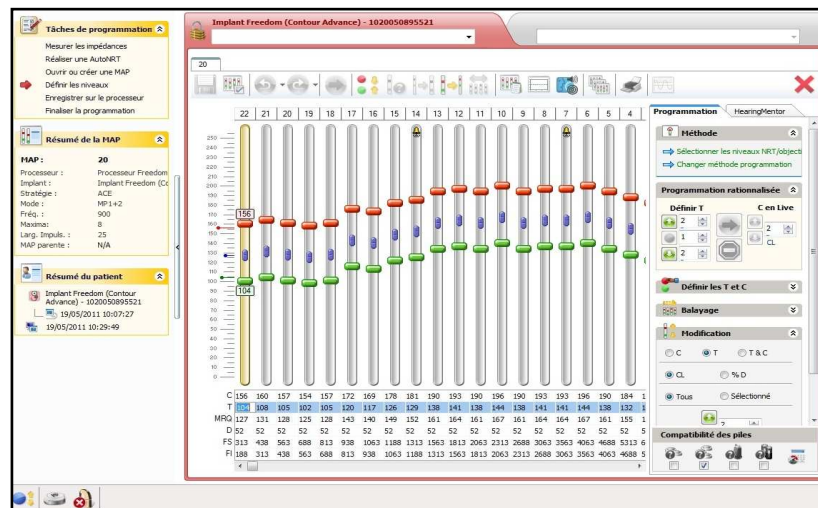


Figure 55 : l'analyse de la NRT permet de définir le T (en vert) et le C (en rouge) pour chaque électrode.

3. Mesure des impédance :

L'enregistrement des potentiels d'électrodes de l'implant permet de s'assurer de l'absence de panne générale des composants internes de l'implant, ou de localiser des électrodes défectueuses.

L'impédance est sensible au fait que l'électrode soit active ou non (elle augmente si l'électrode n'est pas stimulée) mais elle est insensible au mode de stimulation.

Les différences d'impédance le long du porte électrode sont généralement constantes selon l'ordre de stimulation des électrodes, avec de hautes impédances pour les électrodes apicales et les plus basses pour les électrodes de la partie basale.

Il n'y a pas de différences significatives entre le groupe d'adultes et le groupe d'enfants, excepté les premières semaines chez l'enfant où l'impédance est plus élevée.

En outre, il existe un système feed-back qui permet de mesurer le voltage interne comme le voltage le long du porte-électrode pour détecter des éventuelles défaillances.

4. ESRT (réflexe stapédien électrique) :

➤ Per-opératoire :

Pour réaliser les mesures d'ESRT en per-opératoire, on envoie une stimulation électrique de plus en plus intense et on regarde le mouvement de l'étrier à l'œil. Ils sont présents chez 70% à 80% des patients.

Certains estiment que le test de réflexe stapédien n'est pas objectif lors de l'opération. En effet, il y a souffrance de l'oreille lors de l'opération donc il n'y a pas l'ESRT habituel. De plus, l'anesthésie générale donne des valeurs de réflexe plus hautes que celles trouvées en phase post-opératoire.

Certaines études montrent qu'il y a une corrélation entre l'ESRT per-opératoire et le réglage du C.

➤ Post-opératoire :

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

➤ Limites des méthodes objectives :

Les mesures objectives comme la NRT, les PEAE et ESRT ne peuvent être utilisées pour les réglages du processeur de manière isolée et doivent être interprétées avec l'encadrement d'autres informations concernant les propriétés du système auditif de l'individu.

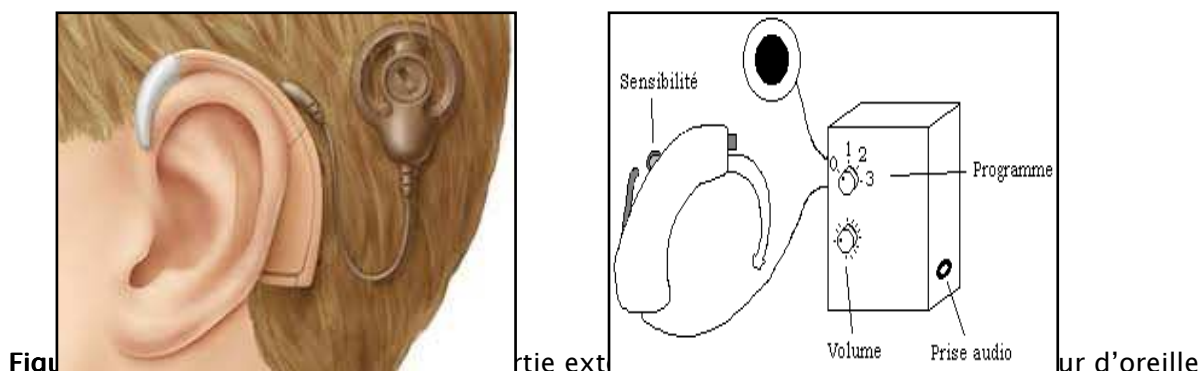
Plusieurs auteurs trouvent plus sage de donner encore plus d'importance aux réponses subjectives du patient implanté, tout en continuant de chercher les corrélations possibles avec les méthodes objectives.

E. Particularités du premier réglage :

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

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

Lors de cette session, le processeur vocal (partie externe) est remis au patient et le réglage proprement dit est effectué (figures 56).



avec l'antenne).

b- schéma des composants de la partie externe de l'implant cochléaire

Dès le branchement de l'implant, la présence ou l'absence de sons est perçue.

La première séance est la plus difficile car il y a une attente énorme de la part de la personne implantée et de celle des parents si le patient est un enfant.

L'objectif de cette séance est de donner une stimulation tolérable, le régleur ne va pas forcément être trop précis dans la recherche des seuils. Il évite ainsi d'atteindre les seuils de douleur pour ne pas donner une image désagréable de l'implant au patient.

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

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

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

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

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

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

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

VIII. Rééducation orthophonique : [117, 118]

Le patient doit apprendre ou réapprendre le monde sonore et être aidé par une rééducation prolongée. Celle-ci est une condition capitale de réussite [109].

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

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

1. Fréquence et durée dans le temps :

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

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

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

2. Compétences orthophoniques travaillées :

L'entraînement auditif proprement dit comporte :

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

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

Il s'agit de développer :

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

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

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

3. Description d'une séance :

Notre participation à des séances d'orthophonie (figure 57) 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...



Figure 57 : enfant implantée cochléaire lors d'une séance de rééducation orthophonique.

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

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

IX. Résultats de l'implantation cochléaire :

Ce travail avait comme objet l'évaluation de l'expérience du service d'ORL et de chirurgie cervico-faciale du CHU de Marrakech en matière d'implantation cochléaire, et surtout l'exposition des difficultés de prise en charge des surdités neurosensorielle dans notre contexte.

Par ailleurs, elle ne s'agit pas d'une étude comparative des résultats avec ceux de la littérature. En tenant compte de ces biais méthodologiques : le nombre réduit des cas opérés, le recul qui n'est pas encore suffisant, la diversité des outils d'évaluation et l'évolution des connaissances étiologiques notamment génétiques.

Les apports de l'implant cochléaire en matière de réhabilitation des surdités sévères et profondes ont été déjà démontré dans la littérature ainsi les enfants de notre expérience ont tiré un bénéfice significatif de leurs implants avec un recul moyen de 30 mois. Nous exposons dans ce chapitre les différentes méthodes d'évaluation des résultats en post-implantation et les variabilités interindividuelles trouvées dans la littérature.

A. Résultats audiométriques :

Les résultats d'audiométrie tonale doivent s'améliorer dans le temps. Il est difficile de comparer ces données avec celles de la littérature. En effet, les résultats audiométriques purs sont peu décrits et souvent noyés parmi les résultats orthophoniques.

On peut réaliser une audiométrie vocale dans le calme en utilisant les listes de LAFON, sans l'aide de la lecture labiale, pour tester le nombre de phonèmes correctement perçus. Les tests sont réalisés de préférence de vive voix en champ libre. Chez un adulte devenu sourd ou un enfant avec surdité post-linguale, les résultats s'améliorent avec le temps. Les implantés ayant une surdité congénitale ou pré-linguale ne subissent pas les tests d'audiométrie vocale, ou seulement après plusieurs années de port de l'implant car leurs résultats restent insuffisants pendant une certaine période.

B. Evaluation orthophonique :

a. Les outils d'évaluation :

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

De nombreux protocoles d'évaluation ont été proposés dans la littérature, variant d'un centre et d'un pays à l'autre. Il n'existe en particulier pas de protocole standardisé, même si avec le temps les pratiques tendent à s'harmoniser. La quasi-totalité des tests utilisés pour évaluer les implants cochléaires sont de langue anglaise et leur version française trop souvent éloignée du langage courant français et absente en version arabe (« Tests of Auditory Perception of Speech for Children » développé par la Société Cochlear). Chouard and al [147] ont proposé une échelle d'évaluation en comparaison au sujet normo-entendant du même âge, ce qui la rend très intéressante, mais elle n'est valable que pour les enfants non oralisés entre 2 et 4 ans.

Il existe également le protocole d'évaluation francophone. Celui-ci mesure les possibilités de communication d'un patient grâce à une échelle logarithmique comprise entre 0

(surdité profonde dépourvue de toute lecture labiale) et 1 000 (communication normale). Cet index possède 3 chiffres qui catégorisent trois groupes de performances ; le premier, (celui des centaines) évalue l'intelligibilité en listes ouvertes ; le deuxième chiffre, (celui des dizaines) évalue l'intelligibilité en listes fermées; le troisième chiffre, (celui des unités) évalue la fonction d'alerte sonore, la reconnaissance des bruits et de la prosodie, l'amélioration du contrôle vocal et de lecture labiale [122]. Mais ce test, destiné aux adultes ou adolescents, n'est que rarement utilisé en pratique actuellement.

L'étude et l'analyse des résultats doivent donc se faire sur une population la plus homogène possible. Si on veut évaluer les résultats linguistiques des enfants sourds profonds congénitaux, il faut analyser les éléments avec un recul suffisant c'est-à-dire plus de 5 ans d'implant.

Le choix du profil APCEI [123, 22] comme outil d'évaluation dans notre pratique permet de suggérer les performances audio phonologiques d'un enfant sourd, appareillé ou non, à l'aide d'un nombre de 5 chiffres, facilement stocké dans une base de donnée informatique. Il ne remplace pas les évaluations orthophoniques classiques mais organise plutôt graphiquement des données audiométriques et orthophoniques existantes sur un enfant sourd. Sa rapidité de passation permet de multiples "cotations", ce qui permet d'une part de donner des profils évolutifs dans le temps et d'autre part, de "lisser" les réponses en cas de cotation trop optimiste ou pessimiste à un moment donné.

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

Son intérêt par rapport à des questionnaires tels que le MUSS (the Meaningful Use of Speech Scale) ou le MAIS (the Meaningful Auditory Integration Scale) est de coter séparément 5 domaines importants : port et acceptation de l'appareil, perception, compréhension, expression orale et intelligibilité de la parole. Il n'utilise pas de pourcentages ce qui le rend plus facile à appliquer. Grâce à l'outil informatique, les résultats chiffrés obtenus sont facilement stockés et peuvent donner quelques pistes de recherche.

Ce profil ne peut se substituer aux évaluations orthophoniques régulières avec notamment une mesure du lexique. On constate la nécessité de valider éventuellement un protocole d'évaluation en langue arabe plus adapté à notre contexte.

b. Implant cochléaire et surdités pré-linguales : [132, 133, 29]

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

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

La compréhension du langage s'évalue au travers de tests plus complexes qui sont les tests en listes ouvertes. Elle fait appel à un champ lexical déjà développé.

La production du langage, étudiée par l'intermédiaire de test de prononciation, de répétition etc, est l'étape ultime de l'acquisition du langage. Sa mise en place nécessite l'utilisation de la boucle audio-phonatoire, phénomène d'auto-contrôle de la production.

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

➤ **Port de l'implant** :

Le port continu de l'implant améliore les résultats globaux. Dans l'expérience du CHU Nantes [41] plus de 80% des enfants portaient leur implant de manière continue après l'intervention. Roman et al [124] ont décrit que 76% des enfants portaient leur implant en continu; Beadle [25] a rapporté que 87% des enfants l'utilisaient en continu,

Dans notre expérience les 3 enfants implantés portaient leurs implants de façon continue après le troisième mois de l'intervention.

➤ **Perception auditive :**

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

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

- Après quelques mois d'implantation, l'enfant reconnaît les éléments supra-segmentaux de la parole : rythme, durée, intensité... [27]
- Après 1 à 2 ans, la reconnaissance des mots et des phrases simples en liste fermée est en cours d'acquisition [124]. Les tests de perception (listes fermées) sont réussis rapidement : scores de 100% dès 24 mois pour l'équipe de Lenarz et al. à Hannover et d'autres équipes [144, 145]
- Après 3 ans, l'identification de mots et de phrases en liste ouverte se développe Progressivement [145].
- Après 5 ans d'implantation, la compréhension d'une conversation en liste ouverte est possible sans l'aide de la lecture labiale [145]. Beadle [25] a rapporté les résultats de 30 enfants implantés avec 10 à 14 ans de recul dont 87% comprenaient une conversation sans lecture labiale, et 60% utilisaient le téléphone.

Les tests de compréhension du langage demandent plus de temps pour être réussis, peut être aussi en raison de la complexité des instructions nécessaires pour leur passage, difficilement compréhensibles pour des enfants de très jeune âge. Les évaluations sont faites sans lecture qui aurait très probablement amélioré les résultats.

Au total, Il est difficile de comparer les résultats obtenus d'une série à l'autre, étant donné la grande diversité des tests proposés suivant l'équipe mais surtout la langue dans laquelle le test est passé.

➤ **Production de la parole :**

L'expression orale débute de manière décalée par rapport à la perception. En effet, comme chez le nourrisson entendant, on constate un décalage dans le temps entre l'acquisition de la discrimination des sons de la parole et la production qui apparaît lorsque la boucle audiophonatoire est en fonction [41].

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

Certaines études [136] ont même utilisé le développement lexical comme critère d'analyse des facteurs pronostiques à l'implantation.

Le rythme d'évolution de l'intelligibilité de nos patients était progressif et croissant.

Dans l'expérience de Nantes dans le domaine d'implantation cochléaire pédiatrique on notait un niveau 0 de l'échelle de Nottingham en préopératoire (pour 67% des enfants), les scores sont passés au niveau 2 (pour 42% des enfants) à 1 an puis aux niveaux 3, 4 ou 5 à 3 ans (pour 63% des enfants) et au niveau 5 à 5 ans (58% des enfants). Pour Allen, les niveaux 3, et 4 sont atteints respectivement à 3 et 5 ans. Beadle [25] a rapporté que 77% étaient intelligibles pour un auditeur sans ou avec une petite expérience des personnes sourdes.

Il existe une relation entre l'intelligibilité [125] et les performances perspectives. Selon les données d'O'Donoghue [41] pour qui l'intelligibilité à 2, 3, 4 et 5 ans post-implantation était corrélée aux performances perceptives obtenues.

c. Implantation cochléaire et surdités post-linguales :

Les évaluations des adultes implantés font l'objet de moins de publications et de recherches que celles des enfants.

Après l'implantation, un programme de rééducation est mis en place basé sur la détection des sons de l'environnement, la discrimination, l'identification, la lecture minutée et l'utilisation du téléphone. La détection est rapidement acquise [107]. La progression globale des capacités aux tests de perception ou en liste ouverte de Fournier montrent une progression rapide des résultats. Ainsi 60 à 70 % des utilisateurs d'implant cochléaire de dernière génération présentent plus de 80% de reconnaissance correcte, sans lecture labiale, sur des phrases à contexte connu. Chez l'adulte sourd post-lingual [148], les performances de perception de la parole progressent très rapidement pendant la première année d'utilisation de l'implant cochléaire puis se stabilisent en plateau au cours de la seconde année.

Il existe une grande variabilité interindividuelle, avec de moins bonnes performances obtenues lorsque la durée de surdité est supérieure à 5 ans [107].

d. Implantation cochléaire et sujet âgé : [21]

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

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

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

e. **Les facteurs influençant les résultats :**

L'efficacité de l'implant cochléaire multicanaux les sourds sévères ou profonds n'est actuellement plus à démontrer. Il est communément admis que les patients peuvent tirer un bénéfice de cette technique, tout en constatant qu'il existe de grandes variabilités inter-individuelles dans ces résultats [124, 126, 129].

La recherche et l'identification des facteurs pouvant influencer les résultats restent une priorité pour la plupart des équipes pratiquant l'implantation cochléaire [128, 130].

La connaissance de ces facteurs permet l'évolution des critères de sélection des candidats à l'implantation, et une meilleure prise en charge de ces derniers.

1. **Durée de surdité et âge de l'implantation :**

L'âge d'implantation doit être précoce [146]. Certains auteurs proposent même d'implanter avant 18 mois. D'après eux, plus l'implantation est précoce, plus l'âge d'apparition du babillage et des capacités de perception auditive se rapproche de celui des enfants normo-entendants. De plus, une étude menée par Hammes et al. [67] a montré que les enfants implantés avant 18 mois ont un niveau de langage parlé identique à celui des normo-entendants.

Plus récemment, certains auteurs ont rapporté leur expérience chirurgicale de l'implantation avant l'âge de 1 an [72]. Ils ont conclu à l'absence de difficulté technique [41]. En plus, une stimulation auditive précoce permettrait une maturation plus physiologique des centres de l'audition.

La moyenne d'âge d'implantation était élevée chez nous. L'implantation tardive peut être expliquée par un retard diagnostique de la surdité dont les causes sont multiples. L'absence de sensibilisation suffisante de la population générale et des personnels médicaux, paramédicaux ou éducatifs qui suivent l'enfant durant ses premiers mois de vie conduit à banaliser certains symptômes remarqués très tôt par les parents. Le manque de moyens diagnostiques et de formation sur la surdité agissent négativement sur le dépistage précoce de cet handicap sensoriel.

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

2. Investissement parental : [41]

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

3. Comorbidité

La littérature rapporte, en effet, que les enfants présentant un handicap associé tirent des bénéfices de l'implant cochléaire même si les résultats sont inférieurs à ceux des enfants uniquement sourds [138]. C'est l'altération des capacités d'apprentissage qui semble être le facteur limitant. Les enfants atteints de retard psychomoteur ont tendance à progresser

plus lentement et, à atteindre un niveau de performance moins élevé que les autres parce qu'ils ont un niveau de perception et de production de base plus bas que les autres enfants.

Cependant, ils tirent des bénéfices significatifs de leur implant. Ces résultats doivent être interprétés en tenant compte de la phase de réhabilitation de ces enfants qui est nécessairement différente de celle des autres enfants. La prévalence des sourds avec multihandicap est difficile à chiffrer (11 à 54%). Néanmoins, aucun résultat n'est décrit en cas de retard mental important [139]. Il s'agit d'une contre-indication à l'implantation.

4. Malformation cochléaire :

Les malformations d'oreille interne ne sont pas un facteur pronostique péjoratif. Eisenman et al. [140] ont mis en évidence que les performances des enfants porteurs

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

Lorsque l'ossification cochléaire est importante seule une insertion partielle du porte-électrodes est possible. Dans ce cas, les résultats dépendent du nombre d'électrodes insérées. Par contre, les enfants avec des calcifications cochléaires présenteraient des fluctuations plus fréquentes de leurs niveaux de réglage et une tendance à des niveaux de stimulation plus élevés et donc une incidence de stimulation faciale plus élevée.

5. Audition antérieure :

➤ Niveau de surdité :

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

implantés ayant une surdité sévère auraient des résultats supérieurs aux résultats des enfants sourds profonds et qui dépasseraient largement celui obtenu avec des prothèses conventionnelles [133]. L'expérience du CHU Nantes, il n'en a pas constaté de différence significative entre les surdités sévères et profondes de type I et les surdités profondes de type II / III [31]. Il est cependant nécessaire de comparer les résultats à long terme.

Au total, les résultats des patients avec une audition résiduelle ne sont probablement pas meilleurs lorsque les critères d'implantation sont respectés [41].

➤ Évolutivité et perception auditive en pré-implantation :

Dans les études, ils ont comparé les enfants ayant eu ou non un contact significatif avec le monde sonore (les surdités évolutives ou débutant après 2 ans en

comparaison aux surdités non évolutives débutant avant 2 ans). Les deux populations ont tiré un bénéfice évident de l'implant cochléaire en matière de perception auditive et de production orale. Cependant, les progrès des enfants ayant eu un contact avec le monde sonore étaient plus rapides. Cette différence entre les résultats de ces deux populations s'est annulée avec la durée d'utilisation de l'implant cochléaire (à 3 et 5 ans post-implantation, cette différence n'est plus statistiquement significative) [127].

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

6. Mode de communication :

Les enfants ayant un environnement familial et scolaire plus signé qu'oral ont eu de moins bons résultats. La communication orale doit être proposée en priorité [41].

En effet, l'un des buts de l'implantation cochléaire de l'enfant sourd est de lui permettre de communiquer par la parole, objectif qui ne peut être atteint que si la réhabilitation s'inscrit dans une politique oraliste. De plus, 90% des enfants sourds ont leurs 2 parents entendants et 97% ont au moins 1 parent entendant [131].

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

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

7. Scolarisation :

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

Cependant les études ont mis en évidence une différence significative entre les enfants intégrés et en enseignement spécialisé. De plus, l'intégration est beaucoup plus favorisée actuellement qu'elle ne l'était. Les meilleurs résultats semblent être obtenus lorsque les enfants implantés sont intégrés dans une classe pour normo-entendants [124, 137]. Inversement, le fait qu'ils aient de bons résultats favorise leur intégration. De même, l'intégration scolaire dans une classe pour normo-entendants n'est possible que si le mode de communication est l'oral plus ou moins le Langage parlé complété (LPC).

Le retard scolaire des enfants sourds intégrés semble légèrement plus élevé que celui de la population générale.

Cependant une scolarisation en école classique a été suggérée chez nos patients implantés pour améliorer leurs résultats.

8. Test au promontoire :

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

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

Au total, le test au promontoire peut avoir un intérêt majeur dans certaines situations, aide à choisir le côté d'implantation en absence d'autres critères mais n'a pas encore fait ses preuves comme critère pronostique.

9. Implant bilatéral :

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

Cependant l'implant cochléaire bilatéral est onéreux, il améliore la qualité du son perçu, la localisation spatiale et l'intelligibilité de la parole en milieu bruyant chez l'adulte. Chez l'enfant, les premières études sont en cours. D'après Litovsky [142] les enfants avec un implant bilatéral auraient une meilleure localisation spatiale que les enfants avec un implant cochléaire unique ou ceux avec un implant et une prothèse auditive controlatérale

En attendant la diffusion de l'implant cochléaire bilatéral, il nous semble indispensable de favoriser le port de la prothèse auditive controlatérale [143]. Compte tenu des données actuelles de la science, il est indispensable de mettre en place des études multicentriques évaluant le bénéfice de l'implantation bilatérale surtout chez l'enfant.

10. Le modèle de l'implant :

Les résultats post-implantation suite à une surdité pré-linguale ou post-linguale peuvent être influencés par le modèle de l'implant cochléaire mis en place. Les processeurs et les stratégies de codage de dernière génération permettent d'obtenir des résultats plus précoces. Il est actuellement impossible de prévoir si cet avantage se maintiendra à plus long terme [107, 141].

C. Evaluation psychologique ou psychiatrique :

Après l'implantation cochléaire, le suivi psychologique repose sur la possibilité pour les personnes implantées d'exposer les éventuelles répercussions de ces nouvelles perceptions auditives sur leur appréhension du monde extérieur et les changements possibles dans leurs rapports sociaux.

Les parents des enfants implantés peuvent évoquer les modifications comportementales de l'enfant.

Des études en cours tentent d'élaborer des protocoles permettant d'évaluer dans le temps l'évolution de l'enfant dans ses développements cognitif, affectif et ses attitudes interactionnelles.

X. Coût de l'implantation cochléaire :

Le coût élevé de l'implant cochléaire [121] était le principal problème dans la prise en charge chez nous.

Le coût d'un bilan de pré-implantation est environ de 6000 DH, celui d'une implantation (matériel, hospitalisation, chirurgie, soins) en moyenne de 300 000 DH. Ce coût est à ajouter au prix du suivi post-implantation (réglages, suivi orthophonique, matériel consommable..).

Ces chiffres, aussi importants soient-ils, sont à comparer avec le bénéfice inestimable surtout pour les enfants atteints de surdité neuro-sensorielle.

Le coût d'un traitement en fonction de son efficacité peut être évalué à l'aide de l'index QALY bien défini par Torrance [119]. Il tient compte de la satisfaction du patient à voir son handicap supprimé. Il mesure l'efficacité d'un traitement en quantifiant le changement apporté dans une échelle de santé, schématiquement comprise entre 0 (mort) et 1 (vie normale), et en le pondérant par le nombre d'années pendant lesquelles cette amélioration va s'appliquer. Ainsi obtient-on un mode de comparaison raccourci du rapport efficacité coût. Hutton [120] a montré que l'implantation cochléaire chez l'enfant était plus efficace qu'une prise en charge sans implant cochléaire. Le coût direct par QALY était respectivement de 32306 £ et 15293 £ pour les enfants avant implantation et après implantation.

L'essor de cette technique a été limité pour les raisons économiques. Actuellement le nombre d'implantation a progressivement augmenté du fait des dotations financières accordées par les Etats. En 2010, le nombre d'implants cochléaires dans le monde Selon l'Administration américaine des aliments et drogues (FDA), était estimé à environ 219 000 personnes. Son

développement en France, intervient aujourd'hui dans un contexte de réforme du financement du système de santé. Pour ce coût élevé et non négligeable ils recommandent même une assurance contre les risques de dommages accidentels, de vols et de pertes en tous lieux ainsi qu'une attention et une vigilance particulières pour préserver l'appareil.

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

XI. Dépistage de la surdité :

La surdité est le handicap sensoriel le plus fréquent. Un enfant sur mille est atteint à la naissance d'une surdité sévère ou profonde, et un enfant sur sept cents [28] développe secondairement au cours de l'enfance une surdité neurosensorielle. Toutes les études mettent en

évidence le bénéfice d'un diagnostic et d'un appareillage précoces sur la qualité du langage et de la communication [47].

La lourdeur des tests jusque là disponibles (PEA) nécessitant souvent une sédation, l'absence de test fiable en période néonatale (immaturité perturbant les PEA) étaient autant d'obstacles au diagnostic précoce de la surdité.

Après l'apparition des OEAP dans les années 1980, la stratégie de dépistage néonatale de surdité (Figure 58) repose sur l'enregistrement d'un spectre OEAP qui peut être normal, douteux ou absent. Lorsque les OEAP sont normales, on peut estimer que l'audition est dans les limites de la normale sur l'oreille testée. En cas d'OEAP douteuses ou absentes, le test doit être refait, puis s'il est identique, il est nécessaire alors de réaliser un bilan plus complet avec des PEA (Figure 58).

Le test d'OEAP est rapide (quelques minutes), non invasif et informatif dès la naissance. Sa sensibilité est bonne (95 à 100%) [43, 44]. En revanche, elle est moindre chez le nouveau-né à

risque pouvant présenter des surdités rétrocochléaires [45]. La spécificité varie de 80 à 99% avec un ou deux tests.

Les PEA sont utilisés en troisième ligne de la stratégie de dépistage. Ils sont indispensables pour déterminer le seuil auditif objectif. La sensibilité varie de 90 à 100% et la spécificité passe de 94% au premier test à 100% au second [46].

Les OEAP sont depuis plusieurs années utilisées en routine pour le dépistage de la surdité chez tous les enfants à risque. La généralisation du dépistage, aux pays industrialisés, est l'objet d'un débat dont un des principaux éléments est le coût très élevé. Cette généralisation est maintenant proche à une proposition de loi en France [48].

Toutefois, ne dépister que les nouveau-nés ayant un facteur de risque n'amènerait à identifier que 50% des surdités permanentes néonatales congénitales, et peut méconnaître certaines surdités évolutives qui n'apparaissent qu'après plusieurs mois de la naissance.

Le délai entre les premiers doutes de la part de l'entourage et la réhabilitation est encore dramatiquement long chez nous. Les causes de ce retard sont multiples. L'absence de sensibilisation suffisante de la population générale et des personnels médicaux, paramédicaux, ou éducatifs qui suivent l'enfant durant ses premiers mois de vie conduit à banaliser certains symptômes remarqués très tôt par les parents [134, 135].

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

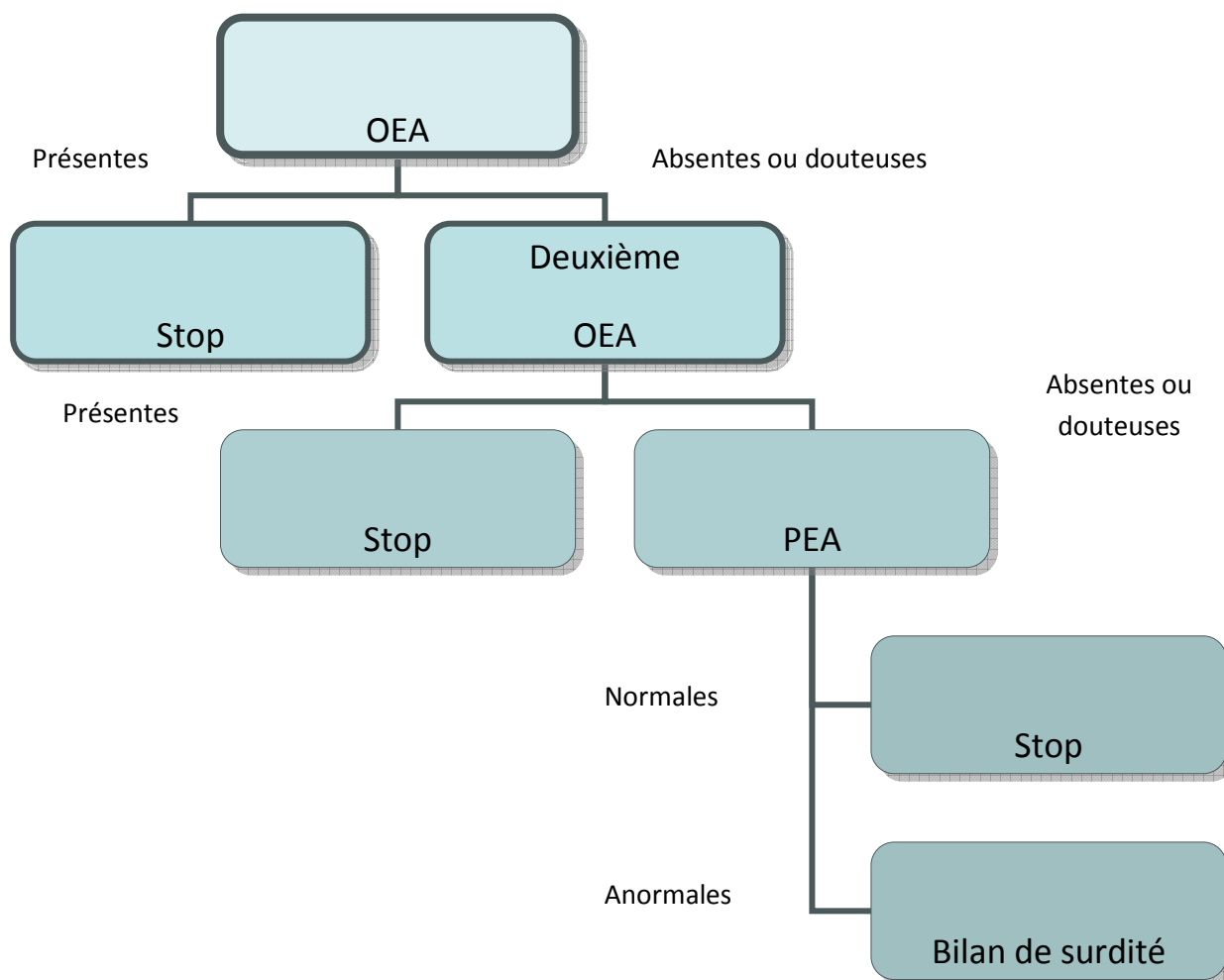


Figure 58 : Strat gie de d pistage n onatal de la surdit  [41].

XII. Les centres d'implantation cochl aire :

Nous constatons d'apr s ce qu'on a rapport  pr c demment la complexit  de la prise en charge des surdit s neurosensorielles aussi bien chez l'enfant que chez l'adulte; c'est la raison pour laquelle des r glementations internationales ont  t  mise en  uvre pour assurer la prise en charge et le suivi des implant s cochl aires par une  quipe multidisciplinaire exp riment e de centres d'implantation cochl aire accr dit s [149].

1. Législation de l'implantation cochléaire :

- Les implants cochléaires sont considérés comme des "audioprothèses" ; donc ils figurent dans la liste des produits et prestations remboursables.
- Pour être pris en charge les implants cochléaires doivent présenter une garantie supérieure ou égale à 10 ans pour l'implant et une garantie de 5ans pour le processeur. Le renouvellement de l'implant cochléaire n'est pris en charge qu'à l'issue de la période de garantie.
- La prise en charge se fera uniquement sur prescription médicale
- Les implants cochléaires et implants du tronc cérébral doivent être prescrits (en première intention et en renouvellement) et implantés dans un établissement de santé
- La notion "d'établissement de santé" est différente de la notion de "Centre Hospitalier Universitaire", et est donc une ouverture à l'implantation cochléaire dans le secteur privé.
- Le bilan pré-implantation, l'implantation, le suivi et les réglages post-implantation doivent être réalisés par le même centre d'implantation cochléaire.
- Des conditions précises sont fixées sur la composition des équipes multidisciplinaires expérimentées dans le dépistage, l'évaluation, la chirurgie et le suivi à long terme de l'implant cochléaire chez l'enfant et chez l'adulte, ainsi sur l'environnement technique obligatoire et l'activité en nombre minimum d'actes chirurgicaux.
- L'implication nécessaire du centre d'implantation dans les programmes nationaux de recherche clinique et d'évaluation pour les extensions d'activité.

2. Conditions relatives à la composition de l'équipe multidisciplinaire :

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

- Un/des médecin(s) ORL audiologiste(s) réalisant les évaluations audiométriques et vestibulaires; maîtrisant en particulier les techniques audiométriques subjectives et objectives applicables chez le très jeune enfant;
- un/des chirurgien(s) expérimenté(s) en chirurgie otologique;
- un/des orthophoniste(s) spécialisé(s) dans la surdité de l'adulte et de l'enfant;
- un psychologue;
- un/des médecin(s) ou technicien(s) spécialisé(s) en électrophysiologie capable de réaliser les tests électrophysiologiques préopératoires, peropératoires, et les réglages postopératoires du processeur de l'implant cochléaire;

De plus, l'équipe doit être entourée ou travailler en réseau avec des :

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

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

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

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

c. Le seuil d'activité :

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

d. Environnement technique :

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

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

e. Les réseaux :

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

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

XIII. Prévention :

La vaccination contre la rubéole, les oreillons, le pneumocoque et l'Haemophilus, la surveillance de l'immunité contre la toxoplasinose des femmes enceintes, les progrès de la réanimation néonatale, contribuent à réduire la fréquence des surdités liées à ces causes.

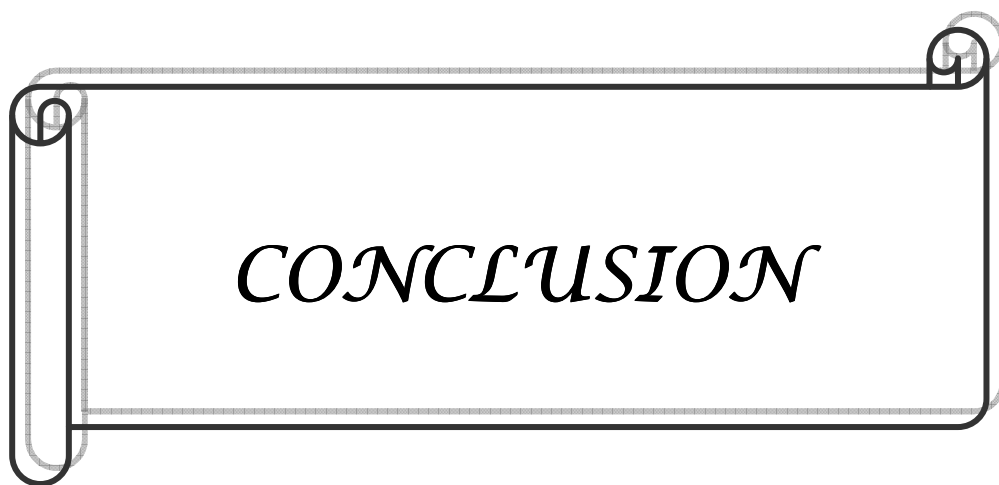
La prévention de l'aggravation de la surdité repose surtout sur l'appareillage auditif précoce, qui limite la dégénérescence nerveuse et la détérioration de l'intelligibilité de la parole. Les facteurs pouvant aggraver la perte auditive (barotraumasmes, traumatismes sonores, traumatismes crâniens, efforts violents) doivent être évités, surtout en cas de dilatation de

l'aqueduc du vestibule. Les seuls traitements dont l'ototoxicité est irréversible (aminosides, sels de platine, quinine) ne sont utilisés que lorsque le pronostic vital est en jeu.

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

Enfin, il faut conseiller de consulter en urgence si une perte auditive brusque se produit, afin de mettre en route rapidement un traitement adéquat.

Rapport-Gratuit.com



CONCLUSION

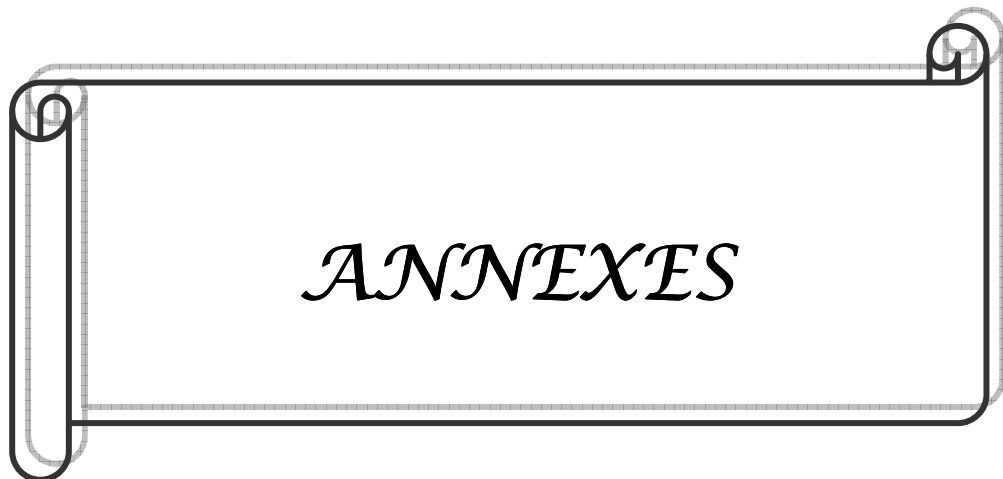
L'implantation cochléaire a révolutionnée la prise en charge de la surdité profonde et sévère de l'adulte et de l'enfant. C'est une technique sûre, efficace lorsqu'elle s'adresse à des populations correctement sélectionnées. La sélection des candidats est faite par une équipe multidisciplinaire, après un bilan clinique, audiométrique, orthophonique, psychologique, associé à une évaluation électrophysiologique et neuroradiologique.

Chez l'adulte devenu sourd, l'implant cochléaire permet dans la plupart des cas une réintégration socio-professionnelle satisfaisante. Chez l'enfant souffrant d'une surdité profonde prélinguale, l'implantation cochléaire permet en effet la restauration d'un canal auditif d'excellente qualité, qui, associé à un programme rééducatif intense et un mode de communication orale, permet d'effectuer une scolarité dans le milieu normoentendant dans la majorité des cas.

Ce travail nous a sensibilisé à la complexité de la compréhension de la personne souffrant de surdité sévère et profonde, à l'approche de l'implant cochléaire dans sa structure et son fonctionnement, ainsi qu'à la difficulté à en évaluer ses bénéfices. Cette évaluation est devenue impérative compte tenu des enjeux socio-économiques de cette technique.

Optimiser les résultats de l'implantation cochléaire pédiatrique est synonyme d'implantation précoce, ce qui implique une prise en charge précoce avec un diagnostic et un appareillage précoce de l'enfant. Ce calendrier ne peut être respecté que par la réalisation d'un dépistage systématique des surdités en période néonatale, en phase pré-linguale ou en post-linguale.

Nous sommes conscient que pour la pérennité du programme d'implantation, il est impératif de créer un centre d'implantation cochléaire (aux normes internationales) au sein de notre centre hospitalier; disposant de tous les moyens humains et techniques.



ANNEXE 1

Bases anatomiques de l'audition

L'oreille est un ensemble de cavités creusées dans le rocher, partie épaisse et dure de l'os temporal. On distingue trois parties de l'oreille : l'oreille externe, l'oreille moyenne et l'oreille interne. L'oreille externe et l'oreille moyenne recueillent les ondes sonores et les conduisent jusqu'à l'oreille interne, où elles impressionnent les origines du nerf auditif.

I. L'oreille externe : [20] (Figure 59)

C'est la portion de l'appareil auditif qui collecte les sons vers le système tympano-ossiculaire.

Elle comprend deux parties :

- Le pavillon, en dehors, constituant une lame fibro-cartilagineuse qui joue le rôle de cornet acoustique, dirigeant les ondes sonores vers le tympan par le conduit auditif externe.
- Le conduit auditif externe, en dedans qui prolonge le pavillon jusqu'au tympan.

II. L'oreille moyenne : [16, 17] (Figure 59)

L'oreille moyenne centrée par la caisse du tympan, est une cavité remplie d'air chargée d'assurer la transmission des ondes sonores à l'oreille interne. Elle est limitée par le tympan, membrane élastique mince (environ 1/10 mm) mais résistante, à peu près circulaire et de 1 cm de diamètre environ.

Dans l'épaisseur du tympan est inclus le manche du marteau, le premier des trois petits osselets. La tête du marteau repose sur celle de l'enclume, deuxième osselet, dont le prolongement inférieur se termine par l'apophyse lenticulaire, qui s'articule avec le troisième

osselet : L'étrier. Ils sont ainsi appelés à cause de leur analogie morphologique avec les objets dont ils portent le nom. Le marteau, l'enclume, et l'étrier pèsent respectivement 22 g, 25 g et 2 g

et sont suspendus de façon à constituer un système oscillant autour d'un axe antéro-postérieur constitué par le ligament antérieur du marteau et le ligament postérieur de l'enclume. Cet ensemble, d'inertie très faible, est mis en mouvement par chaque vibration de pression exercée sur le tympan.

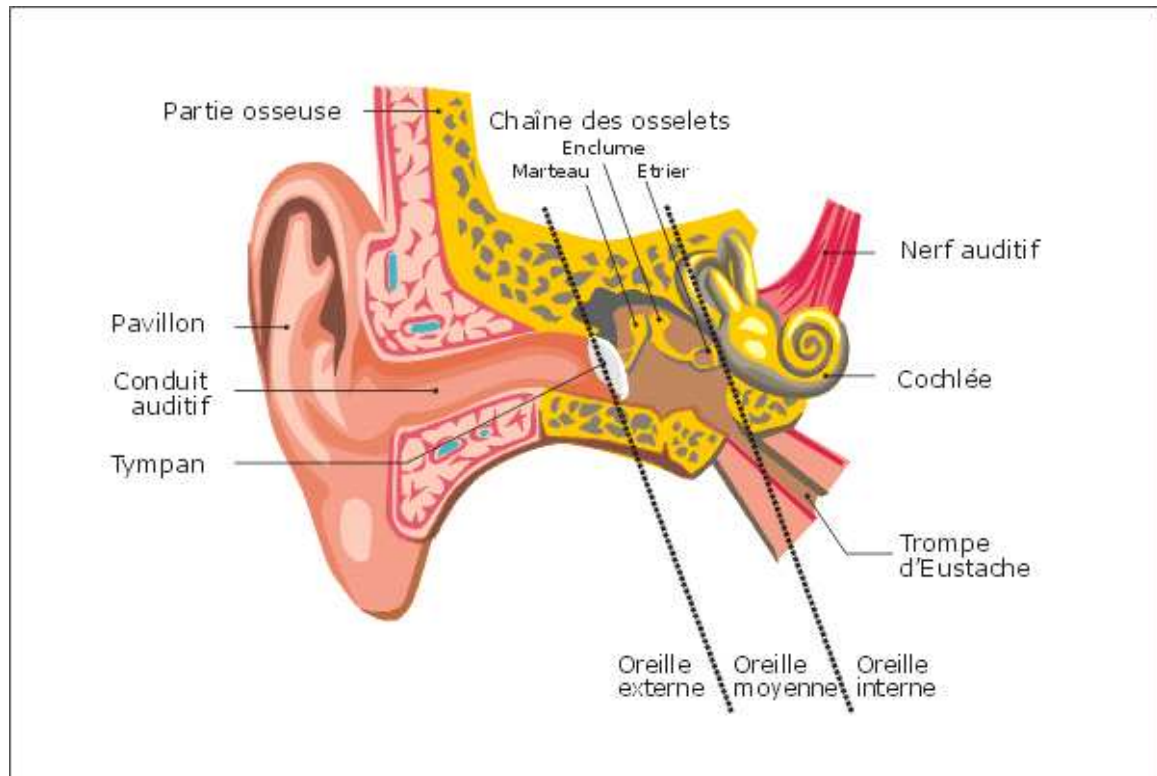


Figure 59 : Schéma représentant les 3 compartiments de l'oreille [17].

Les vibrations se transmettent ainsi dans l'oreille moyenne et parviennent à l'oreille interne à travers la fenêtre ovale (ouverture sur la paroi interne de la caisse), grâce à la platine de l'étrier qui obture cette fenêtre par l'intermédiaire d'un ligament annulaire et joue le rôle de piston dans un tube cylindrique. A cet ensemble de trois osselets sont annexés le muscle du marteau s'insérant sur le col du marteau et le muscle de l'étrier s'insérant sur la tête de l'étrier. Par leur fonctionnement réflexe en contraction ou en relâchement, ils peuvent modifier le jeu du système.

L'aération de la caisse du tympan est assurée par un conduit ostéo-cartilagineux, la trompe d'Eustache, qui s'ouvre sur sa paroi antérieure et la fait communiquer avec le pharynx.

L'orifice pharyngien de la trompe d'Eustache, normalement fermé, s'ouvre chaque fois que l'on avale. La pression est ainsi égalisée sur les 2 faces du tympan, condition nécessaire au bon fonctionnement de toute membrane vibrante.

En arrière, la caisse du tympan communique par une partie rétrécie avec les cellules mastoïdiennes, petites cavités qui prolongent cette caisse dans l'apophyse mastoïde de l'os temporal.

III. L'oreille interne [15, 16, 17, 18, 20]

L'oreille interne est située dans le rocher, en dedans de la caisse du tympan. Elle comprend : l'organe de l'équilibre ou appareil vestibulaire (vestibule et canaux semi-circulaires), et l'appareil auditif proprement dit (cochlée).

Elle est constituée de deux parties structurelles : le labyrinthe osseux, composé de cavités osseuses en communication les unes avec les autres ; le labyrinthe membraneux, composé de cavités à parois membraneuses, contenues dans le labyrinthe osseux. Du labyrinthe membraneux naissent les voies nerveuses acoustiques et vestibulaires.

Les cavités du labyrinthe membraneux sont remplies d'un liquide appelé endolymphe.

Le labyrinthe membraneux n'occupe qu'une partie des cavités du labyrinthe osseux.

L'espace qui sépare la paroi du labyrinthe membraneux de celle du labyrinthe osseux, est appelé espace périlymphatique. Il est rempli d'un liquide analogue à l'endolymphe et connu sous le nom de périlymphe.

A. Le labyrinthe osseux :

On distingue au labyrinthe osseux trois parties : une partie moyenne, le vestibule ; une postéro-supérieure, les canaux semi-circulaires, et une antérieure, la cochlée.

1. Le vestibule osseux :

Formé de deux cavités, saccule et utricule, et trois CSC : le CSC externe est convexe en-dehors et en arrière ; le CSC supérieur est dans un plan vertical, perpendiculaire à l'axe du rocher ; le CSC postérieur est dans un plan vertical, parallèle à l'axe du rocher.

2. La cochlée :

Elle est composée du canal spiral enroulé autour d'un cône osseux, le modiolus.

Elle mesure environ 9mm à sa base et 5mm de la base à l'apex. Son axe est perpendiculaire à celui de la partie pétreuse du temporal.

Sa base excavée répond à la moitié antérieure du méat acoustique interne.

Son apex antéro-latéral est fixé en avant du promontoire.

a. Le modiolus : (figure 60)

Il présente à sa surface, près de la base de la lame spirale osseuse, un fin canal, le canal spiral du modiolus. Il loge le ganglion spiral.

Dans son centre sont situés les canaux longitudinaux du modiolus qui contiennent les axones du ganglion spiral.

b. Le canal spiral de la cochlée :

Il fait deux tours et demi autour du modiolus, dans le sens de rotation horaire à droite, et antihoraire à gauche.

Il commence au niveau du vestibule et se termine en un cul-de-sac au niveau de la cupule de la cochlée. Long de 32 mm, son diamètre est de 2mm à sa base.

Il est cloisonné par la lame spirale qui s'enroule autour du modiulus. La rampe vestibulaire prolonge le vestibule, et la rampe tympanique se termine à la fenêtre de la cochlée.

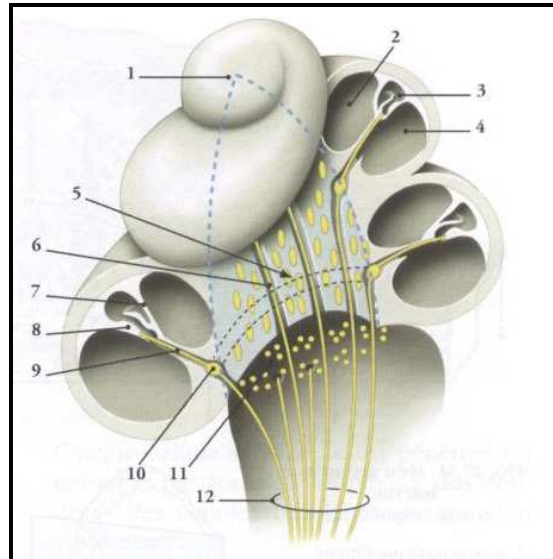


Figure 60 : section axiale (modiolaire) de la cochlée. (17)

- | | |
|-----------------------------------|-------------------------------|
| 1. coupole de la cochlée | 7. Paroi vestibulaire |
| 2. Rampe vestibulaire | 8. organe spiral |
| 3. canal cochléaire | 9. lame spirale osseuse |
| 4. Rampe tympanique | 10. Canal spiral |
| 5. Modiulus (bleu) | 11. Base du modiulus |
| 6. Canal longitudinal du modiulus | 12. Partie cochléaire du VIII |

c. **L'aqueduc de la cochlée ou canalicule cochléaire :**

Ce minuscule canal naît en avant de la fenêtre de la cochlée. Il s'ouvre au-dessous du méat acoustique interne.

d. Le méat acoustique interne :

Le pore acoustique interne est situé sur la face postérieure de la partie pétreuse du temporal.

Le fundus du méat acoustique interne est divisé par une crête transversale en deux étages :

- L'étage supérieur présente en avant l'aire du nerf facial, et en arrière, l'aire vestibulaire supérieure.
- L'étage inférieur est occupé en avant par le tractus spiral criblé, et en arrière, par l'aire vestibulaire inférieure. En arrière de cette dernière se trouve le foramen du nerf ampullaire postérieur.

B. Le labyrinthe membraneux :

Le labyrinthe membraneux est une structure complexe formée de conduits et de dilatations remplis d'endolymphe. Il est tapissé d'un épithélium neurosensoriel (figure 61).

1. Le labyrinthe vestibulaire :

Situé dans le vestibule osseux, il comprend deux sacs ovoïdes, l'utricule et le saccule, plus petit, et trois conduits semi-circulaires.

a. L'utricule et le saccule :

L'utricule répond à la fenêtre vestibulaire et reçoit l'abouchement des conduits semi-circulaires. De l'utricule et du saccule naît le conduit utriculo-sacculaire qui se prolonge par le conduit endolymphatique. Ce dernier se termine par le sac endolymphatique situé dans la dure-mère.

L'utricule et le saccule sont constitués d'une lame fibreuse et d'un neuroépithélium :

- La lame fibreuse épaisse est unie au périoste par des tractus fibreux;
- Le neuro-épithélium est composé de cellules de soutien et de cellules sensorielles ciliées.

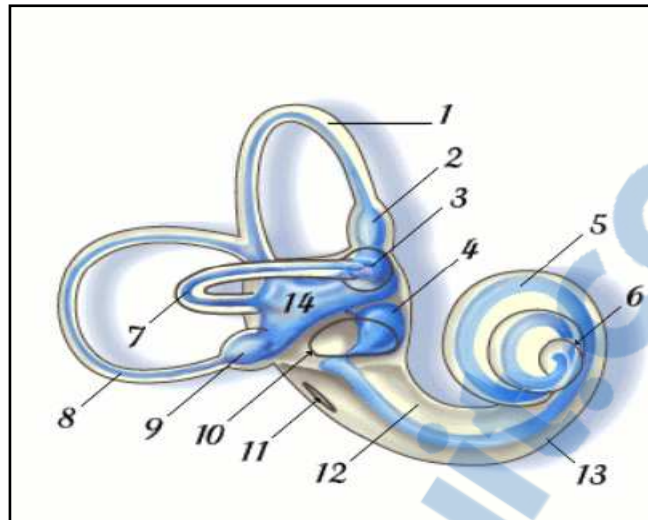


Figure 61 : vue externe du labyrinthe membraneux de l'oreille droite [24].

Les zones sensibles sont en bleu

- | | |
|-------------------------------|----------------------|
| 1. Canal antérieur | 13. Rampe tympanique |
| 2. Ampoule (du même canal) | 14. Utricule |
| 3. Ampoule (canal horizontal) | |
| 4. Saccule | |
| 5. Canal cochléaire | |
| 6. Hélicotreme | |
| 7. Canal latéral (horizontal) | |
| 8. Canal postérieur | |
| 9. Ampoule (canal postérieur) | |
| 10. Fenêtre ovale | |
| 11. Fenêtre ronde | |
| 12. Rampe vestibulaire | |

b. Les conduits semi-circulaires :

Situés dans les canaux semi-circulaires osseux, ils ont la même forme que les canaux, mais un calibre réduit au quart. Ils s'ouvrent dans l'utricule.

2. Le labyrinthe cochléaire :

Situé dans le labyrinthe osseux, il comprend les conduits périlymphatique et cochléaire.

a. Le conduit périlymphatique :

Situé dans l'aqueduc de la cochlée, il unit l'espace périlymphatique à l'espace subarachnoïdien de la fosse cérébelleuse.

b. Le conduit cochléaire :

C'est un conduit spiral, borgne, avec un cul-de-sac à son origine dans le vestibule, le caecum vestibulaire, et un autre à sa terminaison, dans l'hélicotrème, le caecum cupulaire.

Le caecum vestibulaire est relié au saccule par un étroit conduit, le ductus réunis, ou conduit d'union.

➤ **Les parois : (figure 62)**

Le conduit cochléaire est ovalaire à la coupe et présente quatre parois, tympanique, externe, interne et vestibulaire.

La paroi tympanique, inférieure, est formée de la membrane basilaire, qui supporte l'organe de Corti. La lame basilaire s'étend de la lame spirale osseuse à la crête basilaire, extension de la crête spirale. Elle contient le vaisseau spiral.

La paroi vestibulaire, supérieure, est formée par la membrane vestibulaire qui sépare la rampe vestibulaire du conduit cochléaire.

La paroi externe est constituée par la crête spirale (ou ligament spiral), épaissement de l'endoste. Elle est marquée par la proéminence spirale soulevée par le vaisseau proéminent. Au-dessus de la proéminence spirale se trouve la strie vasculaire et en dessous le sillon spiral externe.

La paroi interne présente le limbe de la lame spirale, endoste épais de la lame spirale.

La lèvre vestibulaire du limbe se prolonge par la membrana tectoria.
La lèvre tympanique du limbe repose sur la lame basilaire. Ces lèvres limitent le sillon spiral interne.

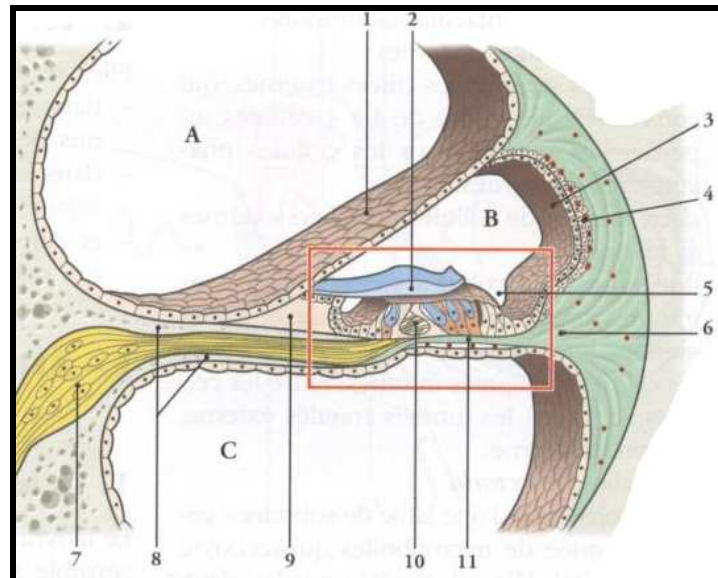


Figure 62 : section transversale au niveau d'un tour de spire de la cochlée. [17]

- A. rampe vestibulaire
- B. conduit cochléaire
- C. rampe tympanique

- | | |
|---|-------------------------------------|
| 1. Paroi vestibulaire du conduit cochléaire | 6. Ligament Spiral |
| 2. Membrana tectoria | 7. Ganglion spiral |
| 3. Paroi externe du conduit cochléaire | 8. Lame spirale osseuse |
| 4. Strie vasculaire | 9. Limbe de la lame spirale osseuse |
| 5. Sillon spiral externe | 10. Sillon spiral interne |
| | 11. Lame basilaire |

➤ L'organe de Corti (figure 63)

Il dessine une longue crête spirale sur toute la longueur de la cochlée. Il est constitué d'une série de structures épithéliales fixée sur la lame basilaire.

En allant de la paroi externe vers le limbe de la lame spirale, on trouve successivement :

- Les cellules sustentaculaires surmontées des cellules limitantes externes;
- Les cellules sensorielles ciliées externes, qui constituent une bande de 3 à 4 cellules superficielles reposant sur les cellules phalangiennes externes.
- Deux rampes de cellules en piliers externes et internes;
- Une rangée de cellules sensorielles ciliées internes soutenues par des cellules phalangiennes internes;
- Les cellules limitantes internes. Entre les cellules se logent les tunnels spiralés externe, moyen et interne.

Aucune des cellules ciliées externes et internes ne peut se renouveler en cas de détérioration.

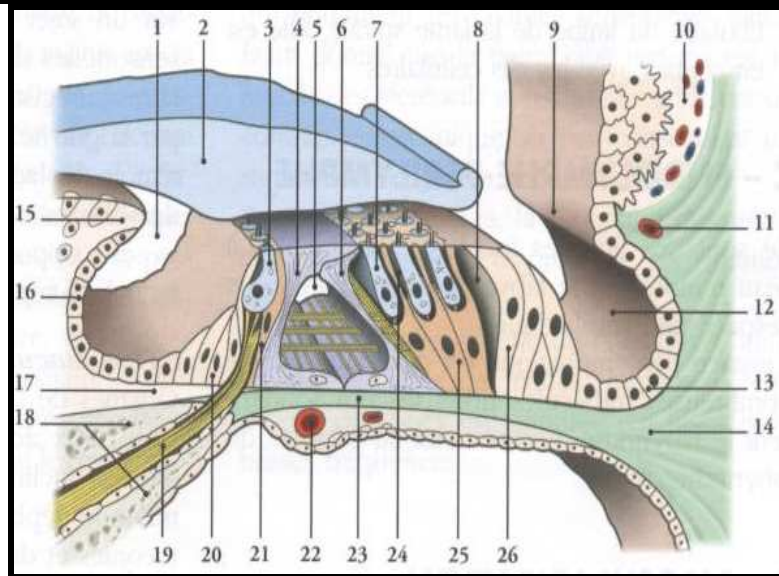


Figure 63 : Organe de Corti [17].

- | | |
|---|------------------------------------|
| 1. Sillon spiral interne | 14. Crête spirale (lig. spiral) |
| 2. Membrana tectoria | 15. Lèvre vestibulaire du limbe |
| 3. Cellules ciliées sensorielles internes | 16. Cellules sustentaculaires int. |
| 4. Cellules du pilier interne | 17. Lèvre tympanique du limbe |
| 5. Tunnel interne | 18. Lame spirale osseuse |
| 6. Cellules du pilier externe | 19. Fibres du nerf cochléaire |
| 7. Cellules ciliées sensorielles externes | 20. Cellules limitantes internes |
| 8. Tunnel externe | 21. Cellule phalangienne interne |
| 9. Proéminence spirale | 22. Vaisseau spiral |
| 10. Strie vasculaire | 23. Membrane basilaire |
| 11. L'aisseau proéminent | 24. Tunnel moyen |
| 12. Sillon spiral externe | 25. Cellule phalangienne externe |
| 13. Cellules sustentaculaires externes | 26. Cellules limitantes externes |

➤ **La membrana tectoria :**

Elle est constituée d'une lame de substance gélatineuse striée de microfibrilles qui recouvre l'organe de Corti. Elle est sécrétée par les dents acoustiques, cellules recouvrant la lèvre vestibulaire du limbe de la lame spirale.

IV. Le nerf auditif :

Le nerf auditif (ou nerf vestibulo-cochléaire) constitue avec son homologue controlatéral la huitième paire des nerfs crâniens. Il constitue la portion périphérique ou premier neurone des voies vestibulo-cochléaires. C'est un nerf exclusivement sensoriel comprenant deux racines distinctes : la racine vestibulaire, transportant des informations sur l'équilibre, et la racine cochléaire, véhiculant des informations auditives.

Il a un trajet depuis les récepteurs sensoriels de l'oreille interne jusqu'aux noyaux vestibulaires et cochléaires du tronc cérébral. Il parcourt le méat acoustique interne et le trigone ponto-cérébelleux.

1. Trajet labyrinthique :

a. Nerf cochléaire :

Il naît de l'organe de Corti à l'intérieur de la cochlée membraneuse, les fibres nerveuses suivent d'abord les canaux de la lame spirale pour rejoindre leurs corps cellulaires situés dans le canal spiral, l'ensemble des corps cellulaires forment le ganglion spiral de Corti, ces fibres nerveuses traversent les canaux de la columelle puis la fossette cochléaire située au fond du CAI.

b. Nerf vestibulaire :

Il naît du vestibule et des canaux semi-circulaires membraneux par plusieurs rameaux. Le nerf vestibulaire rejoint le nerf acoustique pour former le nerf auditif qui traverse la partie postéro inférieure du CAI en arrière et au dessous du nerf facial.

2. Trajet intracrânien :

A partir du méat acoustique interne en aval du ganglion vestibulaire, les nerfs facial et vestibulo-cochléaire forment le paquet vasculo-nerveux acoustico-facial.

La partie nerveuse de ce paquet est constituée par le nerf facial en antéro-supérieure, par le nerf intermédiaire (VII bis) au centre et par le nerf vestibulo-cochléaire (VIII) en bas postéro-inférieure.

L'artère cérébelleuse antérieure et inférieure (artère cérébelleuse moyenne) est habituellement en situation ventrale ou située entre les éléments du paquet acoustico-facial.

L'artère labyrinthique (artère auditive interne) suit les nerfs sur toute leur longueur.

3. Trajet intrapontique :

Le nerf auditif pénètre le tronc cérébral, et plus précisément le sillon bulbo-pontin, au niveau de la fossette latérale de la moelle allongée, en situation latérale et dorsale par rapport aux nerfs intermédiaire et facial. Son émergence du tronc cérébral se situe en avant du récessus latéral du quatrième ventricule et au-dessous du pédoncule cérébelleux moyen.

Le nerf auditif se divise par la suite en une racine cochléaire qui se dirige vers les noyaux cochléaires, et en une racine vestibulaire cérébelleuse avec un relais bulbaire.

V. Les voies auditives centrale : [16]

Une fois sorti de l'oreille interne, le nerf auditif va rejoindre le cerveau au niveau du tronc cérébral pour composer les voies auditives centrales. Leur anatomie est très complexe (figure 64). Pour simplifier, les informations auditives contenues dans le nerf sont traitées tout au long de leur

parcours en passant par plusieurs étages de relais pour atteindre finalement l'aire auditive ou cortex auditif primaire, région du cerveau qui s'occupe de l'audition. Les quatre premiers étages, situés dans le tronc cérébral, sont :

- Le noyau cochléaire, relais obligatoire composé de trois parties. Une grande partie des fibres de ce dernier va se croiser et passer dans le complexe olivaire supérieur situé de l'autre côté.
- Le complexe olivaire supérieur, composé de plusieurs petits noyaux, va recevoir des informations en provenance des deux oreilles.
- Le noyau du lemnisque latéral est surtout un relais de passage.
- Le collicule inférieur est au niveau du cervelet. C'est le relais principal du traitement des informations auditives divisé en trois parties.

Les informations auditives arrivent ensuite dans le cerveau au niveau du thalamus auditif ou corps genouillé médian pour atteindre finalement l'aire auditive située dans un sillon du lobe temporal du cerveau. Ces relais ont donc des fibres qui entrent appelées fibres afférentes et des fibres qui sortent appelées fibres efférentes. Il faut savoir que la plupart de ces voies auditives qui relient les différents étages sont bidirectionnelles.

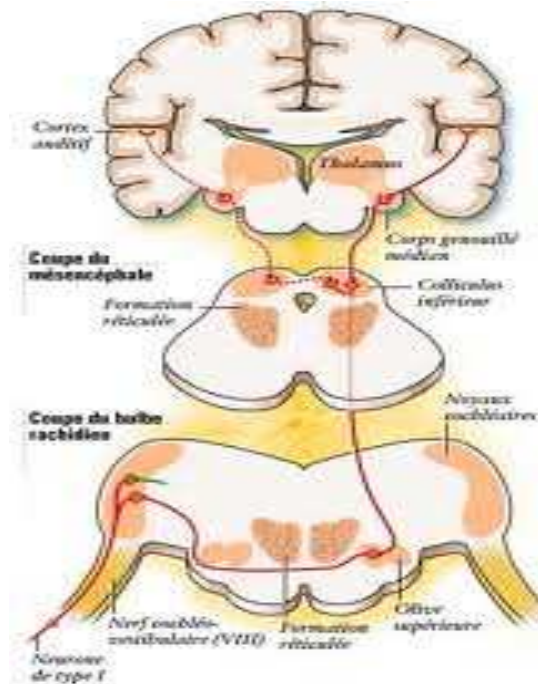


Figure 64: les voies auditives centrales

V. Vascularisation [17]

1. Les artères :

Elles proviennent essentiellement de l'artère labyrinthique, branche de l'artère basilaire ou de l'artère cérébelleuse inféro-antérieure.

L'artère labyrinthique donne des branches vestibulaires, une branche cochléaire qui chemine dans l'axe de la cochlée et les glomérules artériels de la cochlée.

Ses artères accessoires sont les artères stylo-mastoïdienne et auriculaire postérieure.

2. Les veines :

Elles se drainent dans :

- la veine labyrinthique qui rejoint le sinus pétreux inférieur ou le sinus sigmoïde,
- la veine de l'aqueduc du vestibule qui rejoint le sinus pétreux supérieur,
- la veine de l'aqueduc de la cochlée qui rejoint le sinus pétreux inférieur.

Anatomie chirurgicale

Tympanotomie postérieure [83. 84] :

A - Principe :

C'est l'ouverture de la caisse du tympan par voie mastoïdienne aux dépens du récessus facial.

Le récessus facial correspond à un triangle osseux délimité médialement par le nerf facial, latéralement par la corde du tympan, et en haut par la fossa incudis.

La réalisation correcte d'une tympanotomie postérieure impose, d'une part un alésage du conduit auditif externe qui doit être parfaitement rectiligne, d'autre part d'abaisser le plus possible les berges postérieures et supérieures de la cavité mastoïdienne.

Les risques de cette intervention sont d'abord la labyrinthisation par contact de la fraise avec l'enclume, l'atteinte du nerf facial, et enfin l'encoche accidentelle du sulcus par une tympanotomie postérieure trop latérale.

On peut distinguer trois types de tympanotomie postérieure :

- la tympanotomie postérieure et supérieure qui correspond à l'amincissement de la portion postérieure du mur de la logette;
- la tympanotomie postérieure complète qui comporte l'ouverture de tout le récessus facial;
- la tympanotomie postérieure et inférieure où persiste un pont osseux de protection de

l'enclume. C'est la manœuvre la plus délicate et elle fait tout l'intérêt de la technique par voie transmastoiïdienne. Elle permet un accès large dans la caisse du tympan par voie postérieure sans élargir le CAE au niveau du sulcus. La visibilité est parfaite sur la langue apophyse de l'enclume et même sur le manche du marteau, sur la région des fenêtres et de l'étrier, sur le récessus facial et de la pyramide sur le coude entre deuxième et troisième portion du nerf facial, enfin sur l'hypotympan.

Deux conditions anatomiques peuvent gêner cette approche :

- Vers le haut, un pied de l'os écailleux très fin (tegmen du CAE).
- Vers l'arrière, un sinus latéral très proclinent.

B – Réalisation pratique :

Préalablement à la tympanotomie postérieure, il est nécessaire de réaliser une antroatticotomie ou une mastoatticotomie.

Les berges supérieures et postérieures de la cavité doivent être abaissées au maximum pour ne pas limiter les mouvements de la fraise au niveau de la région du récessus facial.

Le conduit auditif externe dans sa partie postérieure et supérieure doit être parfaitement rectiligne, et surtout aminci, aussi bien dans sa partie latérale que dans sa partie médiane.

Cet alésage du conduit doit permettre de voir, d'un seul coup d'oeil du côté tympanique, la région incudostapédienne et le sulcus, et de l'autre côté du conduit, l'enclume ainsi que la zone d'attaque de la tympanotomie postérieure.

Cette zone d'attaque est située dans un plan passant par la courte apophyse de l'enclume, juste au-dessous de l'extrémité de la courte apophyse.

Un pont osseux de protection doit être laissé si la chaîne est continue et mobile.

Il n'y a pas de risque de lésion du nerf facial si on prend garde à ne pas dépasser médialement cette frontière.

D'autre part, l'intégrité du sulcus peut être assurée par la double vision de part et d'autre du conduit. La tympanotomie postérieure est ensuite prolongée vers le bas.

Le fraisage doit être beaucoup plus prudent vers le bas, du fait de la latéralisation progressive du nerf facial qui rejoint la corde du tympan à la partie inférieure de la tympanotomie.

C - Application dans l'implantation cochléaire :

Une tympanotomie postérieure et inférieure est réalisée afin de visualiser la région de la fenêtre ronde. La niche de la fenêtre ronde est habituellement visible 2 mm au-dessous de l'étrier.

C'est par cette tympanotomie postérieure qu'est glissé le porte-électrodes jusque dans la rampe tympanique de la cochlée.

Il est important de ne pas dénuder le nerf facial afin d'éviter des stimulations faciales indésirables lors du fonctionnement de l'implant.

Rapport-Gratuit.com

Physiologie de l'audition

I. Rôle de l'oreille externe : [16, 19]

L'oreille externe a une double fonction : une fonction protectrice de l'oreille moyenne et en particulier du tympan, et surtout, une fonction d'amplification. Le flux sonore s'engouffre dans le méat acoustique avant de venir tambouriner sur la membrane tympanique provoquant la mobilisation des osselets.

L'oreille externe sert à la fois pour localiser et amplifier des sons.

II. Rôle de l'oreille moyenne :

L'oreille moyenne assure la transmission des vibrations sonores à l'oreille interne grâce au système tympano-ossiculaire.

Cette transmission des vibrations se fait sans perte d'énergie grâce au mouvement de levier des osselets. Le message acoustique est transformé en signal mécanique.

III. Rôle de l'oreille interne :

L'oreille interne, permet la transmission hydromécanique au niveau de la membrane basilaire ainsi que la transmission électro-chimique au niveau des cellules ciliées de l'organe de corti.

C'est presque exclusivement depuis les cellules ciliées internes, excitées par les mouvements de la membrane basilaire, que part l'information afférente.

L'information afférente envoyée en retour depuis le tronc cérébral est réceptionnée par les cellules ciliées externes qui jouent majoritairement un rôle d'amplification.

Les potentiels d'actions de ces dernières sont envoyés vers le centre selon un codage spatial de la fréquence basé sur la sélectivité fréquentielle et la tonotopie. En effet, chaque composante fréquentielle d'un son est codée par le système auditif en entrant en vibration avec un cil ou une surface localisé(e) à un endroit précis de l'organe qui n'est sensible qu'à cette

composante fréquentielle. Ainsi dans l'oreille interne, les hautes fréquences sont codées à la base de la cochlée tandis que les basses fréquences sont codées à son apex (Figure 65).

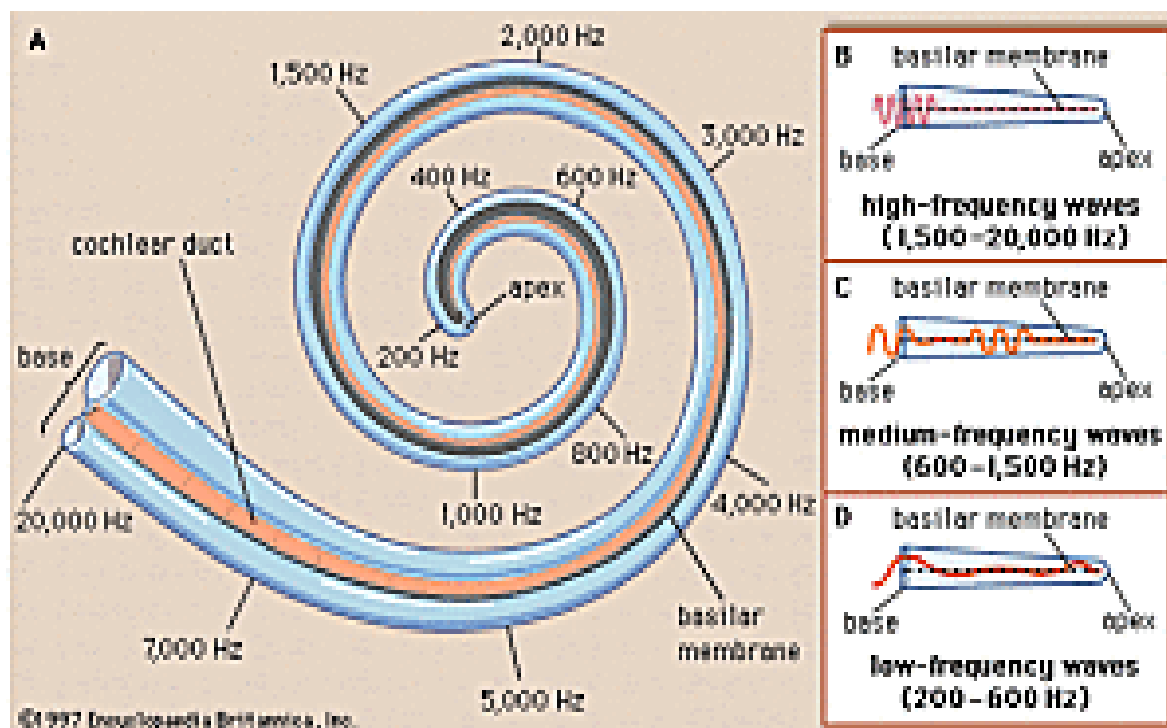


Figure 65 : organisation tonotopique cochléaire (A) et réponse de la membrane basilaire aux stimulations acoustiques (B, C, D). Les sons de haute fréquence font vibrer uniquement la partie apicale de la cochlée (B) alors que les sons de basse fréquence induisent une vibration jusqu'à l'apex (D).

IV. Physiologie des centres auditifs : [15]

Les messages auditifs sont véhiculés sous forme de potentiel d'action par le contingent des fibres afférents du nerfs cochléaire jusqu'au noyau cochléaire du tronc cérébral.

L'information chemine de relais en relais jusqu'au cortex [6].



V. Caractéristiques physiques d'un son pur :

L'onde sonore se définit par plusieurs paramètres fondamentaux sur le plan perceptif dont :

- La fréquence des vibrations ou nombre de cycles effectués en 1 seconde par l'onde.

L'unité est l'Hertz (Hz). Les sons graves ont une fréquence basse et les sons aigus ont une fréquence élevée. La gamme de fréquences audibles chez un sujet normal s'étale de 20 à 20 000 Hz.

L'intensité sonore ou puissance sonore s'exprime en décibels (dB) (du physicien américain Alexander Graham Bell). Plus la puissance sonore est élevée, plus le son paraît fort.

L'oreille normale est capable d'analyser des différences de son de 1 dB et des variations de son de fréquences très proches.

Pour une fréquence donnée la plus faible intensité qui permette d'entendre un son à cette fréquence s'appelle le seuil d'audibilité.

ANNEXE 2

Fiche d'exploitation

I. Interrogatoire :

- **Age** : , coordonnées :
- **Sexe** : F , M
- **Origine** : Urbaine , Rurale , Ville :
- **Profession** :
- **Pour les enfants** : - Profession du père :
- Profession de la mère :
- **Mutualiste** : oui , non

- **Les ATCD** :
 - a. **Personnels** :
 - Consanguinité , préciser le degré :
 - Souffrance néonatale
 - Prématurité , terme :
 - Ictère nucléaire
 - Méningite , l'âge de l'atteinte :
 - Germe responsable : Pneumocoque , Haemophilus Influenzae
Autre : , Indéterminé
 - Traumatisme crânien l'âge du traumatisme :
 - Toxique préciser :
 - Autre préciser :
 - b. **Cas similaires familiaux** : oui , non

- **Diagnostic** :
 - Age du début :
Surdité pré-linguale , Surdité post-linguale
 - Age de diagnostic de surdité :
 - Circonstances de découverte :
Dépistage Troubles de langage

Pédiatre ou médecin

Difficultés scolaire

Autre

préciser :

II. Bilan pré-implantation :

A. Examen clinique :

• Dymorphie faciale : oui non

• Retard psychomoteur : non oui

Préciser :

• Examen neurologique normal : oui non

Si anomalie préciser :

• Retard mental : non oui préciser

• Cardiopathie congénitale : non oui préciser :

• Anomalie oculaire : non oui préciser :

• Autre comorbidité à préciser :

• Otoscopie : normale oui non

si anomalie préciser :

• Acoumétrie :

- Rinne : OD positif négatif

 OG positif négatif

- Weber : indifférent latéralisé du coté sain latéralisé du coté atteint

• Impédancemétrie :

1- Tympanométrie :

Pic normal centré sur le zéro

, Pic déplacé vers les pressions négatives

Courbe plate

, Courbe centrée mais d'amplitude diminuée

Augmentation de l'amplitude du pic

2- Réflexe stapédien :

Présent préciser le seuil :dB

, Absent

- Oto-émissions acoustiques : présents absents douteux

B. Bilan Audiologique :

1. Audiométrie comportementale :

- ✓ De 0 déjà 6 mois : Sursaut ou réflexe cochléo-palpébral

Absent

Présent à intensité : faible moyenne forte

- ✓ De 6 mois à 9 mois : réflexe d'orientation investigation

Absent

Présent à intensité : faible moyenne forte

- ✓ De 9 mois à 2 ans : réflexe d'orientation conditionnée

Absent

Présent à intensité : faible moyenne forte

- ✓ De 2 ans à 6 ans : conditionnement à base ludique

Absent

Présent à intensité : faible moyenne forte

2. Audiométrie tonale et vocale : (enfants âgés de plus de 5ans et adultes)

a. Sans prothèse auditive conventionnelle :

- Audiométrie tonale :
Déficit auditif en dB :
- Audiométrie vocale :
Pourcentage d'intelligibilité : %
Seuil d'intelligibilité :dB

b. Avec prothèse auditive conventionnelle :

- Durée de port de prothèse :
- Prothèse auditive : unilatérale bilatérale
- Port de prothèse régulier : oui non
- Audiométrie tonale :
Seuil auditif :dB

Gain prothétique en dB :

- Audiométrie vocale :
Pourcentage d'intelligibilité : %
Seuil d'intelligibilité :dB

3. Potentiels évoqués auditifs :

- Les ondes I- II- III- IV- V : normales anormales
- Les latences : normales allongées
- Niveau d'atteinte :
- Seuil auditif :dB
- Surdit  : s v re , profonde
unilat rale , bilat rale

C. Bilan  tiologique et de comorbidit  :

- Fond d' il : normal , anormal pr ciser anomalie :
- Electrocardiogramme : normal , anormal pr ciser anomalie :
- Echographie cardiaque : normal , anormal pr ciser anomalie :
- Fonction r nale : normale , anormale
- Echographie abdominale : normale , anormale
pr ciser anomalie :
- Bilan g n tique , pr ciser :
- **Imagerie :**
 - a- Examen demand  :
TDM c r brale , TDM du rocher , IRM enc phalique
 - b- R sultat :
 - Imagerie normale
 - Aplasie du nerf cochl aire
 - Malformation cochl aire

- Fibrose ou calcification cochléaire
 - Anomalie parenchymateuse cérébrale : oui non
Si oui préciser
 - Autre anomalie , préciser :
- **Etiologie de la surdité :**
- a- génétique : syndromique , non syndromique préciser syndrome :.....
 - b- Acquise , préciser :
 - c- Inconnue
- **Evolution :** surdité évolutive , surdité non évolutive

D. Bilan orthophonique :

- Mode de communication : orale , gestuelle , écrite , absente
- Appétence à la communication orale : présente , absente
- **Perception du langage :**

Bruits

- Alerte : excellente bonne faible nulle
- Détection : excellente bonne faible nulle
- Discrimination : excellente bonne faible nulle
- Identification :
- Liste fermée : Impossible ,% avec lecture labiale, % sans lecture labiale
 - Liste ouverte : Impossible ,% avec lecture labiale, % sans lecture labiale
- Rythme : Incorrect , Correct
- score :

Phonèmes

- Détection : excellente incomplète Nulle
- Discrimination : excellente bonne faible nulle
- Identification : Voyelles : Incorrect , Correct score :
- Consonnes : Incorrect , Correct score :

Mots

Liste fermée : Impossible , ...% avec lecture labiale, ... % sans lecture labiale ou score ...

Liste ouverte : Impossible , ...% avec lecture labiale, ...% sans lecture labiale ou score

Phrases

Liste fermée :

Phrases simples : Impossible , ...% avec lecture labiale, ... % sans lecture labiale
ou score.....

Phrases complexes : Impossible , ...% avec lecture labiale, % sans lecture labiale
ou score

Liste ouverte : Impossible , ...% avec lecture labiale, % sans lecture labiale ou score

• **Expression orale :**

Absente Sur demande Spontanée

Vocalisation non signifiante Mots Phrases ébauchées

Phrases simples correctes langage courant structuré

Score :

• **Intelligibilité du langage :**

Excellente Bonne Faible Nulle

Intelligible pour : Les proches Les professionnels Tout le monde

Score

E. Evaluation psychologique :

- Trouble de personnalité : non , oui préciser :

- Trouble de comportement : non , oui préciser :

- Troubles de l'humeur : non , oui préciser :

- Investissement parental : faible moyen important

- Guidance parentale ou du patient : oui non

F. Scolarisation :

Non scolarisé , spécialisée , intégrée niveau :

III. La chirurgie :

A. Préparation à l'acte opératoire :

- Otite séro-muqueuse associée : non oui
Si oui traitement : médical , aérateurs trans-tympaniques , autre :
- Vaccination prophylactique :
Anti-pneumocoque , Anti-Hæmophilus
- Consultation pré-anesthésique
- Bilan pré-anesthésique : normal , si anomalie préciser

B. Acte opératoire :

- Age d'implantation :
- Coté de l'implantation : Droit , gauche , bilatérale

- Type d'implant : Cochlear , Advance Bionic , Neurelec , Medel
Boitier contour
- Nombre d'électrodes :
- Voie d'abord :
- Création d'une logette pour le processus : oui , non
- Cochléostomie par : la fenêtrée ronde , promontoire
- Utilisation d'un liquide fluidifiant (Healon®,...): oui , non
- Insertion des électrodes : complète , incomplète
- Fermeture de la cochléostomie par : muscle , aponévrose autre.....
- Difficulté opératoire : non , oui
préciser :

C. Suites post opératoires :

- Simples : oui non

Si non préciser la complication :

ANNEXE 3

7th European Symposium Paediatric Cochlear implantation

2 – 5 May 2004; GENEVA; Switzerland.

Le profil A.P.C.E.I.

Dr Nathalie NOEL-PETROFF 1, Annie DUMONT 1, Dr Denise BUSQUET 2
1Hôpital Robert DEBRE, PARIS
2Hôpital Armand TROUSSEAU, PARIS

1. Introduction :

Il ne s'agit pas ici d'une nouvelle méthode d'évaluation des enfants sourds appareillés. Le profil APCEI se propose d'être avant tout une méthode de visualisation pratique et rapide des capacités audio-phonatoires d'un enfant. Il constitue aussi une méthode rapide de notation des performances d'un enfant à un moment donné et un système de stockage des performances de l'enfant au travers de ses données audiolinguistiques et orthophoniques déjà présentes dans le dossier médical. A ce titre, ce profil doit pouvoir être appliqué rétrospectivement à des bilans d'évaluation plus anciens ("r APCEI" pour "APCEI rétrospectif") .

Son principal intérêt est de suggérer les performances audio-phonologiques d'un enfant sourd, appareillé ou non, à l'aide d'un simple nombre composé de 5 chiffres.

2. Pourquoi ce nouveau profil ?

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 des performances auditives et expressives (expression orale).

Le besoin d'échange d'informations entre médecins, centre pour enfants sourds, écoles, rend nécessaire de trouver un outil pratique donnant une idée des performances globales d'un enfant. Le profil APCEI permet de résumer 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'oeil, il est possible de se figurer si cet enfant est entré dans l'oral, s'il débute juste au niveau des repères auditifs, ou s'il est totalement incompetent sur le plan des discriminations auditives. Ce profil montre également si cet enfant parle, s'il fait des phrases et s'il est intelligible ou pas. Actuellement, cette vision d'ensemble des performances ne peut se faire qu'après la consultation des audiogrammes, tonal et vocal, avec et sans prothèses et du bilan orthophonique détaillé.

Le profil APCEI, avec ses 5 chiffres, renseigne de façon concise et pratique sur la façon dont un enfant sourd utilise les informations auditives qu'il perçoit.

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 correspondant à l'absence de performance et 5 correspondant à la performance maximale demandée, soit une performance excellente permettant une scolarité dans de bonnes conditions, avec un soutien minimal. L'échelle de 1 à 5 a été reprise en s'inspirant de l'échelle de Nottingham pour l'intelligibilité, en y ajoutant le niveau 0 pour les enfants mutiques. La cotation de 0 à 5 a été préférée à une évaluation par pourcentage (comme dans le MAIS et le MUSS) et correspond en fait à l'acquisition d'une compétence donnée.

4. Application de la cotation sur 5 pour chaque domaine APCEI :

Ce profil est bâti sur le fonctionnement de la boucle audio-phonatoire.

Attention, cette cotation est faite en auditif pur (sans lecture labiale ou aide visuelle). Cette cotation s'articule autour de performances charnières, d'étapes importantes à franchir dans chacun des domaines.

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

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

Tableau 2 : Domaine A : Acceptation et port de l'appareil.

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

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

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

Tableau 3 : Domaine P : Perceptions auditives, seuil auditif et discrimination.

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

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

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

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

Ce domaine E va évaluer l'utilisation de la voix, l'expression orale spontanée, la façon dont l'enfant s'est accaparé à la communication orale: l'enfant a-t-il des productions vocales ? Ces productions sont-elles faites au hasard ou structurées sous forme de langage ? Quelle est la qualité de sa syntaxe ?

Tableau 5 : Domaine E : Expression orale spontanée, utilisation de la voix, syntaxe.

Echelle	Critères
0	aucune production enfant mutique.
1	Productions présentes mais dénuées de sens, au hasard l'enfant a des productions vocales, il utilise sa voix, mais sans l'intention de communiquer (hors mis des cris pour appeler)
2	L'enfant utilise régulièrement sa voix avec des mots ou mots- phrases La syntaxe est absente: l'enfant utilise des mots mais ne fait pas de phrases. Même si le mot est très mal articulé, il est chargé de sens et utilisé à bon escient. L'enfant est dans une intention de communiquer.
3	L'enfant est capable de faire des associations de mots pour construire une phrase; la syntaxe est mauvaise (ou inexistante) L'enfant commence à mettre plusieurs mots ensemble pour exprimer une idée. La syntaxe est encore inexistante ou balbutiante. Il manque souvent les petits mots de liaison, les pronoms, les articles ...
4	L'enfant fait de phrases avec une bonne syntaxe Le langage est mieux structuré, avec des phrases bien construites. Les phrases restent courtes car l'enfant commence à maîtriser l'oral mais est peu sûr de lui lorsque les phrases deviennent trop longues ou complexes.
5	L'enfant a une performance excellente il oralise spontanément avec une bonne syntaxe et une grande fluidité, même pour des phrases complexes: l'oral est son mode de communication privilégié. Sa participation à l'oral est spontanée et aisée dans toute conversation quotidienne et pour toute communication sociale.

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

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

intelligibilité permettant une compréhension des productions de l'enfant par n'importe qui, avec facilité.

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

Tableau 6 : Domaine I : Intelligibilité: qualité de la restitution du message oral; articulation.

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

Un tableau mémoire peut être utilisé comme une fiche de suivi à l'occasion d'un réglage chez un enfant sourd appareillé ou implanté (tableau 7), et peut être donné à la famille, qui peut ainsi mieux suivre les progrès de son enfant.

Date :

Nom :

Tableau 7 : fiche de suivi APCEI.

Profil APCEI	0	1	2	3	4	5
Acceptation Port de l'appareil	Refus	Opposé Port sous contrainte quelques heures	Port non contraint, intermittent , pas toute la journée	Port accepté passif , peu s'en passer	Port demandé, mais piles ? Début actif	Besoin , le réclame, le porte toute la journée
Perception Attention, seuil, discrimination des sons	Vibratoire cophose	a > 80 dB Réagit à des bruits si forts	a =80-60 dB La voix forte Quelques bruits	a = 60-40 dB Voix normale Nombreux bruits	a =40-20 dB Voix faible Nombreux bruit	a = 40-20dB Perçoit > 80% logatomes ou mots proches
Compréhension Discriminations des mots, sens du message, lexique	aucune	A une conscience auditive	Repère la parole/bruit 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 ces proches	Comprends 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 ou mots phrases , utilise régulièrement la voix Intention de communiquer	Association de plusieurs mots , phrases simples, mauvaise syntaxe	Bonne syntaxe , oralise, manque de spontanéité et fluidité	Oralise avec facilité et fluidité , conversation
Intelligibilité articulation	mutique	Non intelligible	Quelques mots intelligibles	Compris par les parents ou professionnels	Compris par les non professionnels	Articulation et fluidité excellente

Score APCEI =



RESUMES

Résumé

Les implants cochléaires sont des prothèses électriques qui ont pour objectif de pallier une déficience auditive bilatérale de l'oreille interne, qu'elle soit profonde ou sévère, acquise ou congénitale. Ils stimulent directement les neurones auditifs en transformant le son en signaux électriques.

Notre travail est une étude rétrospective portant sur 3 cas de surdités congénitales pré-linguales. Colligés au service d'ORL de chirurgie cervico-faciale de l'hôpital universitaire Mohammed VI de Marrakech, durant la période allant de juin 2007 au juin 2010. Ce travail reflète l'expérience de notre service dont l'objectif est de préciser les indications de l'implantation cochléaire, ainsi que ces résultats et les difficultés rencontrées dans la prise en charge de la surdité neurosensorielle surtout chez l'enfant.

L'implantation cochléaire a concerné une fille et 2 garçons. L'âge d'implantation varie entre 2 ans et 5 ans. Les enfants n'avaient pas d'ATCD pathologiques particuliers. L'examen otoscopique était normal. Des potentiels évoqués auditifs ont été réalisés, ont montré une surdité bilatérale et profonde chez tous les enfants. Le bilan radiologique a été basé sur une TDM des rochers et une IRM cérébrale. Une évaluation orthophonique et psychologique en pré-implantation était systématique. Les 3 enfants ont bénéficié d'une implantation cochléaire unilatérale.

Tous les enfants de notre expérience ont tiré un bénéfice significatif de leurs implants avec un recul moyen de 30 mois. Malgré les difficultés rencontrées, ces résultats préliminaires étaient très encourageants et doivent nous inciter à élargir notre expérience et de diagnostiquer ces surdités de l'enfant à un âge précoce.

Les données de la littérature confirment que l'implantation cochléaire est une technique sûre, efficace lorsqu'elle s'adresse à des populations correctement sélectionnées et nécessitant l'organisation d'une équipe multidisciplinaire. Chez nous, des efforts restent à faire pour améliorer la prise en charge de l'enfant sourd à Marrakech.

Abstract

A cochlear implant is a surgically implanted electronic device for the management of severe-to-profound sensorineural hearing loss whether acquired or congenital. It directly stimulates the auditory nerve by converting sound into electrical signals.

This is a retrospective study of 3 cases of congenital pre-lingually deaf. Collected in the service of Oto-Rhino-Laryngology and Neck Surgery in Mohamed VI university hospital of Marakech, between June 2007 to June 2010. This work reflects the experience of our service that aims to clarify the indications for cochlear implantation, and these results and the difficulties encountered in the management of sensorineural hearing loss, especially in children.

A girl and two boys were implanted. Age of implantation was between 2 and 5 years. The children had no specific medical history. The otoscopic examination was normal. Auditory evoked potentials showed a profound bilateral deafness in all children. The radiological assessment was based on a computed tomodensitometry scan of ear and a brain magnetic resonance imaging. Speech evaluation and psychological assessment was systematic before implantation. The three children received a unilateral cochlear implant.

All children experience has a significant benefit from their implants with a mean of 30 months. Despite the difficulties, these preliminary results were very encouraging and should prompt us to expand our experience and diagnose the hearing loss of the child at an early age.

The literature data confirm that cochlear implantation is a safe, effective when aimed at properly selected populations and require the organization of a multidisciplinary team. So efforts must be done to improve the management of deaf children in Marrakech.

ملخص

تعد قوقعة الأذن الداخلية جهازا إلكترونيا يساعد على تأهيل السمع للأشخاص الذين يعانون من الصمم الشديد أو العميق الناتج عن إصابة خلقية أو مكتسبة للأذن الداخلية. حيث يتم فيها تنبيه عصب السمع مباشرة عن طريق تحويل الصوت إلى إشارات كهربائية.

يتعلق الأمر بدراسة استرجاعية شملت 3 حالات لصمم خلقي قبل اكتساب النطق، أجريت في مصلحة أمراض الأذن و الأنف و الحنجرة و جراحة الوجه و العنق للمستشفى الجامعي محمد السادس بمراكش، خلال الفترة الزمنية الممتدة من يونيو 2007 الى يونيو 2010. يعكس هذا العمل تجربة مصلحتنا، و يهدف إلى توضيح المؤشرات لزرع القوقعة، و عرض لنتائجها، والصعوبات التي تواجهنا في علاج فقدان السمع الحسي العصبي، خصوصا لدى الأطفال.

زرع قوقعة الأذن الداخلية قد شمل فتاة وصبيين. أعمارهم تتراوح بين سنتين وخمس سنوات. لم يكن للأطفال تاريخ مرضي محدد. كان الفحص السريري بالمنظار للأذن طبيعيا. أثبت تقييم السمع الصمم العميق لدى جميع الأطفال. استند التصوير الطبي على الأشعة المقطعية للأذن وعلى الفحص بالرنين المغناطيسي للدماغ. قمنا بتقييم للنطق و تقييم نفسي في مرحلة ما قبل الزرع لجميع الأطفال. تلقى كل الأطفال زرع قوقعة الأذن الداخلية من جانب واحد.

جميع الأطفال لدينا استفادوا من عملية زرع القوقعة وذلك خلال 30 شهر كمتوسط لمدة المراقبة. على الرغم من كل الصعوبات، كانت هذه النتائج الأولية مشجعة جدا، ينبغي أن تدفعنا إلى توسيع خبرتنا وتشخيص فقدان السمع للطفل في سن مبكرة. إن معطيات الدراسات العالمية تؤكد أن زرع قوقعة الأذن الداخلية هي عملية آمنة وفعالة عندما تستهدف أشخاصا مختارة بشكل صحيح، وتتطلب تنظيم فريق متعدد التخصصات. عموما، يجب أن يتم بذل المزيد من الجهود لتحسين التدبير العلاجي للأطفال الصم في مراكش.



BIBLIOGRAPHIE

1. SIMMONS FB.

Electrical stimulation of the auditory nerve man.
Arch Otolaryngol 1966;84:24-76.

2. Journo, Eyries C.

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

3. Morgon A.

Suppléance instrumentale de la surdité : les aides auditives.
Rapport de la société française d'oto-rhino-laryngologie et de pathologie cervico-faciale, 1998.

4. Stuart SB.

Histories of cochlear implantation.
Soc. Sci. Med 1999;49(9):1257-68.

5. House WF, Berliner KL.

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

6. Chouard CH.

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

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

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

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

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

9. Clark G, Blamey PJ, Brown AM, Gusby PA, Dowel RC, Franz B, et al.

The University of Melbourne Nucleus Multichannel Cochlear Implant.
Advance in Otolology Rhinology Laryngology 1987;38.

10. House WF.

Goals of the cochlear implant.

Laryngoscope 1974;84(11):1883-7.

11. Montandon P, Pellizzone M.

Le point sur les implants cochléaires.

JFORL 1988;37:278-82.

12. Uziel.

L'implantation cochléaire en 1990.

Rev Prat 1990;40:1766-70.

13. Chouard CH.

Histoire de l'implant cochléaire.

Annales françaises d'Oto-rhino-laryngologie et de Pathologie Cervico-faciale 2010 ;127(6):288-96

14. Najjar K.

Première opération chirurgicale d'implant cochléaire.

Journal le matin 2007. Disponible sur <http://www.maghress.com/fr/lematin/76300>.

15. Biacare B, Pierre B, Hyerry M, Paul A.

Anatomie fonctionnelle des voies auditives.

EMC. Oto-rhino-laryngologie: 1999.22-20-A-10.

16. Dauman R, Tran BA, Huy P.

Bases anatomiques et physiologiques de l'audition.

Paris : Ellipses, 1996;137-49.

17. Kamina P.

Précis d'anatomie clinique ; 2002.

18. Sauvage JP, Puyraud, Roche O, Abdel Rahman.

Anatomie de l'oreille interne.

EMC.Oto-rhino-laryngologie.1999: 20-020-A-10.

19. Elaine N, Marieb.

Oreille : ouïe et équilibre.

Anatomie et physiologie humaine. 1999: 565-82.

20. Rouviere, Delmas.

Anatomie humaine descriptive topographique et fonctionnelle.

Tome 1:tête et cou 2002:387-430.

21. Mosnier I.

Bénéfice de l'implant cochléaire chez le sujet âgé.

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

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

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

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

23. Granade L, Truy E.

Conduite à tenir devant une surdité de l'enfant.

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

24. MOREL P, VERDIER T.

Anatomie de l'oreille interne.

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

25. Beadle EA, et al.

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

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

26. Gantz BJ, et al.

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

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

27. Garabédian EN, et al.

Les implants cochléaires pédiatriques.

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

28. Halifax J, Labasque MV.

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

Département d'Études, de Recherches et d'Observation. Juin 2010. disponible sur :

http://www.irffe.fr/site/pole_recherche/pdfs/Rapport_surdite.pdf

29. Lori I.

L'implantation cochléaire.

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

30. Abdelali A.

Les implants cochléaires.

Thèse pour l'obtention du doctorat en médecine. Casablanca 2004.

31. BIAP.

Classification audiométrique des déficiences auditives.

Recommandation biap 02/1 bis.

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

Les implants cochléaires monocal Monomac et multicanaux Minimac.

Ann oto laryngol 1988;104:227-36.

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

Les implants cochléaires.

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

34. Guillaume R.

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

www.perso.wanadoo.fr/cochlée.Bretagne/roux/roux.html

35. House WF.

Cochlear implants.

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

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

Suppléances instrumentales de la surdité (les aides auditives) : Présentation générale.

Société française d'oto-rhino-laryngologie et de pathologie cervico-faciale 1998:305-17.

37. Fischetti M.

Cochlear implants. To hear again.

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

38. Chouard CH, Palialoux P.

La biocompatibilité des implants cochléaires.

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

39. Duman R.

Implants cochléaires chez l'adulte et l'enfant.

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

40. Chouard CH.

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

www.perso.club-internet.fr/recorlsa/implant_cochléaire/descriptiongenerale.html.

41. Cariou P.

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

42. Bessayah.

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

43. Bantock HM, Croxson S.

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

44. Garabédian EN.

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

45. Lutman ME, et al.

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

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

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

47. François M.

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

48. Denoyelle F.

2011, année de la généralisation du dépistage néonatal de la surdité ?
Annales françaises d'Oto-rhino-laryngologie et de Pathologie Cervico-faciale 2010;127(5):207.

49. Tinling SP, Colton J, Brodie HA.

Location and timing of initial osteoid deposition in postmeningitic labyrinthitis ossificans determined by multiple fluorescent labels.
Laryngoscope 2004;114(4):675-80.

50. Dolan-Ash, et al.

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

51. Hesse G.

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

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

52. Roux G.

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

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

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

Classification et traitement des surdités de l'enfant.

EMC - Oto-rhino-laryngologie 2005;2(3):301-19.

54. DiLeo MD, Amedee RG.

Congenital and genetic sensorineural hearing loss.

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

55. Denoyelle, et al.

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

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

56. Denoyelle, Marlin S.

Surdités de perception d'origine génétique.

EMC - Oto-rhino-laryngologie 2005; 2,(4):343-64.

57. Pol.

Épidémiologie et étiologies des surdités de l'enfant.

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

58. Poyet JL, Brémond M, Papoui J.

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

2ème édition. Paris: Masson;2002.

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

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

60. Haute Autorité de Santé (HAS).

Le traitement de la surdité par implants cochléaires ou du tronc cérébral. HAS 2007. http://www.has-sante.fr/portai/pload/docs/application/pdf/fiche_bon_usage_implants_cochleaires.pdf.

61. NIH consensus conference.

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

62. UZIEL.

Suppléances instrumentales de la surdité: Les aides auditives : les surdités prélinguale.
Rapport société française d'oto-rhino-laryngol et de la pathologie cervico-faciale 1998:373-8.

63. Bouccara, Kalamarides M, Bozorg Grayeli A, Ambert-Dahan E, Rey A, et al.

Implant auditif du tronc cérébral: indications et résultats.
Annales d'Otolaryngologie et de Chirurgie Cervico-Faciale 2007;24(3):148-54.

64. Loundon N, Marlin S, Busquet D, Denoyelle F, Roger G, Renaud F, et al.

Usher syndrome and cochlear implantation.
Otol Neurotol 2003;24:216-21.

65. Steenerson RL, Gary LB.

Multichannel cochlear implantation in children with cochlear ossification.
Am J Otol 1999;20(4):442-4.

66. Rotteveel LJ, Snik AF, Vermeulen AM, Mylanus EA.

Related Threeyear follow-up of children with postmeningitic deafness and partial cochlear implant insertion.
Clin Otolaryngol 2005;30(3):242-8.

67. Loundon N, IRouillon I, Munier N, Marlin S, Roger G, Garabedian EN.

Cochlear implantation in children with internal ear malformations.
Otol Neurotol 2005;26(4):668-73.

68. Waltzman SB, Scalchunes V, Cohen NL.

Performance of multiply handicapped children using cochlear implants.
Am J Otol 2000;21(3):329-35.

69. Filipino R, Bosco E, Mancini P, Ballantyne D.

Cochlear implants in special cases: deafness in the presence of disabilities and/or associated problems.

Acta Otolaryngol 2004;(552):74-80.

70. Berrettini S, Passetti S, Forli F.

Audiological indications to the cochlear implant procedure in the child.

Minerva Pediatr 2007;59(5):458-60.

71. Garabédian EN, Loundon N.

L'implant cochléaire chez l'enfant.

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

72. Vlastarakos PV.

Cochlear implantation under the first year of age--the outcomes. A critical systematic review and meta-analysis.

Int J Pediatr Otorhinolaryngol 2010;74(2):119-26.

73. Vlastarakos PV.

Diagnostic challenges and safety considerations in cochlear implantation under the age of 12 months.

Int J Pediatr Otorhinolaryngol 2010;74(2):127-32.

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

Pediatric cochlear implantation in the first and in the second year of life: a comparative study.

Cochlear Implants Intern (2004);5:146-59.

75. Dumont.

Implant cochléaire, vers un élargissement des indications.

Ortho Mag 2007;13:16-29.

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

Age at implantation: its importance in pediatric cochlear implantation.

Laryngoscope 1999;(109):595-9.

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

Appareillage acoustique ou implantation cochléaire : les cas limites.

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

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

Cochlear implantation on prelingually deafened adults.

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

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

A meta-analytic comparison of binaural benefits between bilateral cochlear implants and bimodal stimulation.

J Am Acad Audiol 2007;18(9):760-76.

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

Bilateral cochlear implantation: current concepts, indications, and results.

Laryngoscope. 2009; 119(12):2395-401.

81. Balkany TJ, Gantz BJ, Nadol JB.

Multichannel cochlear implant in partially ossified cochleas.

Ann. Otol. Laryngol.1988.

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

Implants cochléaires et cochlées totalement obturées.

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

83. Portmann M.

Manuel pratique de chirurgie otologique.

Elsevier Masson;1997:286

84. Bordure P, Robier A, Malard O.

Chirurgie otologique et otoneurologique.

Elsevier Masson;2005:245.

85. Ala Eddine, Williams M, Ayache D.

Radio-anatomie utile de l'oreille.

Journal de Radiologie 2006;87(11):1728-42.

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

Le sourd est un enfant : qu'est-ce que ça change .

Journal de Radiologie 2006;87(11), Part 2:1795-810.

87. Jackler RK, et al.

Congenital malformations of the inner ear: a classification based on embryogenesis.

Laryngoscope 1987; 97:2-14.

88. Marsot-Dupuch et al.

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

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

89. Szwarc.

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

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

90. Schmitt, Moret C, Foscolo S, Coffinet L, Montaut-Verient B, Bracard S.

Bilan préimplantatoire cochléaire chez l'enfant : quelles explorations neuroradiologiques et pourquoi ?

Journal of Neuroradiology 2007;34(1):26.

91. P. BORDURE, GM. O'DONOGUE, S. MASON.

Tests électrophysiologiques et autres tests objectifs utilisés pour l'implantation cochléaire pédiatrique. Annales d'oto-laryngologie et chirurgie cervico-faciale 1996; 13,3:147-154.

92. Guillaume R.

Synthèse et réalisation d'études cliniques sur l'implant cochléaire : les procédures d'implantation cochléaires.

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

93. Allen MC, Nikolopoulos TP, O'Donoghue GM.

Speech intelligibility in children after cochlear implantation.

Am J Otol 1998;19(6):742-6.

94. Dyar D.

Assessing auditory and linguistic performances in low verbal implanted children. Adv Otorhinolaryngol 1995;50:139-45.

95. TRUY.

Suppléances instrumentales de la surdité: les tests propres au bilan d'implantation cochléaire. Rapport société française d'oto-rhino-laryngol et de la pathologie cervico-faciale 1998:321-72.

96. Bessayah, Schmitt E, Moret C, Coffinet L, Montaut-Verient B, Foscolo S, et al.

Intérêt de l'imagerie dans le bilan pré-implantatoire des surdités profondes de l'enfant.

Journal de Radiologie 2008;89(10):1459.

97. Denoyelle.

Génétique des surdités de perception de l'enfant.

Médecine thérapeutique / Pédiatrie 2003, Revue : ORL; 6(5):311-9.

98. Elias, Eter MD, Thomas J, Balkany MD, Facs, Faap.

Pediatric cochlear implant surgery.

Operative Techniques in Otolaryngology 2009;20:202-5.

99. Hamerschmidt R, Mocellin M, Gasperin AC, Faria JL, Trevizan G, Wiemes GR, et al.

Local anesthesia for cochlear implant surgery: a possible alternative.

Braz J Otorhinolaryngol 2010;76(5):561-4.

100. Kojima, Sakurai Y, Rikitake M, Tanaka Y, Kawano A, Moriyama H.

Cochlear implantation in patients with chronic otitis media.

Auris Nasus Larynx 2010; 37(4):415-21.

101. Dotú O, Venegas Pizarro Mdel P, De Juan Beltrán J, De Juan Delago M.

Cochlear reimplantation in the same ear: Findings, peculiarities of the surgical technique and complications.

Acta Otorrinolaringol Esp 2010;61(2):106-17.

102. Loundon N.

Cochlear implant and inner ear malformation Proposal for an hyperosmolar therapy at surgery.

International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology 2008; 72:541-547.

103. Loundon N, Rouillon I, Munier N, Marlin S, Roger G, Garabedian EN.

Cochlear implantation in children with internal ear malformations.

Otol. Neurotol 2005;26 (4):668-73.

104. Baidya DK, Dehran M.

Anaesthesia for cochlear implant surgery

Trends in Anaesthesia and Critical Care 2011;1:90-4

105. Lloyd RV, Cibbin KP, O'Donoghue GM.

Implants cochléaires pédiatriques: aspects chirurgicaux: programme d'implantation cochléaire pédiatrique de Nottingham.

Revue de laryngologie, d'otologie et de rhinologie 1995;11(2): 85-7.

106. Reefhuis J, et al.

Risk of bacterial meningitis in children with cochlear implants.

N Engl J Med 2003;349(5):435-45.

107. Artières, Geffriaud G, Gresillon N, Mondain M, Piron JP, Romdhane S, et al.

Les implants cochléaires chez l'enfant et l'adulte sourd profond ou sévère.

Disponible sur : <http://www.cochleefrance.fr/documents/georric.pdf>.

108. P. Lecerf.

Position du porte-électrode de l'implant cochléaire: apport scanographique du plan transmodiolaire.

Thèse d'exercice médical. Tours 2011.

109. Rubin LG, Papsin B.

Cochlear implants in children: surgical site infections and prevention and treatment of acute otitis media and meningitis. Committee on Infectious Diseases and Section on Otolaryngology-Head and Neck Surgery.

Pediatrics 2010;126(2):381-91.

110. Mosnier.

Performances et complications de l'implant cochléaire chez 134 patients adultes implantés depuis 1990.

Annales d'Otolaryngologie et de Chirurgie Cervico-Faciale 2006;123(2):71-8.

111. Li Y, Zhang D.

Perioperative complications of 1396 patients with cochlear implantation.

Lin Chung Er Bi Yan Hou Tou Jing Wai Ke Za Zhi 2010;24(10):433-5.

112. Hou JH, Zhao SP, Ning F, Rao SQ, Han DY.

Postoperative complications in patients with cochlear implants and impacts of nursing intervention.

Acta Otolaryngol 2010;130(6):687-95.

113. Loundon N, Blanchard M, Roger G, Denoyelle F, Garabedian EN.

Medical and surgical complications in pediatric cochlear implantation.

Arch Otolaryngol Head Neck Surg 2010;136(1):12-5.

114. McJunkin, Jeyakumar A.

Complications in pediatric cochlear implants.

American Journal of Otolaryngology-Head and Neck Medicine and Surgery 2010;31:110-3.

115. Bovo R, Ciorba A, Martini A.

Tinnitus and cochlear implants.

Auris Nasus Larynx 2010;12(2):107-9.

116. Poncet-Wallet, Ormezzano Y, Ernst E, Toffin C, Dhote R, Harboun-Cohen E, et al.

Extrusion cutanée à répétition d'un implant cochléaire.

Annales d'Otolaryngologie et de Chirurgie Cervico-faciale 2009;126(5,6):264-8

Diller.

Rehabilitation after cochlear implantation.
HNO 2009 ;57(7):649-56.

118. Loundon N, Busquet D.

Implant cochléaire pédiatrique et rééducation orthophonique : comment adapter les pratiques ?
Paris: Flammarion;2009.

119. Torrance GW, Feeny D.

Utilities and quality-adjusted life years. Int J Technol.
Assess Health Care 1989;5(4):559-75.

120. 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.

121. 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.

122. Vormes, et al.

Présentation d'un protocole francophone d'évaluation de l'amélioration de la communication chez
les sourds implantés.
Ann Otolaryngol Chir Cervicofac 1990;107(7):466-8.

123. Noel-Petroff N, Dumont A, Busquet D.

Le profil A.P.C.E.I. : une méthode d'affichage des performances audio-phonologiques des enfants
sourds appareillés ou implantés.
http://www.acfos.org/sedocumenter/base_doc/sciences_techniques/profilapcei_revue17.pdf.

124. Roman S, et al.

L'implantation cochléaire chez l'adulte et l'enfant. Résultats de l'expérience Marseillaise entre 1991
and 1999.
Rev Laryngol Otol Rhinol (Bord) 2000;121(3):193-8.

125. Peter Flipsen Jr.

Intelligibility of spontaneous conversational speech produced by children with cochlear implants.
International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology 2008;72(5):559-64.

126. Balkany TJ, et al.

Cochlear implants in children--a review.
Acta Otolaryngol 2002; 122(4):356-62.

127. Waltzman SB, et al.

Open-set speech perception in congenitally deaf children using cochlear implants. Am J Otol,
1997. 18(3):342-9.

128. O'Donoghue M, G.M, Nikolopoulos TP, Archbold SM.

Determinants of speech perception in children after cochlear implantation.
Lancet 2000;356(9228):466-8.

129. Cheng AK, Grant GD, Niparko JK.

Meta-analysis of pediatric cochlear implant literature.
Ann Otol Rhinol Laryngol Suppl 1999;177:124-8.

130. Loundon N, et al.

Audiophonological results after cochlear implantation in 40 congenitally deaf patients: preliminary results.
Int J Pediatr Otorhinolaryngol 2000;56(1):9-21.

131. Kim LS, Jeong SW, Lee YM, Kim JS.

Cochlear implantation in children.
Auris Nasus Larynx 2010;37(1):6-17.

132. Gantz BJ, et al.

Results of multichannel cochlear implants in congenital and acquired prelingual deafness in children: five-year follow-up.
Am J Otol 1994;15(2):1-7.

133. Osberger MJ, Zimmerman-Phillips S, Koch DB.

Cochlear implant candidacy and performance trends in children.
Ann Otol Rhinol Laryngol Suppl 2002;189:62-5.

134. Hammes DM, et al.

Early identification and cochlear implantation: critical factors for spoken language development.
Ann Otol Rhinol Laryngol Suppl 2002;189:74-8.

135. Sininger YS, Doyle KJ, Moore JK.

The case for early identification of hearing loss in children. Auditory system development, experimental auditory deprivation, and development of speech perception and hearing. *Pediatr Clin North Am* 1999; 46(1):1-14.

136. Calmels MN.

Lexical development of congenitally deaf children treated with a cochlear implant.
ESPO, IXth international congress of the european society of pediatric otorhinolaryngology;2006:
Oral communication.

137. Geers, et al.

Rehabilitation factors contributing to implant benefit in children.
Ann Otol Rhinol Laryngol Suppl 2002; 189:127-30.

138. Waltzman SB, Scalchunes V, Cohen NL.

Performance of multiply handicapped children using cochlear implants.
Am J Otol 2000;21(3):329-35.

139. Hamzavi J, et al.

Follow up of cochlear implanted handicapped children.
Int J Pediatr Otorhinolaryngol 2000; 56(3):169-74.

140. Eisenman DJ, et al.

Implantation of the malformed cochlea.
Otol Neurotol 2001;22(6):834-41.

141. Miyamoto RT, et al.

Prelingually deafened children's performance with the nucleus multichannel cochlear implant.
Am J Otol 1993;14(5):437-45.

142. Litovsky RY, et al.

Bilateral cochlear implants in children: localization acuity measured with minimum audible angle.
Ear Hear 2006;27(1):43-59.

143. Mansbach AL.

Evaluation of binaural-bimodal hearing in pre-lingual deaf children with unilateral cochlear implant and a contralateral hearing aid.
ESPO, IXth international congress of the european society of pediatric otorhinolaryngology, 2006.
Oral communication.

144. Taly.

Le jeune enfant sourd implanté cochléaire et l'observation des précurseurs du langage.
Neuropsychiatrie de l'enfance et de l'adolescence (2010); 58:398-404.

145. Le Maner-Idrissi.

Implant cochléaire et développement des échanges conversationnels.
Canadian Journal of Behavioural Science 2008; 40,2 :120-7.

146. Tait M.

Deaf children with cochlear implants before the age of 1 year: Comparison of preverbal communication with normally hearing children.
International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology (2007);71:1605-11.

147. Monneron-Girard L, et al.

Protocole d'évaluation de l'implant cochléaire chez l'enfant de moins de 5 ans.
Ann Otolaryngol chi cervicofac 1995;112(1-2):28-35.

148. Leymarie.

Mesure de la qualité de vie après implantation cochléaire chez les adultes.
Revue d'Épidémiologie et de Santé Publique 2006;54(2):95.

149. Les textes législatifs des systèmes d'implants cochléaires et du tronc cérébral.

JORF n°0055; 2009:4264.

Disponible sur : <http://www.legifrance.gouv.fr/affichTexte.do?cidTexte=JORFTEXT000020348207>.

قسم الطب



بِسْمِ اللَّهِ الرَّحْمَنِ الرَّحِيمِ

أُقْسِمُ بِاللَّهِ الْعَظِيمِ

أَنْ أَرِاقِبَ اللَّهَ فِي مِهْنَتِي

وَأَنْ أَصُونَ حَيَاةَ الْإِنْسَانِ فِي كَافَّةِ أَطْوَارِهَا فِي كُلِّ الظُّرُوفِ
وَالْأَحْوَالِ بَادِلًا وَسَعِي فِي اسْتِنْقَاذِهَا مِنَ الْهَلَاكِ وَالْمَرَضِ وَالْأَلَمِ وَالْقَلْقِ.

وَأَنْ أَحْفَظَ لِلنَّاسِ كَرَامَتَهُمْ، وَأَسْتُرَ عَوْرَتَهُمْ، وَأَكْتُمَ سِرَّهُمْ.

وَأَنْ أَكُونَ عَلَى الدَّوَامِ مِنْ وَسَائِلِ رَحْمَةِ اللَّهِ، بَادِلًا رِعَايَتِي الطَّبِيَّةِ

لِلْقَرِيبِ وَالْبَعِيدِ، لِلصَّالِحِ وَالطَّالِحِ، وَالصَّدِيقِ وَالْعَدُوِّ.

وَأَنْ أَثَابِرَ عَلَى طَلَبِ الْعِلْمِ، أَسْخِرَهُ لِنَفْعِ الْإِنْسَانِ لَا لِأَذَاهِ.

وَأَنْ أُوَقِّرَ مَنْ عَلَّمَنِي، وَأُعَلِّمَ مَنْ يَصْنَعُنِي، وَأَكُونَ أَخًا لِكُلِّ زَمِيلٍ فِي

الْمِهْنَةِ الطَّبِيَّةِ مُتَعَاوِنِينَ عَلَى الْبِرِّ وَالتَّقْوَى.

وَأَنْ تَكُونَ حَيَاتِي مِصْدَاقَ إِيمَانِي فِي سِرِّي وَعَلَانِيَتِي، نَقِيَّةً مِمَّا

يُشِينُهَا تَجَاهَ اللَّهِ وَرَسُولِهِ وَالْمُؤْمِنِينَ. وَاللَّهُ عَلَى مَا أَقُولُ شَهِيدٌ.



جامعة القاضي عياض كلية الطب و الصيدلة مراكش

أطروحة رقم 152

سنة 2011

زرع قوقعة الأذن الداخلية : تجربة مصلحة جراحة الأنف والأذن والحنجرة بالمستشفى الجامعي محمد السادس (2010-2007)

الأطروحة

قدمت ونوقشت علانية يوم .../.../2011

من طرف

الآنسة **خولة احسين**

طبيبة داخلية بالمستشفى الجامعي محمد السادس بمراكش

المزودة في 07 أكتوبر 1985 بمراكش

لنيل شهادة الدكتوراه في الطب

الكلمات الأساسية :

زرع قوقعة الأذن الداخلية – صمم – إعادة تأهيل النطق - كشف مبكر

اللجنة

الرئيس

م. حريف

السيد

أستاذ في أمراض الدم

المشرف

ع. الراجي

السيد

أستاذ في جراحة الأنف والأذن والحنجرة

م. بوسكراوي

السيد

أستاذ في طب الأطفال

القضاة

ل. أضرصور

السيد

أستاذ مبرز في جراحة الأنف والأذن والحنجرة

ن. الشريف الإدريسي الكنوني

السيدة

أستاذة مبرزة في علم الإشعاع