



HAL
open science

Évaluation du programme d'implantation cochléaire pédiatrique au CHU de Rouen

Mohamad Hijazi

► **To cite this version:**

Mohamad Hijazi. Évaluation du programme d'implantation cochléaire pédiatrique au CHU de Rouen. Médecine humaine et pathologie. 2020. dumas-02976572

HAL Id: dumas-02976572

<https://dumas.ccsd.cnrs.fr/dumas-02976572>

Submitted on 23 Oct 2020

HAL is a multi-disciplinary open access archive for the deposit and dissemination of scientific research documents, whether they are published or not. The documents may come from teaching and research institutions in France or abroad, or from public or private research centers.

L'archive ouverte pluridisciplinaire **HAL**, est destinée au dépôt et à la diffusion de documents scientifiques de niveau recherche, publiés ou non, émanant des établissements d'enseignement et de recherche français ou étrangers, des laboratoires publics ou privés.

ANNEE 2020

N°

THESE
POUR LE DIPLOME D'ETAT DE DOCTEUR EN MEDECINE

Qualification en Oto-rhino-laryngologie

par

Mohamad HIJAZI

Né le 15 Avril 1991 à Baalbek-Liban

Présentée et soutenue publiquement le 18 Septembre 2020

EVALUATION DU PROGRAMME D'IMPLANTATION COCHLEAIRE
PEDIATRIQUE AU CHU DE ROUEN

Président du jury : Monsieur le Professeur Jean-Paul MARIE

Directeur de thèse : Monsieur le Docteur Yannick LEROSEY

Membres du jury : Monsieur le Professeur Thierry VAN DEN ABBEELE

Monsieur le Docteur Gaël NICOLAS

Madame le Docteur Anne-Marie GUERROT

ANNEE UNIVERSITAIRE 2019 - 2020

U.F.R. SANTÉ DE ROUEN

DOYEN : **Professeur Benoît VEBER**

ASSESEURS : **Professeur Michel GUERBET**
Professeur Agnès LIARD
Professeur Guillaume SAVOYE

I - MEDECINE

PROFESSEURS DES UNIVERSITES – PRATICIENS HOSPITALIERS

Mr Frédéric ANSELME	HCN	Cardiologie
Mme Gisèle APTER	Havre	Pédopsychiatrie
Mme Isabelle AUQUIT AUCKBUR	HCN	Chirurgie plastique
Mr Jean-Marc BASTE	HCN	Chirurgie Thoracique
Mr Fabrice BAUER	HCN	Cardiologie
Mme Soumeya BEKRI	HCN	Biochimie et biologie moléculaire
Mr Ygal BENHAMOU	HCN	Médecine interne
Mr Jacques BENICHOU	HCN	Bio statistiques et informatique médicale
Mr Olivier BOYER	UFR	Immunologie
Mme Sophie CANDON	HCN	Immunologie
Mr François CARON	HCN	Maladies infectieuses et tropicales
Mr Philippe CHASSAGNE	HCN	Médecine interne (gériatrie)
Mr Vincent COMPERE	HCN	Anesthésiologie et réanimation chirurgicale
Mr Jean-Nicolas CORNU	HCN	Urologie
Mr Antoine CUVELIER	HB	Pneumologie
Mr Jean-Nicolas DACHER	HCN	Radiologie et imagerie médicale
Mr Stéfan DARMONI	HCN	Informatique médicale et techniques de communication
Mr Pierre DECHELOTTE	HCN	Nutrition

Mr Stéphane DERREY	HCN	Neurochirurgie
Mr Frédéric DI FIORE	CHB	Cancérologie
Mr Fabien DOGUET	HCN	Chirurgie Cardio Vasculaire
Mr Jean DOUCET	SJ	Thérapeutique - Médecine interne et gériatrie
Mr Bernard DUBRAY	CHB	Radiothérapie
Mr Frank DUJARDIN	HCN	Chirurgie orthopédique - Traumatologique
Mr Fabrice DUPARC	HCN	Anatomie - Chirurgie orthopédique et traumatologique
Mr Eric DURAND	HCN	Cardiologie
Mr Bertrand DUREUIL	HCN	Anesthésiologie et réanimation chirurgicale
Mme Hélène ELTCHANINOFF	HCN	Cardiologie
Mr Manuel ETIENNE	HCN	Maladies infectieuses et tropicales
Mr Thierry FREBOURG	UFR	Génétique
Mr Pierre FREGER (<i>urnombre</i>)	HCN	Anatomie - Neurochirurgie
Mr Jean François GEHANNO	HCN	Médecine et santé au travail
Mr Emmanuel GERARDIN	HCN	Imagerie médicale
Mme Priscille GERARDIN	HCN	Pédopsychiatrie
M. Guillaume GOURCEROL	HCN	Physiologie
Mr Dominique GUERROT	HCN	Néphrologie
Mr Olivier GUILLIN	HCN	Psychiatrie Adultes
Mr Claude HOUDAYER	HCN	Génétique
Mr Fabrice JARDIN	CHB	Hématologie
Mr Luc-Marie JOLY	HCN	Médecine d'urgence
Mr Pascal JOLY	HCN	Dermato – Vénérologie
Mme Bouchra LAMIA	Havra	Pneumologie
Mme Annie LAQUERRIERE	HCN	Anatomie et cytologie pathologiques
Mr Vincent LAUDENBACH	HCN	Anesthésie et réanimation chirurgicale
Mr Joël LECHEVALLIER	HCN	Chirurgie infantile
Mr Hervé LEFEBVRE	HB	Endocrinologie et maladies métaboliques
Mr Thierry LEQUERRE	HCN	Rhumatologie
Mme Anne-Marie LEROI	HCN	Physiologie
Mr Hervé LEVESQUE	HCN	Médecine interne
Mme Agnès LIARD-ZMUDA	HCN	Chirurgie Infantile
Mr Pierre Yves LITZLER	HCN	Chirurgie cardiaque
Mr Bertrand MACE	HCN	Histologie, embryologie, cytogénétique

M. David MALTETE	HCN	Neurologie
Mr Christophe MARGUET	HCN	Pédiatrie
Mme Isabelle MARIE	HCN	Médecine interne
Mr Jean-Paul MARIE	HCN	Oto-rhino-laryngologie
Mr Loïc MARPEAU	HCN	Gynécologie - Obstétrique
Mr Stéphane MARRET	HCN	Pédiatrie
Mme Véronique MERLE	HCN	Epidémiologie
Mr Pierre MICHEL	HCN	Hépatogastro-entérologie
M. Benoit MISSET (<i>détachement</i>)	HCN	Réanimation Médicale
Mr Marc MURAINÉ	HCN	Ophthalmologie
Mr Christophe PEILLON	HCN	Chirurgie générale
Mr Christian PFISTER	HCN	Urologie
Mr Jean-Christophe PLANTIER	HCN	Bactériologie - Virologie
Mr Didier PLISSONNIER	HCN	Chirurgie vasculaire
Mr Gaëtan PREVOST	HCN	Endocrinologie
Mr Jean-Christophe RICHARD (<i>détachement</i>)	HCN	Réanimation médicale - Médecine d'urgence
Mr Vincent RICHARD	UFR	Pharmacologie
Mme Nathalie RIVES	HCN	Biologie du développement et de la reproduction
Mr Horace ROMAN (<i>disponibilité</i>)	HCN	Gynécologie - Obstétrique
Mr Jean-Christophe SABOURIN	HCN	Anatomie – Pathologie
Mr Mathieu SALAUN	HCN	Pneumologie
Mr Guillaume SAVOYE	HCN	Hépatogastrologie
Mme Céline SAVOYE-COLLET	HCN	Imagerie médicale
Mme Pascale SCHNEIDER	HCN	Pédiatrie
Mr Lilian SCHWARZ	HCN	Chirurgie Viscérale et Digestive
Mr Michel SCOTTE	HCN	Chirurgie digestive
Mme Fabienne TAMION	HCN	Thérapeutique
Mr Luc THIBERVILLE	HCN	Pneumologie
Mr Hervé TILLY (<i>urnombre</i>)	CHB	Hématologie et transfusion
M. Gilles TOURNEL	HCN	Médecine Légale
Mr Olivier TROST	HCN	Anatomie -Chirurgie Maxillo-Faciale
Mr Jean-Jacques TUECH	HCN	Chirurgie digestive
Mr Benoît VEBER	HCN	Anesthésiologie - Réanimation chirurgicale
Mr Pierre VERA	CHB	Biophysique et traitement de l'image

Mr Eric VERIN	Les Herbiers	Médecine Physique et de Réadaptation
Mr Eric VERSPYCK	HCN	Gynécologie obstétrique
Mr Olivier VITTECOQ	HC	Rhumatologie
Mme Marie-Laure WELTER	HCN	Physiologie

MAITRES DE CONFERENCES DES UNIVERSITES – PRATICIENS HOSPITALIERS

Mme Najate ACHAMRAH	HCN	Nutrition
Mme Noëlle BARBIER-FREBOURG	HCN	Bactériologie – Virologie
Mr Emmanuel BESNIER	HCN	Anesthésiologie - Réanimation
Mme Carole BRASSE LAGNEL	HCN	Biochimie
Mme Valérie BRIDOUX HUYBRECHTS	HCN	Chirurgie Vasculaire
Mr Gérard BUCHONNET	HCN	Hématologie
Mme Mireille CASTANET	HCN	Pédiatrie
Mme Nathalie CHASTAN	HCN	Neurophysiologie
Mr Moïse COEFFIER	HCN	Nutrition
Mr Serge JACQUOT	UFR	Immunologie
Mr Joël LADNER	HCN	Epidémiologie, économie de la santé
Mr Jean-Baptiste LATOUCHE	UFR	Biologie cellulaire
M. Florent MARGUET	HCN	Histologie
Mme Chloé MELCHIOR	HCN	Gastroentérologie
Mr Thomas MOUREZ (<i>détachement</i>)	HCN	Virologie
Mr Gaël NICOLAS	UFR	Génétique
Mme Muriel QUILLARD	HCN	Biochimie et biologie moléculaire
Mme Laëtitia ROLLIN	HCN	Médecine du Travail
Mme Pascale SAUGIER-VEBER	HCN	Génétique
Mme Anne-Claire TOBENAS-DUJARDIN	HCN	Anatomie
Mr David WALLON	HCN	Neurologie
Mr Julien WILS	HCN	Pharmacologie

PROFESSEUR AGREGE OU CERTIFIE

Mr Thierry WABLE	UFR	Communication
Mme Mélanie AUVRAY-HAMEL	UFR	Anglais

II - PHARMACIE

PROFESSEURS DES UNIVERSITES

Mr Jérémy BELLIEN (PU-PH)	Pharmacologie
Mr Thierry BESSON	Chimie Thérapeutique
Mr Jean COSTENTIN (Professeur émérite)	Pharmacologie
Mme Isabelle DUBUS	Biochimie
Mr Abdelhakim EL OMRI	Pharmacognosie
Mr François ESTOUR	Chimie Organique
Mr Loïc FAVENNEC (PU-PH)	Parasitologie
Mr Jean Pierre GOULLE (Professeur émérite)	Toxicologie
Mr Michel GUERBET	Toxicologie
Mme Christelle MONTEIL	Toxicologie
Mme Martine PESTEL-CARON (PU-PH)	Microbiologie
Mr Rémi VARIN (PU-PH)	Pharmacie clinique
Mr Jean-Marie VAUGEOIS	Pharmacologie
Mr Philippe VERITE	Chimie analytique

MAITRES DE CONFERENCES DES UNIVERSITES

Mme Cécile BARBOT	Chimie Générale et Minérale
Mr Frédéric BOUNOURE	Pharmacie Galénique
Mr Thomas CASTANHEIRO MATIAS	Chimie Organique
Mr Abdeslam CHAGRAOUI	Physiologie
Mme Camille CHARBONNIER (LE CLEZIO)	Statistiques
Mme Elizabeth CHOSSON	Botanique
Mme Marie Catherine CONCE-CHEMTOB	Législation pharmaceutique économie de la santé
Mme Cécile CORBIERE	Biochimie
Mme Nathalie DOURMAP	Pharmacologie
Mme Isabelle DUBUC	Pharmacologie
Mme Dominique DUTERTE- BOUCHER	Pharmacologie

Mr Gilles GARGALA (MCU-PH)	Parasitologie
Mme Nejla EL GHARBI-HAMZA	Chimie analytique
Mme Marie-Laure GROULT	Botanique
Mr Hervé HUE	Biophysique et mathématiques
Mme Hong LU	Biologie
Mme Marine MALLETER	Toxicologie
M. Jérémie MARTINET (MCU-PH)	Immunologie
Mme Tiphaine ROGEZ-FLORENT	Chimie analytique
Mr Mohamed SKIBA	Pharmacie galénique
Mme Malika SKIBA	Pharmacie galénique
Mme Christine THARASSE	Chimie thérapeutique
Mr Frédéric ZIEGLER	Biochimie

PROFESSEURS ASSOCIES

Mme Cécile GUERARD-DETUNCQ	Pharmacie officinale
Mme Caroline BERTOUX	Pharmacie

PAU-PH

M. Mikaël **DAOUPHARS**

PROFESSEUR CERTIFIE

Mme Mathilde GUERIN	Anglais
----------------------------	---------

ASSISTANTS HOSPITALO-UNIVERSITAIRES

Mme Alice MOISAN	Virologie
M. Henri GONDÉ	Pharmacie

ATTACHES TEMPORAIRES D'ENSEIGNEMENT ET DE RECHERCHE

M. Abdel MOUHAJIR	Parasitologie
M. Maxime GRAND	Bactériologie

ATTACHE TEMPORAIRE D'ENSEIGNEMENT

Mme Ramla SALHI	Pharmacognosie
------------------------	----------------

LISTE DES RESPONSABLES DES DISCIPLINES PHARMACEUTIQUES

Mme Cécile BARBOT	Chimie Générale et minérale
Mr Thierry BESSON	Chimie thérapeutique
Mr Abdeslam CHAGRAOUI	Physiologie
Mme Elisabeth CHOSSON	Botanique
Mme Marie-Catherine CONCE-CHEMTOB	Législation et économie de la santé
Mme Isabelle DUBUS	Biochimie
Mr Abdelhakim EL OMRI	Pharmacognosie
Mr François ESTOUR	Chimie organique
Mr Loïc FAVENNEC	Parasitologie
Mr Michel GUERBET	Toxicologie
Mme Martine PESTEL-CARON	Microbiologie
Mr Mohamed SKIBA	Pharmacie galénique
Mr Rémi VARIN	Pharmacie clinique
M. Jean-Marie VAUGEOIS	Pharmacologie
Mr Philippe VERITE	Chimie analytique

ENSEIGNANTS MONO-APPARTENANTS

PROFESSEURS

Mr Paul MULDER (phar)	Sciences du Médicament
Mme Su RUAN (med)	Génie Informatique

MAITRES DE CONFERENCES

Mr Sahil ADRIOUCH (med)	Biochimie et biologie moléculaire (Unité Inserm 905)
Mme Gaëlle BOUGEARD-DENOYELLE (med)	Biochimie et biologie moléculaire (UMR 1079)
Mme Carine CLEREN (med)	Neurosciences (Néovasc)
M. Sylvain FRAINEAU (med)	Physiologie (Inserm U 1096)
Mme Pascaline GAILDRAT (med)	Génétique moléculaire humaine (UMR 1079)
Mr Nicolas GUEROUT (med)	Chirurgie Expérimentale
Mme Rachel LETELLIER (med)	Physiologie
Mr Antoine OUVRARD-PASCAUD (med)	Physiologie (Unité Inserm 1076)
Mr Frédéric PASQUET	Sciences du langage, orthophonie
Mme Christine RONDANINO (med)	Physiologie de la reproduction
Mr Youssan Var TAN	Immunologie
Mme Isabelle TOURNIER (med)	Biochimie (UMR 1079)

CHEF DES SERVICES ADMINISTRATIFS : Mme Véronique DELAFONTAINE

HCN - Hôpital Charles Nicolle

HB - Hôpital de BOIS GUILLAUME

CB - Centre Henri Becquerel

CHS - Centre Hospitalier Spécialisé du Rouvray

CRMPR - Centre Régional de MPR

SJ – Saint Julien Rouen

Par délibération en date du 3 mars 1967, la faculté a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

Remerciements

A Monsieur le Professeur Jean-Paul MARIE

Vous me faites l'honneur de présider le jury de cette thèse.

Je vous remercie pour vos conseils et pour la qualité de votre enseignement tout au long de
ma formation.

Vous m'avez transmis lors de ces années votre amour pour notre spécialité.

Voyez en ce travail le témoignage de toute ma gratitude et de mon plus profond respect.

A Monsieur le Professeur Thierry VAN DEN ABEELE

Je vous remercie pour l'honneur que vous me faites en acceptant de juger ce travail.

Merci pour votre temps et pour votre expertise.

Veuillez trouver ici l'expression de mon profond respect.

A Monsieur le docteur Gaël NICOLAS

Vous me faites l'honneur de juger ce travail et d'avoir accepté de siéger dans le Jury

Recevez ici l'expression de mon profond respect.

A Madame le Docteur Anne-Marie GUERROT

Merci pour votre disponibilité et votre aide précieuse dans l'élaboration de ce travail

Je vous remercie d'avoir accepté de juger cette thèse,

Recevez ici l'expression de mon profond respect.

A Monsieur le Docteur Yannick LEROSEY

Merci d'avoir accepté de diriger cette thèse.

Merci pour ta patience, ta disponibilité et ton exigence.

Merci également pour ton enseignement chirurgical, c'est grâce à toi que j'ai réalisé mes
premiers pas en otologie.

Je tiens aussi à te remercier pour la confiance que tu m'accordes en m'accueillant dans ton
service pour mon post- internat.

A l'équipe d'implantation cochléaire pédiatrique du CHU de ROUEN :

Julie, Erick, Margaux, Florence, Thomas, Gwenaëlle, Stéphanie, Anne, Mélanie, Clémence.
Cette thèse n'aurait pas pu exister sans votre travail.

A Isabelle Dumontier pour ta gentillesse et ton aide précieuse dans la réalisation de cette étude.

Au Docteur Florence MOREAU-LENOIR

Ta délicatesse, ta rigueur au bloc opératoire et tes qualités humaines resteront à mes yeux un exemple.

Merci pour ta gentillesse et d'avoir proposé de relire ce travail.

A tous ceux qui m'ont transmis leur savoir:

Docteur Isabelle AMSTUTZ, Docteur Pierre BOUCHETEMBLE, Docteur Aurore MARCOLLA,
Docteur Nicolas BON MARDION, Docteur Elise MERET, Docteur Nathalie BADOIS, Docteur
Anais MEYER, Docteur Anne MAYEUR, Docteur Adrien MARRONNIER, Docteur Rais OBONGO,
Docteur Nadia BENMOUSSA, Docteur Vianney BASTIT, Docteur Frederic CRAMPON.

Merci de votre confiance, de votre sympathie et de vos conseils. Je vous en serai toujours reconnaissant.

A l'équipe d'Evreux:

Avec qui j'aurais le plaisir de travailler prochainement:
Docteur Philippe BRAMI, Docteur Olivier CHOussy, Docteur Tarik DJAOUT
Dr Bakr REGRAGUI et les formidables infirmières et secrétaires.

Merci pour votre soutien et votre bienveillance.

A l'équipe de Dieppe:

Docteur Emmanuel DE SEVIN, Docteur Sophie CALURAUD, Docteur Mathilde SAVALLE, Dr
Hela DIMASSI, le trio du bloc Lolo, Bill et Véro, les filles de la consulte et du service et
"last but not least" Docteur Justine ROHART,

un semestre COVID passe beaucoup mieux quand on est bien entouré. J'ai appris beaucoup
avec vous, merci infiniment.

A toute la TEAM ORL (Co-internes anciens et actuels):

Charlotte, Fanny, Pauline, Saïd, Charles, Delphine, Philippine, Hélène/Simone/HSV,
Mathieu/PasLesOreilles, Pomy ჯ, Victoria, Laetitia, Adrien, Clotilde, Gwenaël,
Maelle, Shai, Mohamed O.

Avoir travaillé avec vous a été une chance et un plaisir

**A toutes les secrétaires et équipes paramédicales des services ORL et chirurgie maxillo-
faciale de Rouen**

Je suis ravi d'avoir travaillé en votre compagnie.

Recevez ici l'expression de mes sincères remerciements.

Sorina MIHAILESCU

Je te remercie pour ton aide précieuse dans la réalisation des statistiques pour ce travail

A ma famille

A mes parents,

Rien de tout cela n'aurait été possible sans vous.

Je vous dois tout ce que je suis devenu.

Jamais je ne pourrai vous remercier assez pour tout ce que vous m'avez donné.

J'espère vous rendre fiers et ne jamais vous décevoir.

A la mémoire de mes Grand-pères et ma Grand-mère,

Aucune dédicace ne saurait exprimer l'amour, l'estime, et le respect que j'ai toujours eu pour vous. Merci pour votre amour sans faille.

Que ce modeste travail soit l'expression des vœux que vous n'avez cessé de formuler dans vos prières. J'aurais tellement aimé que vous soyez là.

A ma grand-mère Souhayla,

Tu as toujours été pour moi ce doux rayon de soleil. Merci pour ta tendresse, ton affection et tes prières. Que ce travail soit pour toi un témoignage d'amour

A mes soeurs Nagham et Jana, à mon frère Hussein,

Vous êtes mon bouclier, ma fierté et la chose la plus précieuse que j'ai dans la vie.

Merci pour votre soutien et votre amour inconditionnel.

Ma tante Amal, mon oncle Kamal, leurs conjoints et mes chers cousins,

Merci pour votre amour et pour votre soutien indéfectible depuis que je suis arrivé en France. Je vous en serai infiniment reconnaissant.

Faten et Bochra,

Mes soeurs d'une autre mère. Vous avez toujours été là pour moi, toujours été à l'écoute durant toutes ces années. Merci pour votre soutien et votre encouragement.

A toute ma famille au Liban et ailleurs,

Vous êtes Loin des yeux mais près du coeur.

Vous me manquez tellement au quotidien.

A mes amis

Abbess

Jad

Ali O

Khalil

Ali S

Rami

Daphne

Rabih J

Hassan Z

Rabih Z

Hoda

Wassim

Joe

Zazo

A tous les autres amis du Liban, de Lille et de Rouen.

A tous ceux qui m'ont encouragé, subi ou juste accompagné pendant mes études.

En témoignage de tous les moments que nous avons passé ensemble, je vous dédie ce travail.

TABLE DES MATIERES

1	INTRODUCTION	21
2	ETAT DES CONNAISSANCES	22
2.1	RAPPEL ANATOMO-PHYSIOLOGIQUE.....	22
2.1.1	<i>Anatomie du systeme auditif</i> :.....	22
2.1.2	<i>Caractéristiques physiques d'un son pur</i>	29
2.1.3	<i>Développement de l'audition et période critique:</i>	30
2.2	SURDITE DE L'ENFANT	31
2.2.1	<i>Définition et épidemiologie:</i>	31
2.2.1.1.1	<i>Classifications des surdités</i>	31
2.2.2	<i>Principales Étiologies Génétiques</i> ²⁷	35
2.2.3	<i>Dépistage neonatal de la surdité</i>	39
2.2.4	<i>Signes d'appel de la surdité</i>	42
2.2.5	<i>Bilan et prise en charge de la surdité</i>	43
2.3	L'IMPLANTATION COCHLEAIRE DE L'ENFANT.....	51
2.3.1	<i>Historique</i>	51
2.3.2	<i>Composition et fonctionnement</i>	52
2.3.3	<i>Le codage</i>	53
2.3.4	<i>Indications de l'IC chez l'enfant</i>	54
2.3.5	<i>Bilan pré-implantation</i>	55
2.3.6	<i>la chirurgie</i>	58
2.3.7	<i>Suites opératoires et complications</i>	59
2.3.8	<i>Méningites et vaccination</i>	60
2.3.9	<i>précautions et recommandations</i>	61
2.3.10	<i>Suivi post-implantation</i>	62
2.3.11	<i>Centres d'implantation et registre EPIIC</i>	62
2.3.12	<i>Coût de l'implantation cochléaire</i>	64
2.3.13	<i>Résultats de l'implantation pédiatrique</i>	64
3	ETUDE CLINIQUE	66
3.1	OBJECTIF.....	66
3.2	MATERIELS ET METHODES	66
3.2.1	<i>Le centre d'implantation rouennais</i>	66
3.2.2	<i>Protocole de prise en charge</i>	67
3.2.3	<i>Recueil des données</i>	67
3.2.4	<i>Intervention chirurgicales et suites opératoires</i>	68
3.2.5	<i>Critères analysés</i>	69

3.2.6	<i>Facteurs prédictifs des performances</i>	73
3.2.7	<i>Facteur prédictif de la préservation auditive</i>	73
3.2.8	<i>Analyse statistique</i>	73
4	RESULTATS	75
4.1	DONNÉES GÉNÉRALES AUTOUR DE L'IMPLANT	75
4.2	ÉTUDE DE LA POPULATION AVANT L'IMPLANTATION	76
4.2.1	<i>Caractéristiques de l'enfant</i> :.....	76
4.2.2	<i>Caractéristiques de la surdité</i> :.....	78
4.2.3	<i>Bilan preimplant</i> :.....	80
4.3	CHIRURGIE ET SUITES OPERATOIRES :.....	81
4.3.1	<i>Données générales</i>	81
4.3.2	<i>La chirurgie</i>	82
4.3.3	<i>Les complications</i>	83
4.4	RESULTATS POST-IMPLANTATION.....	84
4.4.1	<i>Port de l'implant</i>	84
4.4.2	<i>Résultats audiométriques</i>	84
4.4.3	<i>Résultats orthophoniques</i>	84
4.4.4	<i>Scolarisation</i> :.....	91
4.5	FACTEUR PRÉDICTIF DE LA PRÉSERVATION AUDITIVE.....	91
4.6	FACTEURS PREDICTIFS DES PERFORMANCES	92
4.6.1	<i>Analyse univariée</i>	93
4.6.2	<i>Analyse multivariée</i>	101
5	DISCUSSION	102
5.1	MÉTHODOLOGIE	102
5.2	RÉSULTATS DE L'IMPLANTATION COCHLÉAIRE PÉDIATRIQUE.....	102
5.2.1	<i>Caractéristiques des patients</i>	102
5.2.2	<i>Chirurgie et complications</i>	103
5.2.3	<i>Port de l'implant</i>	104
5.2.4	<i>Résultats audiométriques</i>	104
5.2.5	<i>Résultats orthophoniques</i>	105
5.3	FACTEURS INFLUENÇANT LES RÉSULTATS	108
5.3.1	<i>la précocité de l'âge à l'implantation</i>	108
5.3.2	<i>Comorbidité</i>	109
5.3.3	<i>Etiologie</i>	110
5.3.4	<i>Audition résiduelle / degré de surdité</i>	110
5.3.5	<i>Influence du nombre d'électrodes insérées</i>	111
5.3.6	<i>Implant bilatéral</i>	111

5.4	LIMITES DE CETTE ETUDE.....	112
5.5	PERSPECTIVES.....	113
6	CONCLUSION.....	115
7	ABREVIATIONS.....	117
8	BIBLIOGRAPHIE.....	118
9	ANNEXES.....	128

1 INTRODUCTION

L'implant cochléaire est un dispositif électronique permettant de rétablir une perception sonore chez une personne sourde profonde ne tirant pas bénéfice d'une prothèse auditive conventionnelle.

L'efficacité de l'implant cochléaire chez l'enfant n'est plus à démontrer, cependant certains critères de sélection doivent être remplis. L'implant nécessite un investissement parental important et un travail de rééducation intense.

Le programme d'implantation cochléaire à Rouen a débuté depuis plus de 20 ans avec un premier implant pédiatrique posé en 1994. Le but de ce travail est d'évaluer notre protocole d'implant cochléaire et d'analyser les résultats des enfants implantés depuis sa mise en place.

2 ETAT DES CONNAISSANCES

2.1 RAPPEL ANATOMO-PHYSIOLOGIQUE

2.1.1 ANATOMIE DU SYSTEME AUDITIF :

Le système auditif est divisé en deux parties : le système périphérique (oreille externe, oreille moyenne, oreille interne et nerf auditif) et le système central constitué par les centres auditifs situés dans le tronc cérébral et dans l'encéphale.

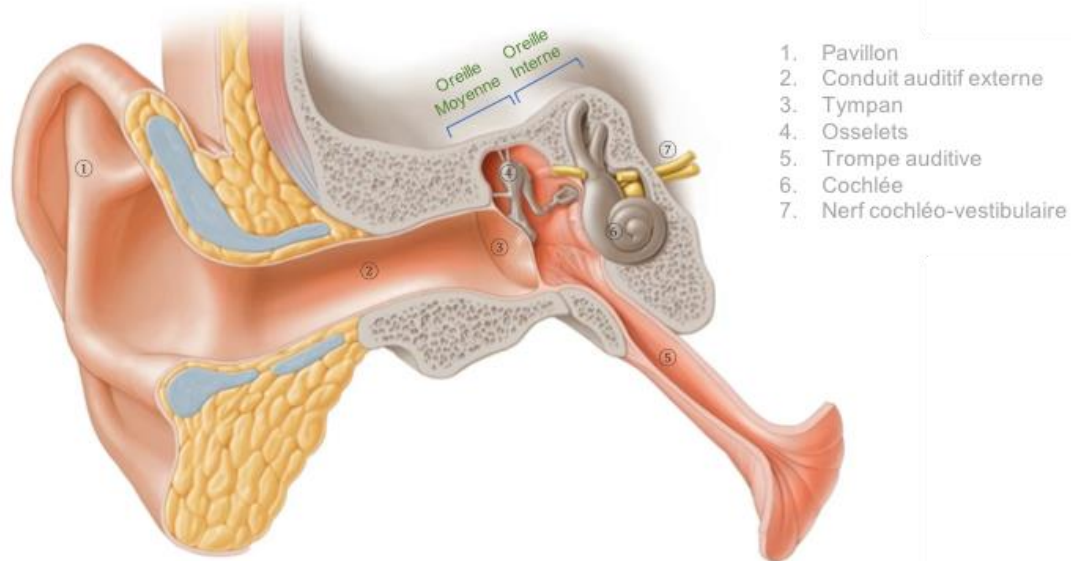


Figure 1 Anatomie de l'oreille (© kenhub)

L'OREILLE EXTERNE:

L'oreille externe, composée du pavillon et du conduit auditif externe (méat acoustique externe). Son rôle est d'acheminer et d'amplifier le son venant de l'extérieur vers la membrane tympanique.

L'OREILLE MOYENNE:

L'oreille moyenne est une cavité aérienne creusée dans l'os temporal, son rôle est de transformer les vibrations sonores aériennes induites sur la membrane tympanique en vibrations mécaniques transmises et amplifiées jusqu'à l'oreille interne par le système ossiculaire. Le mouvement de levier de cette chaîne amplifie le signal d'environ vingt fois.

On distingue 3 compartiments communiquant entre eux :

- **La Caisse du Tympan :**

Une cavité centrale de forme parallélépipède, qui contient les trois osselets (le marteau, l'enclume et l'étrier). On lui décrit six parois (Figure 2):

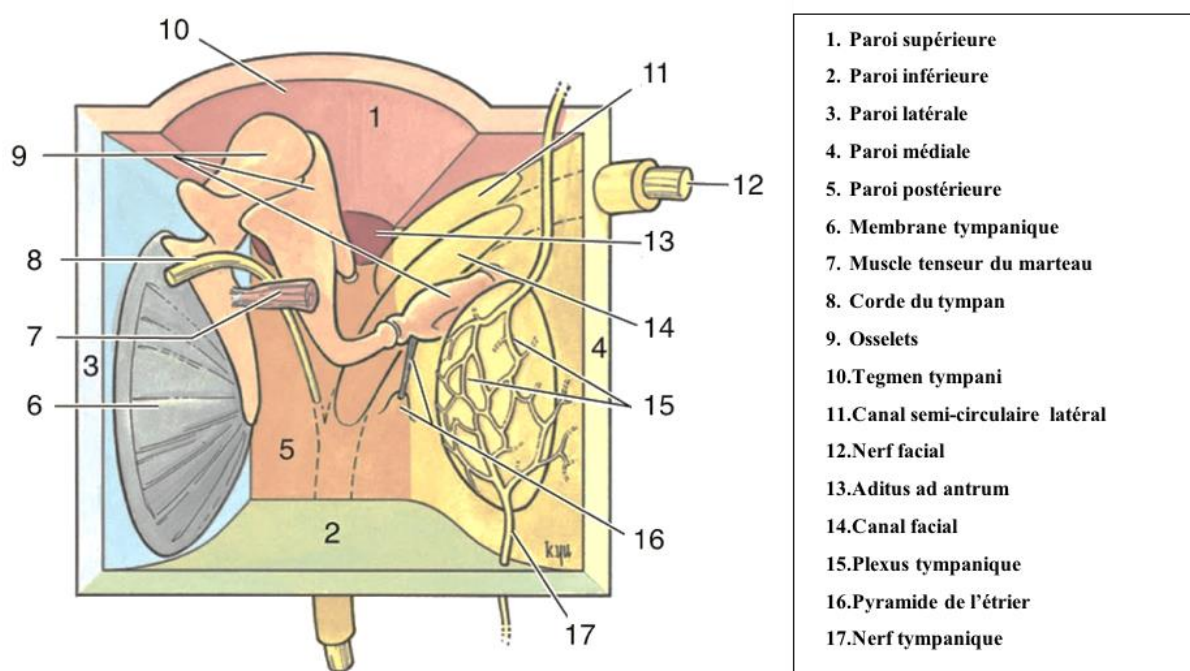


Figure 2 Caisse du tympan, vue schématique

- La paroi latérale occupée essentiellement par le tympan dans lequel est inclus le manche du marteau.
- La paroi médiale qui sépare l'oreille moyenne de l'oreille interne, elle contient à sa partie supérieure le relief du canal semi-circulaire latéral, le canal facial (deuxième portion) et à sa partie inférieure le promontoire (relief du tour basal de la cochlée).

- La paroi inférieure est en rapport avec le golf de la veine jugulaire.
 - La paroi supérieure ou le tegmen tympani, en rapport avec le lobe temporal.
 - La paroi antérieure ou carotidienne qui présente l'orifice tympanique de la trompe auditive.
 - La paroi postérieure ou mastoïdienne occupée principalement par l'aditus ad antrum.
- ***La Trompe Auditive (ou trompe d'Eustache):***
Un conduit ostéo-cartilagineux reliant la caisse du tympan au rhinopharynx, qui s'ouvre lors de la déglutition et du bâillement. Elle assure un équilibre des pressions de part et d'autre de la membrane tympanique par modification de la masse d'air dans l'oreille moyenne.
 - ***Les annexes mastoïdiennes :***
Constituées de cellules aériques de tailles et volumes variables dont la plus grande est une cellule constante: l'antre mastoïdien.

L'OREILLE INTERNE:

L'oreille interne, ou labyrinthe, est un ensemble de cavités creusées dans la pyramide pétreuse de l'os temporal (le rocher). Elle est constituée d'un labyrinthe osseux, une capsule osseuse qui comporte dans sa partie antérieure l'organe de l'audition, la cochlée, et dans sa partie postérieure l'organe de l'équilibre formé par le vestibule et les canaux semi-circulaires.

Ce labyrinthe osseux est rempli d'un liquide, la périlymphe, qui protège un labyrinthe membraneux. Ce dernier, rempli lui d'endolymphe, est un réseau de vésicules et de canaux comprenant dans sa partie antérieure le canal cochléaire et dans sa partie postérieure l'utricule, le saccule et les canaux semi-circulaires circulaires points de départ des fibres du nerf vestibulaire.

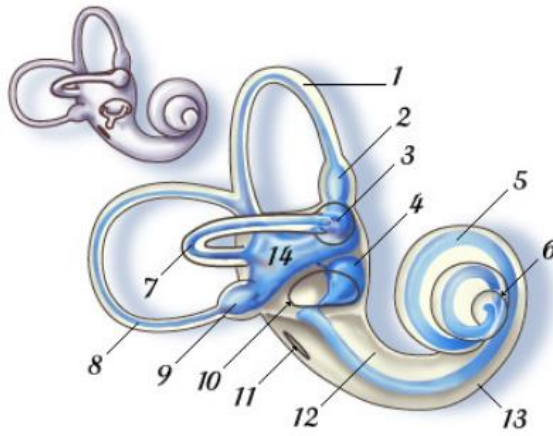


Figure 3 Le labyrinthe (© S.Blatrix)

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

- **La cochlée:**

Sa partie osseuse ressemble à une coquille d'escargot, d'où son nom : le limaçon. Elle constitue avec son contenu membraneux l'organe auditif proprement dit.

Le limaçon est un tube osseux enroulé sur deux tours et demi de spire autour d'un cône virtuel creux appelé la columelle ou modiolus, point de départ du nerf cochléaire.

Une lame osseuse spirale fait saillie à l'intérieur de ce tube et le sépare incomplètement en deux compartiments appelés rampes: la rampe vestibulaire en haut, fermée à sa base par la platine de l'étrier et la rampe tympanique en bas qui aboutit à la fenêtre ronde, fermée par une membrane élastique ou tympan secondaire qui sert d'échappement de pression. Ces deux rampes, remplies de périlymphe, communiquent entre elles par une petite ouverture située à l'apex de la cochlée nommée hélicotrème.

Entre les deux rampes se situe le canal cochléaire, un compartiment clos de forme triangulaire, limité en haut par une membrane élastique (la membrane de Reissner) et en bas par la membrane basale qui s'insère sur le bord libre de la lame spirale (figure 4).

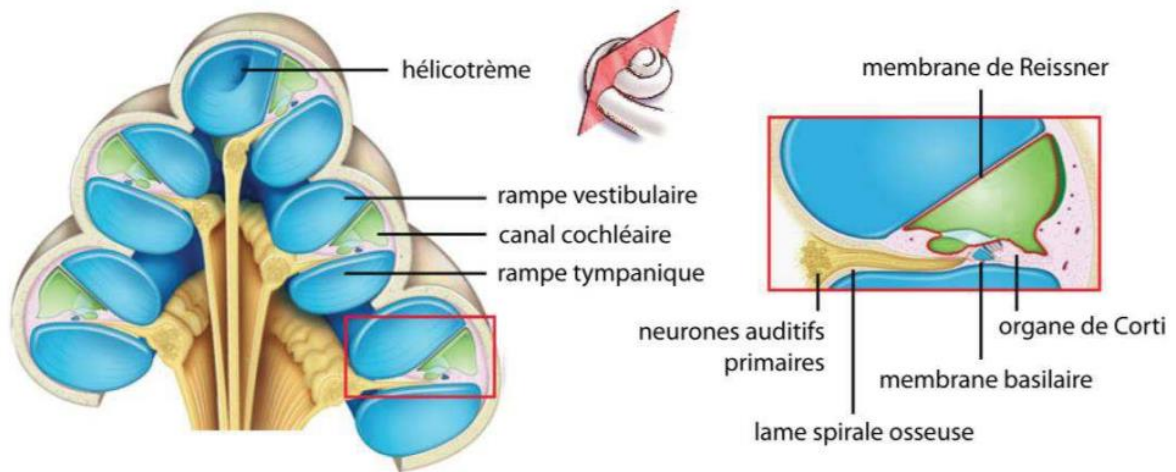
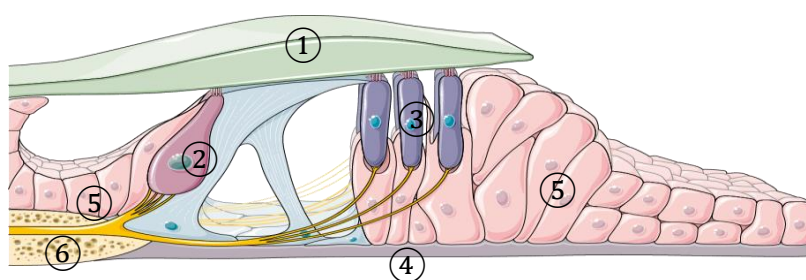


Figure 4 Coupe transversale de la cochlée (© S.Blatrix, R.Pujol - site Cochlea.eu)

- **L'organe de Corti :**

L'organe de Corti est une structure cellulaire complexe disposée le long de la membrane basilaire (Figure 5). Il est constitué par des cellules sensorielles non renouvelables surmontées de microvillosités (stéréocils) et des cellules de soutien.



- | | |
|----|-----------------------------|
| 1. | Membrane tectoria |
| 2. | Cellules ciliées internes |
| 3. | Cellules ciliées externes |
| 4. | Membrane basilaire |
| 5. | Cellules de soutien |
| 6. | Fibres nerveuses afférentes |

Figure 5 Organe de Corti (© Servier Medical Art)

Il existe deux types de cellules sensorielles :

- **Les cellules ciliées externes** : Au nombre de 10000 à 12000 par cochlée, disposées en trois rangées, ces cellules cylindriques contractiles assurent la sélectivité fréquentielle (tonotopie ou tuning) en modulant la tension entre la lame basilaire et la membrane tectoriale, modifiant ainsi l'information mécanique parvenant aux cellules ciliées internes. L'onde sonore provoque une vibration de toute la membrane basilaire avec pour chaque fréquence une zone à vibration maximale, située vers l'apex pour les sons graves et vers la base pour les sons aigus. La dépolarisation induite par la déflexion des stéréocils provoque un raccourcissement des CCE, ce mécanisme permet d'amplifier la vibration de la membrane basilaire sur une portion étroite de l'organe de Corti. A l'inverse, une repolarisation induit un allongement des CCE, ce mécanisme est possible grâce à une protéine membranaire à capacités électromotrice : La prestine¹.
- **Les cellules ciliées internes**: Ces cellules, au nombre de 3000 à 3500, sont piriformes et disposées en une seule rangée, elles sont les véritables cellules sensorielles de la cochlée qui permettent la transduction mécano-électrique. Le mouvement des stéréocils, induit par la vibration de l'endolymphe, provoque un mouvement cationique intracellulaire à l'origine d'une dépolarisation cellulaire et une libération de glutamate qui se traduit par un potentiel d'action transmis aux fibres nerveuses afférentes du nerf cochléaire. Le cycle de dépolarisation-repolarisation reflète la fréquence du son puisqu'il est en phase avec elle et le nombre de potentiels d'actions émis traduit l'intensité sonore.

VOIES AUDITIVES CENTRALES:

Après avoir quitté la cochlée, les fibres nerveuses (35000 neurones), dont les corps cellulaires sont situés au centre du modiolus dans le ganglion spiral, cheminent dans la racine cochléaire du nerf cochléo-vestibulaire. Elles traversent ensuite le méat acoustique interne (conduit auditif interne) accompagnées de la racine vestibulaire du nerf cochléo-vestibulaire, du nerf facial, de l'artère labyrinthique et des vaisseaux auditifs internes. Elles se dirigent ensuite vers

l'angle ponto-cérébelleux où elles pénètrent dans le tronc cérébral pour effectuer leur premier relai central dans le noyau cochléaire.

Le système auditif central est un ensemble de relais répartis sur quatre étages: le tronc cérébral (noyau cochléaire, complexe olivaire supérieur, lemniscus latéral), le mésencéphale (colliculus inférieur), le diencephale (corps géniculé médial du thalamus), et enfin la région supérolatérale du lobe temporal au niveau du gyrus de Heschl (cortex auditif primaire) (figure 6). A partir du premier relais dans le noyau cochléaire, la projection est bilatérale, avec une prédominance controlatérale. Donc, chaque structure reçoit des informations en provenance des deux oreilles. Les voies auditives ascendantes cheminent et traitent le message auditif afférent dans trois à cinq relais successifs, chaque relai effectue un travail de décodage et d'interprétation^{2,3}.

Comme dans les autres voies sensorielles, on distingue une voie primaire rapide purement auditive qui aboutit directement au cortex auditif et une voie non primaire, plus longue, qui intègre des informations multisensorielles intervenant dans l'éveil, les réactions émotionnelles et les réactions végétatives.

Il faut souligner également que, d'un point de vue fonctionnel, chaque relai auditif est doté d'une tonotopie cochléaire, c'est-à-dire une carte de représentation fréquentielle qui correspond à la répartition fréquentielle le long de la membrane basale cochléaire.

En plus des voies ascendantes, il existe également des voies auditives descendantes efférentes, qui empruntent les mêmes relais et transportent un message corticofuge qui exerce un rétro-contrôle jusqu'aux cellules ciliées de la cochlée. Cela permet d'ajuster et d'améliorer le message auditif afférent en fonction du contexte (améliorer le rapport signal/bruit, rôle dans l'attention sélective auditive)⁴⁻⁶

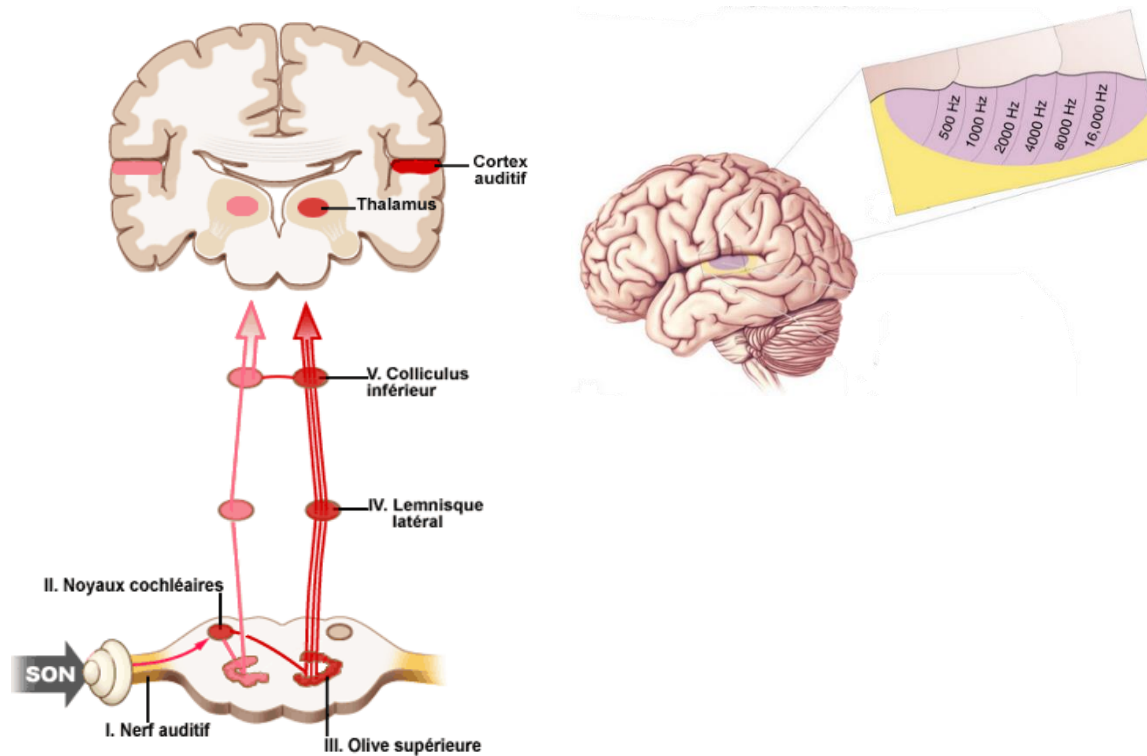


Figure 6 Voies auditives centrales

2.1.2 CARACTÉRISTIQUES PHYSIQUES D'UN SON PUR

L'onde sonore est la propagation de proche en proche d'une perturbation créée par une source mécanique. Cette perturbation se transmet par une variation de pression (ou vibration) autour d'une position d'équilibre, des molécules retrouvées dans le milieu, pouvant être solide, liquide ou gazeux.

Le son se définit par trois paramètres fondamentaux:

- La fréquence des vibrations ou nombre de cycles effectués par seconde. Elle est mesurée en Hertz (Hz). La gamme de fréquences audibles chez l'Homme s'étend de 20 à 20 000 Hertz (Hz). On distingue les sons graves (20 à 400 Hz), les médiums (400 à 1600 Hz) et les aigus (1600 à 20000 Hz). La plupart des sons environnementaux sont des sons complexes composés de plusieurs sons purs de fréquences différentes.
- L'intensité sonore est la puissance d'une onde sonore par unité de surface, exprimée en watt/m². Le niveau d'intensité sonore, exprimé en décibels (dB), est une grandeur logarithmique utilisée pour exprimer les intensités perçues par l'oreille humaine. L'oreille normale est capable d'analyser des différences de son de 1 dB

- Le timbre est donné par la forme du spectre en fréquences, caractérisé par le nombre et l'intensité des harmoniques qui compose le son et permet de reconnaître la personne qui parle ou l'instrument qui est joué.

2.1.3 DEVELOPPEMENT DE L'AUDITION ET PERIODE CRITIQUE:

La mise en place du système sensoriel s'effectue, comme chez les autres mammifères, dans l'ordre suivant : toucher, olfaction, gustation, audition, vision.

Le système auditif se construit dès la 6^e semaine d'aménorrhée (SA), les connexions centrales se développent entre la 9^e et la 12^e SA, puis le développement fonctionnel entre la 18^e et la 20^e SA. Le développement anatomique et fonctionnel se termine autour de la 28^e SA⁷⁻⁹.

L'audition va se développer progressivement au cours du dernier trimestre de la grossesse le fœtus perçoit les sons endogènes (battements du cœur, bruits digestifs, circulation sanguine de la mère), la voix maternelle et les bruits extérieurs.

Après la naissance, l'audition continue de s'affiner lors des deux premières années¹⁰. Les centres auditifs, quant à eux, poursuivent leur maturation jusqu'à l'âge de 6 ans^{7,11}. Cette maturation s'effectue grâce à un développement neuronal et un enrichissement synaptique qui démarre dès que la cochlée devient fonctionnelle. Par conséquent, en l'absence de stimulation sensorielle pendant cette période, le cerveau auditif reste immature et les aires cérébrales normalement dédiées à l'audition sont occupées par d'autres modalités sensorielles.

On identifie alors chez l'enfant une période appelée période critique durant laquelle la stimulation et la perception auditives sont indispensables au développement normal du langage et de la compréhension de la parole. On considère que cette période s'étend de la 28^e SA et se poursuit jusqu'à l'âge de 6 ans. Cette période pourrait être divisée en une première phase d'imprégnation auditive permettant le développement de la sémantique et en une deuxième permettant le développement de la syntaxe¹². Toute anomalie de l'audition survenant pendant cette période doit être diagnostiquée et corrigée le plus précocement possible. L'implantation cochléaire au plus jeune âge servirait à raccourcir la durée de la privation sonore, permettant une maturation physiologique des centres auditifs¹³.

2.2 SURDITE DE L'ENFANT

2.2.1 DEFINITION ET EPIDEMIOLOGIE:

La surdité est une perte totale ou partielle de la perception sonore, on utilise le terme « co-phose » pour désigner une perte totale. La surdité de l'enfant se distingue de la surdité de l'adulte principalement par l'impact qu'elle peut avoir sur le développement du langage oral, surtout lorsque la surdité est bilatérale et survient à la naissance ou dans les deux premières années de vie. Cette déficience peut affecter d'autres domaines de la vie comme le comportement, les relations, le langage écrit, l'éducation et à terme l'insertion socio-professionnelle¹⁴.

Les données de prévalence varient en fonction de l'âge de l'enfant et du degré de surdité. Les données mondiales de prévalence de surdité néonatale varient entre 1 et 2 pour 1000 naissances¹⁵⁻¹⁷. En France la prévalence est estimée entre 0,6 et 1,2 pour 1000 naissances selon les données du dépistage néonatal¹⁸⁻²². À l'âge de 8 ans, la fréquence de surdité bilatérale sévère à profonde est estimée à 0,58 pour 1000²³

2.2.1.1.1 CLASSIFICATIONS DES SURDITES

La surdité peut être classée selon plusieurs paramètres. Les critères majeurs sont le caractère uni- ou bilatéral, l'âge de survenue, le degré de la perte auditive, et le mécanisme de l'atteinte.

UNI- OU BILATÉRALE:

Les surdités unilatérales vont avoir peu de retentissement sur l'acquisition du langage et sur la communication de l'enfant, cependant, elles peuvent provoquer des difficultés scolaires en altérant la perception dans le bruit^{24,25}. À l'inverse, les répercussions des surdités bilatérales sont plus importantes sur la communication de l'enfant.

SELON L'ÂGE D'APPARITION:

La surdit  est d'autant plus grave qu'elle survient t t, on d finit quatre cat gories :

- ***Surdit  cong nitale:*** quand elle est pr sente   la naissance.
- ***Les surdit s pr linguales:*** Apparaissent dans les deux premi res ann es de vie.
L'enfant n  sourd profond n'acquiert spontan ment aucun langage oral.
- ***Les surdit s p rilinguales:*** Apparaissent au cours du d veloppement du langage (entre 2 et 4 ans), la cons quence est une r gression du langage.
- ***Les surdit s postlinguales:*** Apparaissent apr s l'acquisition de la langue orale (apr s 4 ans). Le risque est celui d'une stagnation des apprentissages.

SELON LA S V RIT  :

Elle est  valu e sur les donn es de l'audiom trie tonale de la meilleure oreille. On se base sur la perte auditive moyenne (PAM) qui est calcul e sur les seuils en conduction a rienne des fr quences 500, 1000, 2000 et 4000 Hertz en divisant la somme de ces valeurs par 4. Toute fr quence non per ue est not e   120 dB de perte d'apr s les recommandations du Bureau International d'Audiophonologie (BIAP)²⁶

En cas de surdit  asym trique, le niveau moyen de perte en dB est multipli  par sept pour la meilleure oreille et par trois pour la plus mauvaise, la somme est divis e par 10.

On d finit ainsi plusieurs degr s de surdit :

- Surdit  l g re:

La PAM est comprise entre 21 et 40 dB. La parole est per ue   voix normale, elle est difficilement per ue   voix basse ou lointaine. La plupart des bruits familiers sont per us.

➤ Surdit  moyenne:

- Premier degr : la PAM est comprise entre 41 et 55dB
- Deuxi me degr : la PAM est comprise entre 56 et 70dB.

La parole est per ue si on  l ve la voix. La personne sourde comprend mieux en regardant le locuteur. Quelques bruits familiers sont encore per us.

➤ Surdit  s v re:

- Premier degr : la PAM est comprise entre 71 et 80dB.
- Deuxi me degr : la PAM est comprise entre 81 et 90dB.

La parole est per ue   voix forte pr s de l'oreille. Seuls les bruits forts sont per us.

➤ Surdit  profonde:

- Premier degr : la PAM est comprise entre 91 et 100dB
- Deuxi me degr : la PAM est comprise entre 101 et 110dB
- Troisi me degr : la PAM est comprise entre 111 et 119dB

Aucune perception de la parole. Seuls les bruits tr s puissants sont per us.

➤ D fici nce totale (cophose):

PAM > 120 DB. Aucun son n'est per u.

SELON LE MECANISME D'ATTEINTE:

Selon la localisation de l'atteinte, les surdit s peuvent  tre de transmission, de perception, ou mixte.

Les surdit s de transmission sont les surdit s les plus fr quentes chez l'enfant, elles sont dues   une atteinte de l'oreille externe et/ou de l'oreille moyenne. 95 % de ces surdit s sont li es   une otite s romuqueuse.

Les surdit s de perception, ou surdit s neuro-sensorielles, sont dues   une atteinte de l'oreille interne et/ou des voies auditives ; la grande majorit  sont d'origine endocochl aire.

Les surdit s mixtes associent les deux m canismes.

SELON L'ETIOLOGIE :

Les surdités de transmission n'étant pas une indication à l'implant cochléaire, nous détaillons uniquement les étiologies des surdités de perception qui peuvent être classées en surdité génétique, acquise ou idiopathique.

➤ *Les surdités génétiques:*

Elles peuvent être syndromiques ou non syndromiques. Plusieurs centaines de syndromes avec surdité ont été décrits, d'où l'importance d'un dépistage auditif devant tout syndrome malformatif chez l'enfant²⁷.

Les surdités non syndromiques sont les surdités génétiques les plus fréquentes (70%). Les locus impliqués dans ce type de surdité sont nommés par le sigle DFN (DeaFNess de l'anglais). Parmi les surdités non syndromiques, les mutations du gène *GJB2* codant pour la connexine 26 (et *GJB6* codant pour la connexine 30) sont les plus fréquentes. Il s'agit le plus souvent de surdités sévères ou profondes pré linguales à imagerie normale avec une très bonne efficacité de l'implantation cochléaire.

➤ *Les surdités acquises:*

Les surdités de perception acquises peuvent survenir en période prénatale (traitement ototoxique maternel, infections à rubéole, CMV, toxoplasmose), en période périnatale (hyperbilirubinémie, anoxie, ototoxicité, prématurité et infection à HSV2) ou post-natale (labyrinthites otogènes ou suite à des méningites bactériennes à *Haemophilus influenzae*, Pneumocoque et méningocoque...)

➤ *Les surdités idiopathiques*

L'incidence de ses surdités d'origine indéterminée serait de 10 à 15 %. Le progrès dans le diagnostic moléculaire pourrait rattacher à une cause génétique la plupart de ces surdités.

2.2.2 PRINCIPALES ÉTIOLOGIES GENETIQUES²⁷

SURDITE D'ALLURE ISOLEE, NON SYNDROMIQUES :

- **Transmission récessive :**

- 85% des surdités de l'enfant
- Prélinguales
- Variables dans leur sévérité et leur évolution
- Peuvent être associées à des malformations cochléo-vestibulaires
- Gènes les plus souvent impliqués

➤ **GJB2/GJB6** : codant la connexine 26/30. Ces protéines interviennent dans la formation des jonctions communicantes et sont impliquées dans la circulation du potassium dans la cochlée.

Les mutations de ces gènes sont responsables d'une surdité de transmission autosomique récessive, neurosensorielle, congénitale, bilatérale, prédominante sur les fréquences aiguës, peu ou pas progressive. Le taux de porteurs hétérozygotes sains dans la population caucasienne normo-entendante est estimée entre 2,5 et 4%²⁸. Les mutations du gène *GJB2* représentent 30 à 40% des causes identifiées de surdités non syndromiques d'origine génétique de l'enfant

➤ **SLC26A4** : codant la pendrine. Les mutations de ce gène sont responsables du syndrome de Pendred qui associe une surdité prélinguale ou postlinguale précoce, évolutive à une anomalie du métabolisme de l'iode qui se manifeste par un goitre thyroïdien (inconstant, apparaît vers l'adolescence et associé à une hypothyroïdie). Une malformation de l'oreille interne est retrouvée de façon quasi constante, il s'agit de la dilatation de l'aqueduc du vestibule, parfois associée à une partition incomplète de la cochlée de type Mondini mais les mutations de ce gène peuvent également être responsable d'une surdité isolée.

- **STRC** : codant la stéréocilline. Les mutations de ce gène entraînent une surdité prélinguale en général moyenne, bilatérale, avec une courbe plate ou descendante sur les aigus. Le gène *STRC* étant contigu du gène *CATSPER2*, impliqué dans la motilité flagellaire, la surdité peut être associée à une oligo ou azoospermie en cas de délétion homozygote de ces deux gènes.
- **OTOF** : gène de l'otoferline (DFNB9) : Cette protéine est exprimée dans les cellules ciliées internes et est impliquée dans le trafic vésiculaire présynaptique. La surdité est sévère à profonde et prélinguale. Les PEA sont altérés mais les OEA sont conservées initialement, comme dans les neuropathies auditives.

- **Transmission dominante**

- 13 % des surdités de l'enfant
- Le plus souvent post linguales
- Evolutives
- Sans malformation cochléovestibulaires associées
- Les gènes les plus souvent impliqués
 - **WFS1** : Les mutations dominantes de ce gène sont responsables de plusieurs formes de surdités, isolées ou associées à un diabète et/ ou une atrophie optique de survenue secondaire. La courbe audiométrique montre classiquement une atteinte prédominant sur les basses fréquences.
 - **GJB2** : dans sa forme dominante
 - **TECTA** :
 - Le gène *TECTA* code pour la tectorine alpha, composant majeur de la membrane tectoriale de l'oreille interne. Des anomalies de structures de ce gène à l'état hétérozygote suffisent à induire des fluctuations dans la trans-

mission et la transformation des signaux sonores avec des courbes typiques en U à l'audiométrie.

- **Transmission liée à l'X**

- 1 % des surdités de l'enfant
- Peuvent également concerner les filles
- Surdité pré ou post linguale
- Evolutives
- Associées ou non à des malformations

- **POU3F4 : DFN3**: « surdité mixte liée à l'X avec geysers labyrinthiques » Une exploration chirurgicale de la surdité mixte peut entraîner un geysers des liquides labyrinthiques et par conséquent une cophose.

- **SMPX**

- **COL4A3**

- **PRPS1**

On peut aussi mentionner le syndrome d'Alport lié à l'X

Le syndrome d'Alport associe une surdité de perception post-linguale évolutive et une néphropathie glomérulaire avec hématurie évoluant vers l'insuffisance rénale. L'examen ophtalmologique retrouve un lenticône antérieur, évocateur de ce syndrome.

- **Transmission mitochondriale**

- 1 % des surdités
- Pré et post linguales
- Pas de malformations associées
- Evolutives
- Grande variabilité intrafamiliale
- Transmission maternelle

Plusieurs mutations de l'ADN mitochondrial sont impliquées dans des surdités isolées.

La mutation m.1555A>G du gène *MT-RNR1*, fréquente en Espagne, est responsable d'une surdité qui peut être de tout degré et apparaître à tout âge, spontanément ou après prise d'aminosides.

SURDITES SYNDROMIQUES

Elles représentent 10 % des surdités de l'enfant. Plus de 500 syndromes peuvent comporter une surdité. Ces surdités sont associées à des malformations de l'oreille externe et/ou moyenne, des malformations d'autres organes et/ou un retard de développement. Quelques exemples :

➤ *Le syndrome de Waardenburg de type 1*

Caractérisé par une surdité très variable, uni ou bilatérale, prédominant sur les graves, associée à des anomalies de la pigmentation (yeux vairons, mèches blanches, dépigmentations cutanée) et une dystopie canthale.

➤ *Le syndrome brachio-oto-rénal (BOR)*

Il associe une surdité de perception, de transmission ou mixte, des fistules branchiales multiples, des malformations de l'oreille et des malformations de l'arbre urinaire.

➤ *Les Syndromes de Usher*

Les syndromes de Usher type I et type II sont caractérisés par l'association d'une surdité congénitale et d'une rétinite pigmentaire. Il existe une hétérogénéité génétique, plusieurs gènes sont impliqués dans ces syndromes (*MYO7A*, *USH1C*, *CDH23*, *PCDH15*, *USH1G*, *CIB2* pour le syndrome de Usher de type 1, *ADGRV1*, *WHRN* (*DFNB31*), et *USH2A* dans le syndrome de Usher de type II). Le type I est le plus fréquent, il se caractérise par une surdité congénitale profonde, une aréflexie vestibulaire bilatérale responsable d'un retard à la marche, et une rétinite qui se développe dans l'enfance ou l'adolescence. Le syndrome de Usher de type I est une indication d'implant cochléaire précoce et bilatérale pour obtenir une compréhension du langage sans lecture labiale chez ces enfants qui, à l'âge adulte, auront une atteinte visuelle importante.

➤ *Le Syndrome de Jervell et Lange-Nielsen*

Il est lié à des mutations des gènes *KCNQ1* ou *KCNE1*. C'est un syndrome rare (<1/200 000), qui se caractérise par une surdité profonde associée à un allongement de l'intervalle Q-T facilement diagnostiqué par un électrocardiogramme, source de malaises et d'un risque élevé de mort subite en l'absence de traitement.

➤ *Syndrome CHARGE*

Autosomique dominant, le plus souvent *de novo*, il associe de façon variable un colobome, une malformation cardiaque, une atrésie choanale, un retard de croissance ou du développement, des malformations génito urinaires et des malformations de l'oreille.

➤ *Autres syndromes malformatifs*

Le Syndrome de Turner, la trisomie 21, le syndrome de microdélétion 22q11 et le syndrome de Goldenhar, le syndrome de Treacher Collins....

2.2.3 DEPISTAGE NEONATAL DE LA SURDITE

La surdité de l'enfant est considérée comme un problème de santé publique, d'une part en raison des données de prévalences précédemment citées et d'autre part à cause des conséquences graves et irréversibles de cette pathologie, lorsqu'elle est diagnostiquée tardivement. Le dépistage systématique de la surdité néonatale est devenu obligatoire en France depuis l'arrêté du 23 avril 2012. La mise en place des programmes de dépistage s'est faite progressivement depuis cette décision, par l'intermédiaire des Agences régionales de santé (ARS). En Haute-Normandie, le dépistage universel est effectif depuis 2003 dans le département de l'Eure, et dans toute la région depuis janvier 2009. Le taux d'exhaustivité dans nos centres de dépistage est de 99,8%²⁰. Le circuit de dépistage est assuré par 14 maternités, 8 centres référents et 4 centres diagnostiques.

Il existe deux tests validés pour le dépistage auditif : les otoémissions acoustiques provoquées (OEAp) et les potentiels évoqués auditifs automatisés (PEAa). Un test est considéré négatif lorsque les réponses sont présentes et positif en l'absence de réponses.

OTOÉMISSIONS ACOUSTIQUES PROVOQUÉES (OEAP)

Il s'agit d'un test non invasif et rapide, avec une sensibilité variant de 66 à 90%^{29,30} et une valeur prédictive positive qui se rapproche de 100% . Il peut s'effectuer dès le 3e jour de vie. Les principales limites de ce test sont l'incapacité de détecter les surdités retrocochléaires (Faux négatifs en cas de neuropathie auditive, de synaptopathie ou de surdité centrale) et l'existence de faux positifs en cas d'otite séromuqueuse ou d'obstacle dans le Conduit auditif externe.

Le principe est de détecter par une sonde introduite dans le conduit de l'enfant les sons émis par les CCE en réponse à une stimulation sonore par des clics de fréquences différentes. Il ne permet pas de donner les seuils auditifs car il donne une réponse binaire : OEA présentes si les seuils auditifs sont inférieurs à 40 dB, otoémissions absentes pour des seuils supérieurs.

POTENTIELS ÉVOQUÉS AUDITIFS AUTOMATISÉS (PEAA)

Les potentiels évoqués auditifs automatisés (PEAA) se basent sur une interprétation automatique des PEA précoces du tronc cérébral par un appareil automatisé.

Les PEA sont utilisés en 1^{ère} ou 2^{ème} ligne dans la stratégie de dépistage. Leur utilisation n'est pas recommandée chez les enfants prématurés nés avant 34 SA à cause d'un risque de faux négatif lié au défaut de maturation du système auditif central.

Cet examen permet de détecter les surdités retro cochléaires et notamment les neuropathies auditives qui se rencontrent surtout chez des enfants ayant des facteurs de risque de surdité. Dans cette population à risque, le PEAA est l'examen de dépistage de choix.

PROTOCOLE DE DEPISTAGE EN HAUTE-NORMANDIE

De 1999 à 2004, le protocole consistait à effectuer un premier test par OEAp en maternité à J3, en cas d'OEAp douteuses ou absentes, le test était refait à 3-4 semaines dans un service ORL référent. Puis si le test était toujours suspect, un bilan plus complet avec un PEA diagnostique était réalisé, par un médecin ORL.

A partir de 2004, le protocole de dépistage a été modifié pour devenir celui qui est représenté par l'arbre décisionnel de la figure 7

La première étape (test T1) se fait au troisième jour de vie, dans le service de maternité, par des OEAp. En cas de réponses obtenues pour les deux oreilles, le dépistage est négatif et l'audition est considérée comme normale. Si les OEAp sont absentes sur une ou sur les deux oreilles, on pratique immédiatement des PEAA (Test T2). Ce dernier examen est pratiqué en première intention dans les services de néonatalogie ou en présence de facteurs de risque de surdit .

En cas de r ponses absentes, un deuxi me examen PEAA est organis  en consultation ORL dans un d lai de 3   4 semaines (Test T3). Cette deuxi me  tape est r alis e par une infirmi re d'ORL ou une pu ricultrice. Si les PEAA sont toujours absents, un m decin ORL r f rent re oit les parents pour leur annoncer la n cessit  de confirmer les r sultats par un PEA diagnostique coupl    des ASSR (Auditory Steady State Responses) et une audiom trie comportementale. Ces examens sont r alis s dans le centre diagnostique le plus proche avant le 3^{ me} mois.

A la suite de ces examens, les r sultats sont confront s aux donn es de l'audiom trie comportementale pour pouvoir confirmer le diagnostic de surdit  et annoncer les r sultats aux parents.

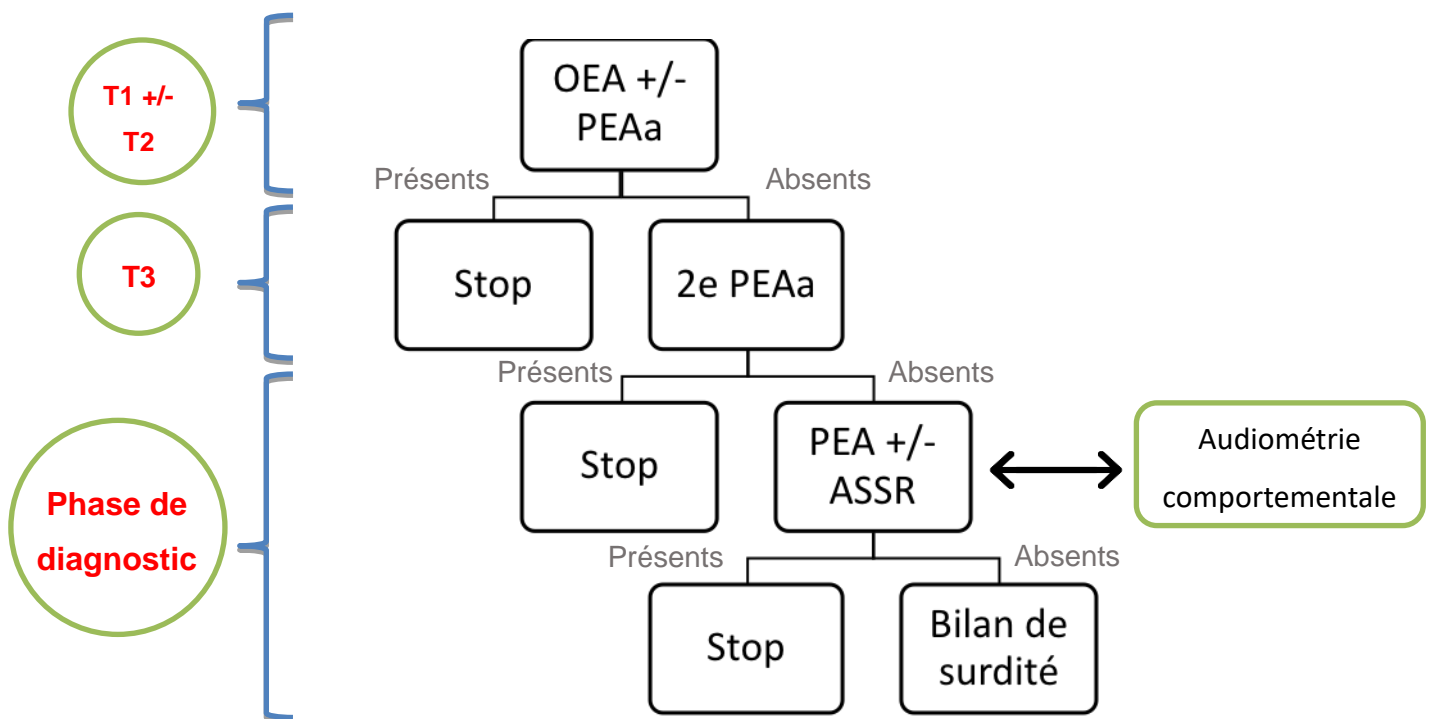


Figure 7 Protocole de d pistage n onatal de la surdit 

2.2.4 SIGNES D'APPEL DE LA SURDITE

Les signes devant faire suspecter une surdité chez l'enfant sont résumés dans le tableau 1. Un retard dans les acquisitions habituelles pour l'âge doit faire suspecter un trouble de l'audition. Une stagnation ou une dégradation des acquisitions linguistiques doit également alerter sur un potentiel trouble évolutif de l'audition. Il peut s'agir d'une pathologie réversible comme dans le cas des otites séroumuqueuses, fréquentes chez le nourrisson ; en cas de persistance de l'otite séreuse après traitement, un examen ORL s'impose afin d'éliminer un trouble auditif sous-jacent.

Tableau 1 Signes d'appel d'un déficit auditif en fonction de l'âge

Age	Anomalies auditives	Anomalies de langage/communication
3 mois	- Ne réagit pas aux bruits forts en sursautant ou en clignant des yeux	
6 mois	- Ne tourne pas tête ou les yeux à la recherche d'une voix familière ou d'un jouet sonore.	- Absences de gazouillement
9 mois	- Ne réagit pas à son prénom ni à la musique	- Disparition ou absence du babillage
12 mois	- Ne réagit pas à certains mots courants : « maman », « papa », « lait », « dodo », « non » et « au revoir »;	- Absence d'imitation des sons - Emploie moins de trois mots compréhensibles
18 mois	- Ne comprend pas des consignes simples - N'est pas capable de montrer du doigt, à la demande, les parties du corps	- N'utilise pas au moins quatre consonnes : p, b, m, n, d, g, w, h; - N'emploie pas 20 mots ou plus avec cohérence
24 mois	- Impossibilité de désigner les images. - Inattentif aux histoires et aux conversations	- Absence d'association de deux à trois mots simples - Propos inintelligibles
36 mois	- Incompréhension des instructions à deux étapes;	- Absence de phrases complètes bien structurées
>36 mois	- Fait répéter l'entourage	- Troubles de l'articulation importants

2.2.5 BILAN ET PRISE EN CHARGE DE LA SURDITE

EXAMEN CLINIQUE

L'interrogatoire doit rechercher les antécédents de l'enfant, le déroulement de la grossesse, des éléments en faveur d'une cause acquise de surdité. On recherche des antécédents familiaux de surdité en établissant un arbre généalogique.

L'examen clinique ORL doit être complet : otoscopie, recherche d'un retard à la marche ou de troubles de l'équilibre, recherche de malformations cranio-faciales.

L'examineur doit disposer du temps et tenir compte des difficultés d'examen chez certains enfants (commencer par les examens auditifs qui nécessitent le plus d'attention, renouveler les examens auditifs au moindre doute...)

Certains signes orientent vers une surdité syndromique, parmi les plus fréquents on cite :

- Anomalies de pigmentation (Mèche de cheveux blanche, yeux vairons, dépigmentation cutanée): Syndrome de Waardenburg
- Troubles visuels (surtout dans le noir), liés à une rétinite pigmentaire : Syndrome d'Usher
- Goître (à partir de l'adolescence, ou antécédent familial) associé à des vertiges : Syndrome de Pendred
- Anomalies des arcs branchiaux (fistules préhélicéennes), anomalies de l'oreille externe (malformation du pavillon, sténose du conduit, enchondromes) et anomalies rénales : Syndrome BOR (Branchio-Oto-Rénal).
- Retard de développement psychomoteur, malformations d'autres organes.

BILAN AUDIOLOGIQUE

- **Évaluation subjective:**

- **Audiométrie tonale:**

Cet examen est réalisable chez l'enfant âgé de plus de 5 ans, il pourra être complété par une audiométrie vocale avec des listes de mots adaptés à l'âge de l'enfant.

- **Audiométrie comportementale:**

Aussi appelée audiométrie tonale conditionnée, l'examineur interprète les réactions de l'enfant à des stimulations sonores. Le conditionnement, mis au point chez l'animal par Pavlov, consiste à produire une stimulation sonore suivie d'une stimulation visuelle ludique. Ensuite on ne présente que le son, l'enfant va chercher alors à obtenir la « récompense » visuelle.

La stimulation sonore commence en champ libre (Son émis par deux haut-parleur). Dans un deuxième temps, on teste la conduction osseuse par un vibreur placé sur le crâne et dans un troisième temps, on peut proposer le casque pour tester la conduction aérienne pour chaque oreille. La stimulation ludique et le conditionnement doivent être adaptés à l'âge et au développement psychomoteur de l'enfant. Avant l'âge de 18 mois, on étudie surtout le réflexe d'orientation-investigation, le mouvement palpébral, la modification du rythme respiratoire ou de tétée. À partir des 24 mois, la participation de l'enfant est plus active, l'enfant peut appuyer sur un bouton ou participer à un jeu comme l'empilage d'anneaux ou le remplissage d'un bocal avec des jouets de formes différentes.

- **Évaluation objective :**

Deux examens sont utilisés pour évaluer objectivement les seuils auditifs, tous les deux nécessitent une immobilité absolue du patient afin de pouvoir recueillir un signal de très faible amplitude. Ces examens sont donc souvent pratiqués pendant le sommeil chez les nourrissons et sous sédation par prémédication ou par anesthésie générale chez les grands enfants.

➤ Potentiels évoqués auditifs précoces (PEAp)

Les potentiels évoqués auditifs précoces (PEAp) encore appelés PEA du tronc cérébral sont utilisés pour déterminer d'une manière objective les seuils auditifs de l'enfant. Le principe est d'enregistrer l'activité électrique des voies auditives obtenue dans un délai de dix millisecondes après une stimulation sonore brève et répétée sous forme de clics. Les courants électriques, de très faible intensité, sont enregistrés à la surface de la peau par des électrodes de surfaces (une sur chaque mastoïde, une frontale et une sur le vertex). Cette information électrique est moyennée et individualisée sur la courbe sous forme d'ondes reproductibles numérotées de I à V, chaque onde correspond à une structure anatomique différente sur les voies auditives :

- Onde I : le nerf cochléaire
- Onde II : Noyau cochléaire
- Onde III : Complexe olivaire
- Onde IV : Lemniscus latéral
- Onde V : Colliculus inférieur controlatéral

La réponse normale comporte au moins les ondes I, III et V aux fortes intensités et seule l'onde V est individualisée pour les faibles intensités. Le seuil électrophysiologique de l'audition correspond à la plus petite intensité de stimulation pour laquelle une onde V reproductible est obtenue. On analyse les latences des ondes I, III et V ainsi que la différence entre les ondes (intervalles I- III, I-V et III-V).

Une pathologie retro cochléaire se traduit par un allongement de l'intervalle I-V, une surdité de transmission se traduit par un allongement global des latences (intervalle I-V normale). Dans les neuropathies auditives on peut obtenir un pattern d'onde dégradé, désynchronisé ou absent.

La principale limite de cet examen est l'absence d'exploration des fréquences graves (seules les fréquences 2000 à 4000 Hz sont testées).

➤ Auditory Steady State Responses = ASSR

En complément des PEA, qui restent le Gold standard, les ASSR ou potentiels évoqués auditifs stationnaires permettent également une évaluation objective de l'audition. Développés

depuis les années 1980, les ASSR sont actuellement utilisés d'une manière quasi-systématique dans le bilan de surdit .

L'installation et l'enregistrement se font dans les m mes conditions que les PEAp. Les ASSR permettent de tester les deux oreilles ainsi que plusieurs fr quences simultan ment.

Le spectre fr quentiel explor  est plus large que celui des PEA puisqu'on teste quatre fr quences: 500, 1000, 2000 et 4000 Hz. Chacune de ces fr quences est test e   des intensit s d croissantes³¹.

La stimulation se fait par des sons purs p riodiques (d'amplitude modul e), le logiciel cherche   d tecter,   travers les  lectrodes de surface, l'activit  p riodique induite sur le syst me auditif lorsque la fr quence test e est per ue par l'enfant³².

Le traitement du signal se fait d'une mani re statistique et ne d pend pas du testeur. Les r sultats obtenus permettent d'avoir une estimation de l'audiogramme, celui-ci sera confront  aux r sultats de l'audiom trie comportementale.

BILAN ETIOLOGIQUE :

Le bilan  tiologique est effectu  une fois le diagnostic de surdit  confirm  et la prise en charge r educative mise en place. Il comporte habituellement :

- **Un examen ophtalmologique:** Avec un fond d' il syst matique, afin d' liminer des troubles visuels associ s (Syndrome de Usher). Un  lectror tinogramme doit  tre pratiqu  devant toute surdit  profonde cong nitale avec retard   la marche sans  tiologie retrouv e²⁷.
- **Une consultation en cardio-p diatrie** et r alisation d'un  lectrocardiogramme: Syst matique en cas de surdit  cong nitale s v re ou profonde,   la recherche de troubles du rythme cardiaque avec un allongement de l'intervalle Q-T (Syndrome de Jervell et Lange-Nielsen).
- **S rologie virales** (Rub ole, Toxoplasmose, CMV)
- **Bandelette urinaire:** Recherche une h maturie-prot inurie (Syndrome d'Alport)

- **Echographie rénale:** À la recherche d'une malformation rénale, en cas de malformation de l'oreille externe associée à un kyste ou une fistule branchiale (syndrome branchio-oto-rénal).

- **Radiographie du rachis cervical:** À la recherche d'une fusion de C1 et C2, réalisée en cas de suspicion du syndrome de Klippel-Feil (limitations des mouvements cervicaux, implantation basse des cheveux...)

- **Imagerie des rochers:** Elle comporte un scanner et une IRM des rochers qui font partie à la fois du bilan étiologique et du bilan préopératoire en cas d'implantation cochléaire. Elle peut être réalisée sous sommeil naturel (chez le nourrisson) ou sous sédation (chez l'enfant plus grand). La sédation est réalisée soit par une prémédication, soit par une anesthésie générale (rare).
 - **L'examen tomodensitométrique (TDM)** des rochers permet de rechercher une malformation du labyrinthe osseux. Sennaroglu et al.³³ propose une classification des différentes dysplasies retrouvées, on cite la dysplasie de Mondini (ou partition incomplète de type 2) qui associe un élargissement de l'aqueduc du vestibule avec une hypoplasie du modiolus et un enroulement incomplet de la cochlée à 1,5 tour de spire. L'aplasie de Michel quant à elle correspond à une absence complète de labyrinthe et est une contre-indication à l'implantation cochléaire. Quelques aspects tomodensitométriques sont spécifiques de certaines étiologies:
 - Une mutation du gène PDS est retrouvée dans environ 75% des dysplasies de type Mondini
 - Les surdités liées à l'X (DFN3) ont un aspect caractéristique : un conduit auditif interne large, « en amphore », communiquant largement avec la cochlée dysplasique (oreille geyser), un canal facial large et antérieur
 - Le syndrome CHARGE est caractérisé par une agénésie des canaux semi-circulaires et une hypoplasie du vestibule.

- **L'imagerie par résonance magnétique (IRM)** permet de rechercher une modification du signal liquidien du labyrinthe membraneux due à une fibrose ou une ossification labyrinthique. Elle permet d'explorer également le paquet acoustico-facial et de diagnostiquer une éventuelle hypoplasie ou une agénésie du nerf cochléaire. Enfin, une exploration du parenchyme cérébral permet d'éliminer une pathologie encéphalique évolutive associée.
- **Consultation génétique:** Elle doit être proposée systématiquement à la famille.
- L'étude génétique peut apporter des informations sur les signes associés à rechercher, le mode de transmission dans la famille, la probabilité de récurrence dans la fratrie et la surveillance à proposer aux apparentés.
 - Le diagnostic moléculaire et le conseil génétique seront orientés par l'histoire familiale, les données de l'interrogatoire, de l'audiométrie, de l'examen clinique et du bilan radiologique.
 - La recherche de mutations dans les gènes des connexines 26 et 30 (GJB2, GJB6) est demandée en première intention en l'absence de signes syndromiques retrouvés. Dans un second temps est réalisée l'étude d'un panel de gènes impliqués dans les surdités (actuellement 217 gènes, Annexe 1)
 - En cas d'éléments d'orientation syndromique, les analyses sont orientées en fonction des hypothèses (étude chromosomique fine en CGH array, étude ciblée de gènes ou étude de panels de gènes). Par exemple, une mutation dans le gène de la pendrine (PDS) est recherchée systématiquement en cas de dilatation de l'aqueduc du vestibule (DAV), même en l'absence de troubles thyroïdiens associés.

PRISE EN CHARGE DE LA SURDITE

La prise en charge de la surdité se fait autour de trois axes principaux : la réhabilitation audioprothétique qui va apporter le son, la rééducation orthophonique qui va mener un travail d'éducation auditive en donnant un sens au son perçu et mettre en place des stratégies de communication, et le soutien scolaire qui va favoriser l'apprentissage et l'intégration de

l'enfant sourd. Toutes les étapes de la prise en charge doivent être accompagnées d'une guidance parentale et d'un soutien psychologique en cas de besoin.

➤ ***Rehabilitation Audioprothétique***

Après confirmation du diagnostic et vérification des seuils auditifs, l'appareillage doit être rapidement mis en place. L'audioprothésiste procède à un appareillage auditif par une prothèse à contour d'oreille, en stéréophonie, adapté à l'âge de l'enfant. Les embouts doivent être souples et renouvelés régulièrement afin de s'adapter à la croissance du conduit auditif externe.

L'appareillage est possible dès l'âge de 3 mois, il se fait idéalement entre 4 et 5 mois dans les surdités congénitales sévères et profondes. La réhabilitation auditive doit se faire le plus tôt possible afin d'assurer une stimulation précoce des aires auditives, bien avant la fin de la maturation corticale.

Les aides auditives des personnes âgées de moins de 20 ans sont remboursées par la sécurité sociale à la hauteur de 1400 euros (Arrêté du 25 août 2004), le renouvellement des appareils est pris en charge tous les 4 ans.

Les appareils seront portés lors des périodes d'éveil (changes, repas), et retirés lors du sommeil, ils sont généralement bien tolérés par les enfants.

Une amplification adaptée aux seuils auditifs est mise en place, en tenant compte des seuils maximums pour éviter tout risque de traumatisme sonore ou de rejet des appareils. Un suivi audioprothétique régulier est organisé en parallèle du suivi orthophonique, afin d'adapter la correction prothétique aux besoins de l'enfant et à l'évolution de sa surdité.

➤ ***Rééducation orthophonique :***

Quel que soit le degré et le type de la surdité, un bilan orthophonique s'impose pour évaluer les répercussions sur le langage et déterminer si une rééducation est nécessaire. Elle peut s'organiser dans un cabinet libéral en cas de surdités légères, moyennes ou unilatérales.

Devant une surdité sévère ou profonde, une prise en charge multidisciplinaire sera organisée, le plus souvent dans un centre spécialisé, dans les semaines qui suivent le diagnostic de surdité afin de compenser le plus rapidement possible les conséquences du déficit auditif.

L'orthophoniste propose plusieurs aides à la communication à l'enfant et aux parents : La lecture labiale, la Langue des signes française (LSF), le langage parlé complété (LPC)³⁴ :

- La LSF est une langue à part entière qui possède un lexique, une syntaxe et une grammaire. Elle se sert d'un alphabet manuel pour épeler certains mots. L'expression en LSF se fait avec les mouvements des mains et des bras dans l'espace, la position des épaules ainsi que le regard et les expressions du visage. La langue des signes est utilisée surtout par les sourds sévères et profonds pour communiquer entre eux, elle n'est pas universelle mais il existe des points communs entre les différentes langues signées.
- Le LPC un codage gestuel simultané à la parole, destiné à préciser la lecture labiale en évitant les erreurs sur les sosies labiaux. Ce code est constitué d'un ensemble de configurations de la main organisées autour du visage permettant de visualiser les syllabes de la langue française. Le LPC est un moyen de facilitation employé par les entendants pour être mieux compris des enfants sourds, pour l'apprentissage du langage oral.

➤ *Scolarisation des enfants sourds*

La scolarisation peut se faire soit dans une école classique, on parle alors d'*intégration*, à temps partiel ou total, soit dans une école spécialisée. Un soutien pédagogique est mis en place en fonction de l'importance du handicap et selon un projet personnalisé de scolarisation. Parmi les dispositifs on cite le SSEFIS (service de soutien à l'éducation familiale et à l'intégration scolaire) ou le SESSAD (service d'éducation spécialisée et de soins à domicile), ces services peuvent intervenir à titre individuel ou collectif, ils assurent l'accompagnement des enfants sourds pour favoriser leur scolarisation dans un milieu ordinaire. D'autres dispositifs scolaires comme la CLIS-2 (classe pour l'inclusion scolaire) permettent de regrouper les enfants sourds dans une classe qui apporte un enseignement spécifique aux sourds, au sein d'un établissement scolaire ordinaire.

2.3 L'IMPLANTATION COCHLEAIRE DE L'ENFANT

2.3.1 HISTORIQUE

Les premières expériences remontent au début des années 1800 avec Alessandro Volta, l'inventeur de la pile électrique, qui découvre qu'une stimulation électrique dans l'oreille provoque une sensation sonore.

En 1855, Duchenne de Boulogne décrit les différentes sensations sonores induites par un courant électrique alternatif, ainsi qu'une sensation de goût métallique. En 1957, à Paris, André Djourno et Charles Eyriès ont effectué la première stimulation électrique directe sur le nerf auditif et l'implantation d'une bobine d'induction. Les expériences étaient encourageantes cependant le projet a été abandonné. En 1961, le Dr House (otologiste californien) a collaboré avec le Dr John Doyle (neurochirurgien), pour élaborer les premiers implants cochléaire qui se composaient essentiellement de systèmes à électrode unique. En 1966, Simmons place un premier implant chez l'homme (chez un volontaire sourd), avec un système temporaire implanté directement sur le nerf cochléaire. En 1976, l'institut national de santé américain a étudié l'ensemble des cas d'IC adulte réalisés. Son rapport conclut à un apport bénéfique de l'IC sur la perception sonore.

En France, le développement des IC s'est fait depuis 1973 avec Henri Chouard, un étudiant d'Eyriès, qui implante en 1976 son premier implant multi-électrodes, perfectionné en 1982 avec un système à 12 électrodes implantés à travers des cochléostomies multiples le long de la rampe tympanique à travers le promontoire, permettant des stimulations multi fréquentielles. Parallèlement, d'autres équipes développent également des implants multicanaux : I. et E. Hochmair (société Med-El® en Autriche) et G. Clark (société Cochlear® en Australie). Au début des années 1980, on observe un essor des implants multi-électrodes qui ont démontré une efficacité supérieure aux systèmes à une seule électrode. En 1984, l'implant Australien Nucleus obtient la validation de la Food and Drug Administration (FDA) chez l'adulte, puis chez l'enfant (2 à 17 ans) en 1990. L'implantation cochléaire pédiatrique a pris son essor en France à la même période, elle est maintenant réalisée depuis une trentaine d'années. Le nombre annuel d'implants a augmenté progressivement, il est passé de 250/an en 2002 à 700/an en 2016³⁵.

Quatre marques d'implant sont actuellement disponibles: **Advanced Bionics** (USA), **Oticon medical** (Danemark/France), **Medel** (Autriche), et **Cochlear** (Australie).

2.3.2 COMPOSITION ET FONCTIONNEMENT

L'implant cochléaire est composé de deux parties individualisées mais dépendantes l'une de l'autre : une partie externe amovible et une partie interne implantée.

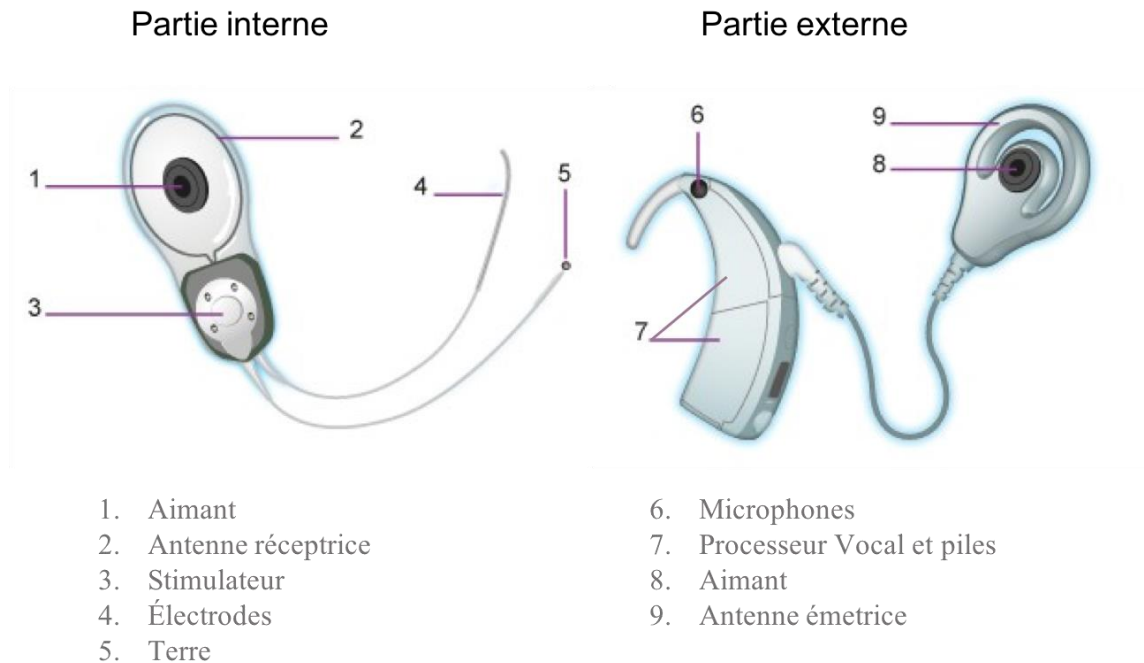


Figure 8 Composants de l'implant cochléaire

LA PARTIE EXTERNE :

La partie externe ou processeur externe comprend une antenne et un contour d'oreille qui contient un microphone et un microprocesseur vocal (Figure 8) :

- Le microphone capte et amplifie les informations sonores et les transforme en un signal électronique.
- Le microprocesseur vocal va filtrer et coder le signal recueilli en plusieurs signaux électrique à destination des électrodes insérées dans la cochlée. Le microprocesseur fonctionne avec des piles ou une batterie rechargeable et il contient différents programmes permettant de s'adapter à la situation d'écoute (situation bruyante, calme, musique)

- L'antenne externe, maintenue sur le cuir chevelu par un système d'aimantation avec la partie interne, envoie le signal par électromagnétisme à travers la peau vers le récepteur implanté.

LA PARTIE INTERNE :

La partie interne est composée d'un récepteur-stimulateur, d'une électrode de masse et d'un porte-électrodes inséré dans la cochlée. Ces composants sont encapsulés dans des matériaux biocompatibles (Figure 8) :

- Le récepteur décode le signal reçu de l'antenne interne, celui-ci est reconverti en signal électrique et envoyé sous forme d'impulsions électriques vers les différentes électrodes implantées.
- Le porte-électrodes (15 à 22 électrodes de stimulation en fonction du modèle) est inséré dans la rampe tympanique de la cochlée (Figure 9). Chaque électrode stimule un territoire tonotopique de la cochlée.

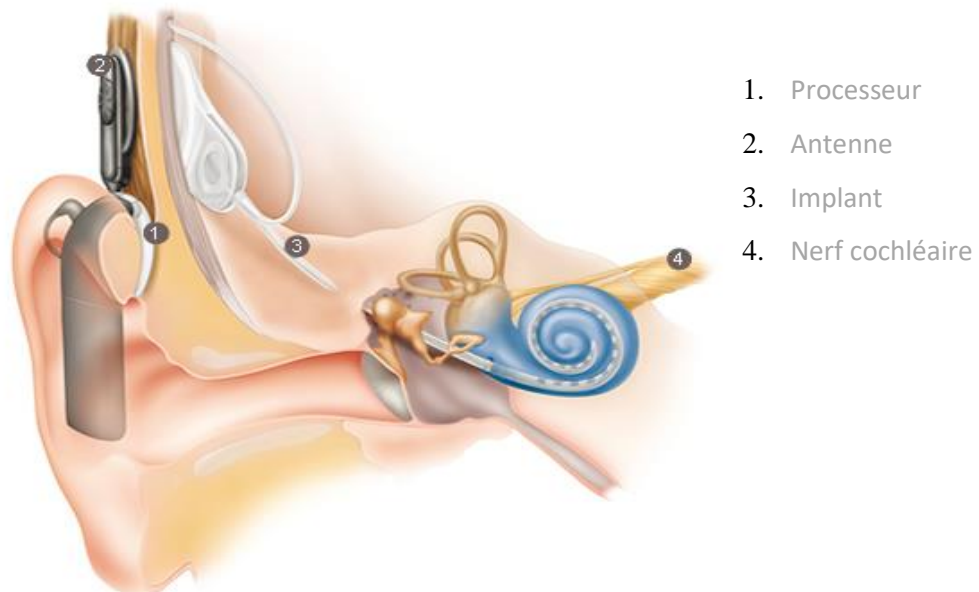


Figure 9 Positionnement des composants de l'implant cochléaire dans l'oreille (© www.Cochlear.com)

2.3.3 LE CODAGE

Les stratégies de codage de l'information acoustique évoluent en permanence afin de délivrer les informations acoustiques les plus naturelles. Il existe de multiples choix de codage en fonction de la marque d'implant, ce choix peut être personnalisé pour chaque patient. Il n'existe pas de stratégie universelle, cependant chez les jeunes enfants, qui ne peuvent pas

exprimer leur préférence, des paramètres standards sont utilisés spécifiques à chaque constructeur d'implant.

Les stratégies utilisées peuvent se baser sur les caractéristiques fréquentielles de la parole (nombre d'électrodes stimulées, sommation de l'influx et la répartition fréquentielle entre les différentes électrodes), selon les caractéristiques temporelles de la parole (principalement par le rythme de stimulation) ou par association des deux selon des stratégies nouvelles hybrides (Ace, n of m).

Avec l'avancée technologique dans le domaine de l'implant cochléaire, on cherche à couvrir par les nouvelles stratégies de codage des domaines de réhabilitation auditive de plus en plus poussés comme la compréhension en milieu bruyant, l'écoute au téléphone ou la perception de la musique

2.3.4 INDICATIONS DE L'IC CHEZ L'ENFANT

Des recommandations de la Haute Autorité de santé (HAS) ont été établis en 2012 puis complétés en 2019^{36,37}.

AGE À L'IMPLANTATION:

- Chez les enfants sourds prélinguaux, l'implantation doit être la plus précoce possible (avant 12 mois de vie).
- Après l'âge de 5 ans, l'implantation des sourds congénitaux n'est recommandée qu'en cas d'appétence à la communication orale, dans ce cas-là, l'implantation pourrait être proposée quel que soit l'âge.

INDICATIONS AUDIOMETRIQUES:

- Surdit e profonde avec un gain proth etique ne permettant pas le d veloppement du langage.
- Surdit e s v re, si la discrimination est inf rieure ou  gale   50% lors de la r alisation d'une audiom trie vocale (Pratiqu e   60 dB, en champ libre, avec des proth ses bien adapt es)
- Fluctuations auditives fr quentes et/ou retentissantes sur le langage de l'enfant.

IMPLANTATION BILATERALE:

- L'implantation cochléaire bilatérale est indiquée dans la surdité bilatérale sévère à profonde lorsque les critères sus-cités sont remplis. En cas d'implantation cochléaire bilatérale séquentielle, il est recommandé de réduire le délai entre les deux implantations, de préférence inférieur à 18 mois³⁸.
- En cas de surdité bilatérale après méningite bactérienne ou fracture du rocher bilatérale en prévention du risque d'ossification cochléaire bilatérale.
- Pour le syndrome d'Usher de type I, en raison des atteintes visuelles associées limitant les possibilités de lecture labiale et de langage non verbal.

CONTRE-INDICATIONS:

Les contre-indications absolues sont les malformations majeures de l'oreille interne, l'ossification cochléaire complète, l'agénésie du nerf cochléaire, et en cas de risque anesthésique majeur (l'implantation sous anesthésie locale étant impossible chez l'enfant).

2.3.5 BILAN PRÉ-IMPLANTATION

La décision d'implantation cochléaire se fait d'une manière collégiale par une équipe pluridisciplinaire qui comprend un médecin audiophonologiste pédiatrique, un chirurgien, un orthophoniste, un psychologue et un audioprothésiste. Cette décision va dépendre du bilan pré-implantation, de l'investissement familial et du contexte psycho-social.

BILAN CLINIQUE:

Il est important de vérifier à l'otoscopie l'absence de pathologies associées de l'oreille moyenne qui nécessiteraient une prise en charge avant l'implantation cochléaire (Otite séro-muqueuse, otite moyenne chronique, poche de rétraction tympanique).

Le chirurgien informe les parents sur les modalités et les risques opératoires ainsi que les principes de fonctionnement de l'implant.

Il vérifie les résultats de TDM et d'IRM des rochers pour dépister des difficultés chirurgicales éventuelles (procidences méningée, malposition du nerf facial, fibrose cochléaire).

BILAN ORTHOPHONIQUE

Le bilan orthophonique est une étape primordiale du bilan pré-implantation. Le but principal étant d'évaluer les capacités de perception de l'enfant et d'apprécier son appétence à la communication.

Le bilan comprend l'étude des bruits perçus, de la parole et de la compréhension du langage (niveau lexical et syntaxique) à l'aide de tests normalisés adaptés à l'âge et aux capacités de l'enfant. La qualité articulaire est quantifiée par le degré d'intelligibilité de la parole. Ce premier bilan servira de référence afin de confronter les résultats des bilans orthophoniques répétés après l'implantation

Pendant la période pré-implantatoire, la stimulation de l'enfant est très importante. Il doit s'intéresser au monde sonore. Après la mise en place de l'implant cochléaire, le patient entend mais ne sait pas interpréter les informations qu'il reçoit auditivement. Seul le développement de l'écoute lui permettra d'exploiter au maximum les informations acoustiques apportées par l'implant et de leur attribuer peu à peu une signification.

BILAN AUDIOLOGIQUE

Un audiogramme préopératoire doit vérifier l'indication audiométrique.

Chez les enfants présentant un appareillage bimodal (Implant cochléaire et appareillage controlatéral), Il est recommandé de réaliser, quand cela est possible, des tests audiométriques dans le bruit avant de décider d'une seconde implantation³⁷.

EVALUATION AUDIOPROTHETIQUE:

L'audioprothésiste confirme la limitation de l'appareillage auditif, après avoir effectué un réglage optimal.

La période d'appareillage auditif recommandée est d'au moins 6 mois avant d'envisager une implantation cochléaire, même si les restes auditifs sont minimales ou absents. Le but étant d'éviter l'implantation d'une surdité potentiellement sur-estimée par les seuils comportementaux ou une surdité liée à une immaturité du système auditif.

La stimulation acoustique apportée par l'appareil, même en l'absence de discrimination du son, assure une certaine éducation auditive de l'enfant sourd. De plus, cela permet d'habituer l'enfant à porter un appareillage similaire au processeur externe de l'implant cochléaire.

BILAN PSYCHOLOGIQUE

L'entretien psychologique pré-implant permet de cerner les attentes et la motivation de la famille et d'évaluer le développement global et psychoaffectif de l'enfant.

Il est important de dépister les troubles du comportement, de l'attention, de la relation et les troubles du spectre autistiques. Ces troubles doivent être pris en compte dans les décisions d'implantations pour mieux fixer les objectifs rééducatifs et proposer une prise en charge plus adaptée à leurs capacités et leurs besoins.

Un accompagnement psychologique post-implantation est parfois nécessaire ; la surdité peut entraîner des conséquences psychoaffectives au niveau identitaire, des difficultés d'acceptation de l'implant, une dégradation de la qualité de vie psychosociale et parfois des troubles du comportement chez le jeune enfant sourd.

Sur le plan familial, il faut souligner l'impact majeur de la surdité sur la dynamique familiale. D'abord, l'annonce de ce handicap est souvent suivie d'un état de sidération puis d'un déni avant d'arriver enfin à une acceptation et une adaptation. Ces étapes sont identiques à tous les processus de deuil, dans ce cas il s'agit du deuil de l'enfant qu'ils ont imaginé et souhaité³⁹.

BILAN VESTIBULAIRE

Il est recommandé de réaliser un bilan vestibulaire avant chaque implantation cochléaire^{37,40}. Un bilan complet comporte un examen clinique avec une étude du nystagmus spontané et provoqué, un examen neurologique et oculomoteur, un Head-Impulse test (HIT) et une étude des saccades et de la poursuite en vidéoscopie. On réalise également des tests de stimulation canaux (Examen calorique, VHIT) et otolithiques (cVEMP, verticale subjective et OVAR).

Une atteinte vestibulaire est présente dans 50% des surdités profondes bilatérales^{40,41}. De plus, la chirurgie d'implantation cochléaire peut provoquer une modification de la fonction vestibulaire en post-opératoire, pouvant passer inaperçue. Il faut informer les parents

qu'une dysfonction vestibulaire et des troubles de l'équilibre peuvent survenir après la chirurgie. Une atteinte vestibulaire bilatérale peut avoir des conséquences majeures, en particulier chez l'enfant n'ayant pas acquis la marche avant l'opération. Une période de 3 à 6 mois permet de vérifier la récupération vestibulaire après la première chirurgie avant d'envisager un deuxième implant.

2.3.6 LA CHIRURGIE

Le choix du côté à implanter est déterminé en fonction des données du bilan préopératoire. On implante généralement en premier l'oreille la plus sourde. En cas de surdité symétrique, l'implant est posé du côté qui présente la moins bonne fonction vestibulaire, du côté qui présente les conditions anatomiques les plus favorables (critères scanographiques) ou du côté de la main dominante pour une manipulation plus facile de l'implant.

L'intervention se déroule sous anesthésie générale au microscope opératoire et sous neuro-monitorage du nerf facial ; une antibioprofylaxie est recommandée^{42,43}. Le temps opératoire varie entre 1h30 et 3h en fonction de l'habitude du chirurgien et des difficultés opératoires.

L'incision cutanée se fait en rétro-auriculaire sur une zone opératoire rasée, une logette sous cutanée est réalisée pour recevoir l'implant. On réalise ensuite un lambeau musculo-périosté à charnière antérieure, puis l'opérateur procède à une antro-attico-mastoidectomie qui va permettre de repérer le canal semi-circulaire externe et la courte apophyse de l'incus (enclume). Puis on effectue une large tympanotomie postérieure permettant d'exposer le promontoire et la fenêtre ronde (FR). Un fraisage de la crista fenestra est souvent nécessaire pour mieux exposer la membrane de la FR, l'ouverture de la cochlée se fait soit au niveau de la FR après ouverture de sa membrane, soit par un fraisage d'élargissement de la FR (voie de la FR modifiée, soit par une cochléostomie proprement dite. Le porte-électrodes est alors introduit dans la rampe tympanique. L'étanchéité de la cochléostomie est obtenue à l'aide de fragments libres d'aponévrose et de muscle temporal placés autour du porte-électrodes, afin d'éviter toute fistule périlymphatique (Annexe 2).

Le récepteur est placé sous le périoste à distance de l'incision cutanée. Une loquette osseuse dédiée est réalisée au préalable, par un fraisage osseux pour limiter le relief cutané, en tenant compte de la finesse de l'os cortical chez l'enfant. Le récepteur peut être fixé avec des fils non résorbables ou des vis intégrées.

La plaie est suturée avec un fil résorbable, un pansement de type casque est souvent appliqué pour éviter tout risque d'hématome postopératoire.

En fin d'intervention, des tests électrophysiologiques peuvent être réalisés afin de confirmer la bonne insertion et le bon contact des électrodes (test d'intégrité). Certains types d'implants permettent également de recueillir les potentiels électriques du nerf auditif et/ou du tronc cérébral. Parmi ces tests, les potentiels évoqués auditifs (PEA) des voies auditives, mesurés grâce à la NRT (Neural Response Telemetry) ou la NRI (Neural Response Imaging) sont les plus utilisés. Le principe est similaire aux PEA diagnostique, le signal est recueilli non pas par des électrodes externes mais par les électrodes insérées de l'implant.

2.3.7 SUITES OPÉRATOIRES ET COMPLICATIONS

Les suites opératoires sont souvent simples avec une sortie à J1 ou à J2 de l'intervention. Une radiographie en incidence de Stenvers peut être réalisée pour vérifier le bon positionnement des électrodes. Un pansement est maintenu pendant plusieurs jours.

Les complications de l'implantation cochléaire sont dues soit à la technique chirurgicale, soit à l'implantation d'un corps étranger, ou encore à la panne de l'appareil lui-même. On distingue les complications mineures qui nécessitent un traitement médical ambulatoire, une prolongation de l'hospitalisation, et les complications majeures qui entraînant une pathologie sévère comme la méningite bactérienne, une panne de l'implant, ou nécessitant une révision chirurgicale majeure avec ou sans réimplantation⁴⁴.

- ***Les complications mineures :***

- Hématome
- Les troubles de cicatrisation cutanée (ulcérations, surinfection, désunion)
- Vertiges ou troubles de l'équilibre transitoires
- Parésie faciale transitoire
- Otite moyennes aiguës
- La stimulation involontaire du nerf facial lors de l'activation des électrodes

- ***Les complications majeures :***

- Méningite bactérienne
- Paralysie faciale permanente
- Nécrose cutanée et surinfections nécessitant une reprise chirurgicale
- Mastoïdite
- Cholestéatome iatrogène
- Poche de rétraction ou perforation tympanique secondaires
- Pannes spontanées ou post-traumatiques

Le taux global de complications après l'implantation a diminué progressivement grâce à l'évolution des techniques chirurgicales vers des voies d'abord réduites et l'utilisation d'implants de plus en plus miniaturisés et biocompatibles. Le taux global de complications rapporté par les différentes études varie entre 9 et 16% avec un taux de complications majeures autour de 5%⁴⁴⁻⁴⁷

2.3.8 MENINGITES ET VACCINATION

La méningite bactérienne post-implantation est une complication reconnue depuis juillet 2002 (recommandations de la FDA et de l'Afssaps), elle a été observée plus fréquemment avec un implant utilisant un positionneur de porte-électrodes qui a été retiré du marché depuis. Elle est le plus souvent secondaire à une otite moyenne aiguë survenant dans les premiers mois suivant l'implantation, par contamination des liquides de l'oreille interne à travers la cochléostomie. Il faut donc diminuer le risque d'otite moyenne aiguë chez les enfants implantés, en traitant précocement les otites et en les prévenant par la mise à jour du calendrier vaccinal.

La vaccination contre l'Haemophilus (*Haemophilus influenzae* de type b) et le Pneumocoque (*streptococcus pneumoniae*) est obligatoire chez le nourrisson, selon un schéma vaccinal de primovaccination à deux injections à 2 et 4 mois suivies d'un rappel à l'âge de 11 mois⁴⁸. Le Pneumocoque étant responsables de la majorité des méningites post-opératoires⁴⁹, une vaccination supplémentaire est recommandée chez les enfants implantés, par un vaccin non conjugué à 23-valent (Pneumo23®) effectué à 24 mois, puis renouvelé tous les 5 ans à vie.

L'incidence des otites moyennes serait moins importante après l'implantation, cependant, elle reste toujours élevée chez les enfants faisant des otites avant l'implantation. Les auteurs recommandent des aérateurs transtympaniques chez ces sujets⁵⁰.

2.3.9 PRECAUTIONS ET RECOMMANDATIONS

Les enfants porteurs d'un implant cochléaire peuvent participer à la majorité des activités sportives et récréatives. Cependant, il est important de prendre quelques précautions :

Il est recommandé d'enlever la partie externe de l'implant en cas de haut risque d'endommagement ou de perte du processeur. Un équipement de sécurité résistant et n'appuyant pas sur l'antenne doit être utilisé pour protéger la tête dans les sports à risque de coups sur le crâne.

Le parachutisme est proscrit, la plongée sous-marine est possible mais avec une limitation de profondeur pour certains modèles, les sports de contact (boxe, lutte, karaté, judo) sont fortement déconseillés à cause d'un risque non négligeable de chocs sur l'implant.

La réalisation d'une IRM crânienne exige l'obtention de l'accord du fabricant de l'implant et des précautions spécifiques à chaque marque et modèle doivent être respectées (contention élastique en regard de l'implant, maintenir la tête droite en supination lors de l'examen...). La partie externe de l'implant doit être enlevée, la partie interne est compatibles avec les IRM 1.5T (Et 3T pour certains modèles récents). L'image obtenue est toujours déformée par un artefact circulaire causé par l'aimant, celui-ci peut être retiré chirurgicalement pour obtenir une meilleure qualité d'image, lorsque la raison médicale le justifie.

D'autres actes médicaux ou chirurgicaux sont contre-indiqués dans la région de la tête et du cou comme l'utilisation d'une pince mono polaire, l'électrostimulation, les électrochocs, le détartrage à ultrasons et la radiothérapie.

Au moindre doute, il faut contacter le fabricant d'implant ou le chirurgien référent. Chaque porteur d'implant est muni d'une carte de porteur d'implant indiquant le modèle les identifiants et la date d'implantation.

2.3.10 SUIVI POST-IMPLANTATION

L'enfant est convoqué pour la programmation de l'implant en général 4 à 5 semaines après la chirurgie (délai nécessaire pour une bonne cicatrisation cutanée) ; certaines équipes réalisent des activations dès le lendemain de l'opération⁵¹. Les séances de programmation ou de réglage doivent être rapprochées initialement, afin d'adapter très progressivement la stimulation de l'enfant et de déterminer les seuils minimums de perception (T-levels) et les seuils maximums de confort auditif (C-levels). La détermination de ces seuils se fait à partir des observations comportementales chez le petit enfant et selon les techniques d'audiométrie conditionnée.

Après cette première étape de réglages, des visites régulières au centre d'implant sont nécessaires (généralement à 3, 6, 12, 18, 24 mois, puis tous les ans), de manière à vérifier l'intégrité de l'implant, ses réglages, sa bonne utilisation et afin de monitorer les progrès de l'enfant dans les domaines de la perception, de la compréhension et du développement du langage.

2.3.11 CENTRES D'IMPLANTATION ET REGISTRE EPIIC

Il existe en France trente centres labellisés pour les actes d'implantation et pour le suivi des patients implantés accrédités par les Agences Régionales de Santé (ARS) et les Agences Régionales Hospitalières (ARH). Ces centres sont habilités à effectuer le bilan vérifiant l'indication d'implantation cochléaire, l'implantation chirurgicale, les bilans orthophoniques réguliers pendant au moins 5 ans et les réglages de l'implant.

Chaque centre doit posséder une unité clinique ORL composée au minimum de :

- Médecin ORL audiologiste rompu à la pratique pédiatrique, maîtrisant en particulier les techniques audiométriques subjectives et objectives applicables chez le très jeune enfant.
- Chirurgien expérimenté dans la chirurgie otologique pédiatrique

- Orthophoniste spécialisé dans la surdité de l'enfant
- Psychologue
- Médecin ou un technicien spécialisé en électrophysiologie capable de réaliser les tests électrophysiologiques préopératoires, peropératoires, et les réglages postopératoires du processeur de l'implant cochléaire
- Audioprothésiste

De plus, l'équipe doit être entourée ou travailler en réseau avec les professionnels suivants :

- Généticien
- Pédiatre
- Radiologue pédiatrique
- Pédopsychiatre
- Ophtalmologue pédiatrique
- Réanimateur pédiatrique
- Anesthésiste pédiatrique

Chaque centre est tenu de réaliser un relevé régulier d'évaluation sous la forme d'un registre exhaustif des patients implantés. Depuis Novembre 2010, conformément à la demande de la Haute Autorité de Santé (HAS), un registre national commun (registre EPIIC, étude post-inscription des implants cochléaires) recense tous les patients implantés en France (Annexe 3); Il comporte à ce jour les données d'environ 10500 personnes implantées (adultes et enfants). Chaque centre d'implantation doit saisir d'une manière standardisée les caractéristiques du patient implanté et de sa surdité, les complications post-opératoires éventuelles, et les données concernant le fonctionnement de l'implant et l'évolution des performances de l'enfant. Ce registre sert de base à la coordination des soins cliniques et à l'activité de recherche au niveau national. En effet, une analyse des résultats de l'ensemble des patients inscrits dans ce registre, est prévue dans l'avenir par la société française d'ORL.

2.3.12 COÛT DE L'IMPLANTATION COCHLÉAIRE

Le coût global moyen de l'implantation cochléaire unilatérale chez l'enfant sourd prélingual a été estimé autour de 34 000 Euro⁵². Il inclut le bilan pré-opératoire, l'implant cochléaire, le coût de l'intervention, les séances de réglage et de rééducation orthophonique dans l'année suivant l'implantation, les transports éventuels des patients implantés, et le remplacement des éléments usagés externes de l'implant.

Ce coût est pris en charge à 100% par l'assurance maladie depuis la circulaire du 3 avril 2009⁵³. L'implantation cochléaire chez l'enfant sourd sévère ou profond est considérée comme étant plus efficace qu'une prise en charge sans implant cochléaire, les analyses coût-bénéfice retrouvent un gain significatif dans l'état de santé et dans la qualité de vie^{54,55}.

2.3.13 RESULTATS DE L'IMPLANTATION PEDIATRIQUE

L'analyse des résultats de l'implantation cochléaire a fait l'objet de nombreuses études⁵⁶⁻⁶⁰. L'implant cochléaire offre un avantage en termes de perception et d'acquisition du langage oral.

Cependant, Les résultats de la littérature sont variables, et pas toujours faciles à comparer. L'analyse des résultats est plus facile chez l'adulte que chez l'enfant. En effet, chez l'adulte, la surdité est souvent acquise, et donc la réhabilitation par l'implant cochléaire est moins aléatoire, le réglage des implants est facilité et les tests d'évaluation sont mieux compris.

Plusieurs variables interindividuelles peuvent influencer les résultats, notamment les pathologies associées, l'étiologie de la surdité et l'histoire de celle-ci (date d'installation, de prise en charge, profondeur du déficit, évolutivité des seuils, gain prothétique préalable), l'effet d'entraînement aux tests, l'âge de l'enfant, l'âge à l'implant, etc...

L'objectif de la réhabilitation de l'audition par implant cochléaire est de conduire les enfants sourds profonds à un niveau de langage oral comparable à celui des normo-entendant du même âge. Cet objectif est atteint dans environ 50% des cas selon la plupart des études⁶¹.

L'étude menée dans le cadre du PHRC de Montpellier, Toulouse et Bordeaux en 1998 montre que, 2 ans 1/2 après l'implantation, 85 % des enfants prélinguaux peuvent réussir les épreuves

de reconnaissance de la parole en liste ouverte (sans contexte et sans l'aide de la lecture labiale)⁵⁶. Les scores de reconnaissance de mots en liste ouverte atteignent des valeurs moyennes de 66 %.

Nikolopoulos et al (1999)⁶² ont montré que le taux d'enfants sourd pré-linguaux capables de comprendre une conversation sans l'aide de la lecture labiale après une implantation cochléaire était de 70% à 4 ans et 82% à 6 ans.

Govaerts et al. (2002)⁶³ ont analysé l'évolution des scores CAP (Categories of Auditory Performances) chez des enfants implantés entre l'âge de 0 et l'âge de 6 ans. L'implantation avant l'âge de 4 ans a permis la normalisation des scores CAP après l'implantation avec une probabilité d'intégration scolaire normale dans 90% des cas (IC avant 2 ans) et 66% (IC entre 2 et 4 ans). Les enfants implantés après l'âge 4 ans n'atteignent des scores CAP normaux que dans 20 à 30 % des cas.

Geers, Nicholas, et Sedey (2003) trouvent qu'à 5 ans de l'implantation cochléaire, 50% des enfants sourds profonds implantés avant 5 ans, avec un QI dans la norme, ont un niveau de langage en réception et en production dans la moyenne des enfants du même âge normoentendants.

Loundon et Busquet (2009) ont décrit les résultats orthophoniques de 100 enfants français implantés cochléaires avant l'âge de 4 ans, et montré qu'à 5 ans post-implant, 55% ont des résultats « proches des entendants » (> 75% de reconnaissance en liste ouverte – répétition de mots, production de phrases complexes) ; 24,5% présentent des « résultats intermédiaires » (entre 50 et 75% de reconnaissance en liste ouverte, production de phrases simples mais des difficultés pour les phrases complexes) ; et 20,5% sont « en difficulté d'évolution linguistique » (avec une perception en liste ouverte inférieure à 50% et une production orale ne dépassant pas le stade de la juxtaposition de mots). Cette variabilité illustre les limites de l'implant cochléaire. « Une réhabilitation auditive de qualité n'est pas garante d'un bon développement du langage oral. »⁶¹

3 ETUDE CLINIQUE

3.1 OBJECTIF

L'objectif principal de cette étude est de présenter les résultats du programme d'implantation cochléaire pédiatrique du CHU de Rouen depuis sa création et d'analyser les performances et les complications de l'implant cochléaire chez tous les enfants implantés dans notre service. L'objectif secondaire était de rechercher des facteurs pronostiques de ces résultats.

3.2 MATERIELS ET METHODES

Nous avons étudié, de manière rétrospective, tous les enfants atteints d'une surdité profonde ou sévère implantés entre avril 1994 et décembre 2016 au CHU de Rouen.

3.2.1 LE CENTRE D'IMPLANTATION ROUENNAIS

Le centre d'implantation rouennais a été créé en 1993 à l'initiative du Pr Jérôme Andrieu, du Dr Isabelle Amstutz-Montadert, et du Dr Marie-Françoise Obstoy. La première implantation pédiatrique a eu lieu en avril 1994.

L'équipe d'implantation pédiatrique actuelle est une équipe multidisciplinaire composée aujourd'hui d'un médecin ORL audiophonologiste, un chirurgien ORL, trois orthophonistes, un audioprothésiste, deux psychologues, une secrétaire et de plusieurs infirmières. Le responsable de l'unité d'implantation cochléaire en pédiatrie est le Dr Yannick Lerosey

Cette équipe travaille en collaboration avec les services hospitaliers suivants :

- Le service de Radiologie pédiatrique (Pr Dacher),
- Le service de Génétique (Pr Frebourg, Dr Guerrot),
- Le service d'Anesthésie-Réanimation (Pr Dureuil),

Un travail en réseau est effectué avec les centres de rééducation qui prennent en charge les enfants implantés comme le centre Beethoven à Rouen, les CAMSP de Dieppe, d'Evreux et du Havre.

3.2.2 PROTOCOLE DE PRISE EN CHARGE

Après confirmation du diagnostic de surdité et après appareillage audioprothétiques de durée suffisante (en dehors des indications urgentes), l'indication d'implant cochléaire est posée par l'équipe pluridisciplinaire lors d'une réunion de synthèse. Cette décision tient compte de plusieurs éléments :

- Le bilan audiologique
- Le bilan orthophonique : spécifique à notre service, inspiré de la trame APCEI, évaluant les capacités audio phonatoires de l'enfant.
- Le bilan psychologique : permettant d'éliminer des troubles psychologiques majeurs chez l'enfant et d'évaluer l'adhésion de l'entourage au projet de l'implant
- Le bilan radiologique (Scanner et IRM)
- Le bilan vestibulaire.

L'activation de l'implant cochléaire se fait dans notre service trois à quatre semaines après l'intervention chirurgicale, suivie de séances de réglage avec augmentation progressive des intensités de stimulation.

La rééducation orthophonique pluri-hebdomadaire se fait généralement dans un des centres de rééducation cités précédemment avec une évaluation régulière dans notre service au rythme suivant : premier bilan à 3 mois de l'activation, puis à 6, 12, 18 et 24 mois. Ensuite les bilans se font une fois par an.

3.2.3 RECUEIL DES DONNÉES

Nous avons étudié, de manière rétrospective, tous les enfants atteints d'une surdité sévère à profonde pour lesquels l'indication d'implantation cochléaire avait été retenue entre avril 1994 et décembre 2016 au CHU de Rouen.

Le recueil des données a été effectué grâce à une analyse rétrospective des dossiers cliniques des 123 patients inclus dans cette étude. Le dossier informatique du patient était également étudié ainsi que les données du registre Epic.

Certaines informations ont été complétées par les données des dossiers orthophoniques, avec l'aide des orthophonistes référent(e)s.

3.2.4 INTERVENTION CHIRURGICALES ET SUITES OPERATOIRES

La pose d'implant cochléaire a été réalisée par deux opérateurs. L'utilisation du monitoring facial est maintenant systématique depuis septembre 2004.

L'incision cutanée est rétro-auriculaire ; sa longueur a diminué au cours des années. Une mastoïdectomie puis une large tympanotomie postérieure permettent d'exposer le promontoire et la fenêtre ronde (Annexe 2).

Les premiers implants posés dans notre centre ont été introduits par cochléostomie ; la voie de la fenêtre ronde est utilisée depuis septembre 2008 après que plusieurs études ont démontré que cette voie pourrait permettre une meilleure préservation de l'audition résiduelle en post-opératoire⁶⁴. Le récepteur de l'implant est toujours fixé à l'aide de fils non résorbables. Une antibioprofylaxie par l'association amoxicilline/acide clavulanique ou par Céfuroxime est réalisée lors de l'induction anesthésique.

La durée d'hospitalisation s'est raccourcie, passant de 6 à 8 nuits pour les premiers patients implantés contre 1 à 2 nuits actuellement. Une radiographie en incidence de Stenvers est réalisée systématiquement à J1 pour vérifier le bon positionnement des électrodes, en plus de tests électrophysiologique réalisés en per-opératoire.

La prothèse controlatérale est remise systématiquement en post-opératoire immédiat. Un pansement compressif de type casque est appliqué en laissant l'oreille controlatérale libre pour remettre la prothèse ou l'implant controlatéraux en post-opératoire.

Le premier pansement est actuellement effectué à J3.

3.2.5 CRITÈRES ANALYSÉS

CARACTERISTIQUES DE LA POPULATION

Nous avons étudié les caractéristiques des enfants et de leur surdité.

- ***Caractéristiques de l'enfant :***
 - Sexe et age de découverte de la surdité
 - Circonstances diagnostiques: Nous avons différencié les surdités découvertes-grâce au dépistage systématique et celles découvertes à l'initiative des parents, du médecin traitant ou du pédiatre.
 - Age à l'appareillage auditif
 - Comorbidités: Nous avons relevé la présence de toute pathologie susceptible d'influencer les résultats de l'implant.
 - Age à l'implantation
 - Age d'acquisition de la marche
- ***Caractéristiques de la surdité :***
 - Chronologie: Nous avons classés les enfants en 3 catégories:
 - Surdité apparue avant 2 ans (surdité congénitale, et pré-linguale non évolutive)
 - Surdité péri-linguale (apparue entre 2 et 4 ans).
 - Surdité post-linguale, après l'âge de 4 ans.
 - Étiologie de la surdité
 - Degré de la surdité

- ***Données Pré-opératoires***

- Bilan radiologique: Nous avons analysé la présence ou non de malformations cochléo-vestibulaires et de malformations du nerf auditif sur le scanner et l'IRM pré-opératoires.
- Bilan vestibulaire: Nous avons noté si un bilan vestibulaire a été effectué avant la chirurgie et les résultats de celui-ci.

DONNEES CHIRURGICALES

- Coté opéré;
- Marque de l'implant;
- La voie d'implantation: voie de la fenêtre ronde, voie de la fenêtre ronde modifiée, cochléostomie;
- L'insertion des électrodes: nous avons distingué les insertions complètes et les insertions partielles;
- La réalisation ou non d'un contrôle positionnel (par une radiographie post-opératoire) et/ou des test électrophysiologiques per-opératoires);
- Complications per-opératoires;
- Les complications post-opératoires en distinguant les complications mineures, les complications majeures;
- Les explantations ont été analysées en précisant leurs causes

PERFORMANCES DE L'ENFANT

- ***Le port de l'implant :***

Nous avons noté si l'implant était porté d'une manière continue ou régulière versus port irrégulier ou abandon de l'implant. Nous avons noté également l'utilisation ou non de la prothèse auditive controlatérale;

- ***Critères audiométriques:***

- La préservation auditive: Nous avons noté si des restes auditifs étaient présents après l'implantation. La présence de reliquats auditifs à des seuils sub-cophotiques (de 100 à 120 dB), uniquement dans les fréquences graves (125 à 500 Hz) n'ont pas été considérés puisqu'ils correspondaient probablement à une détection vibratoire de la stimulation et non pas à une sensation auditive.
- Les seuils en audiométrie tonale ont été notés pour les fréquences 500, 1000, 2000, 4000 à partir de 1 an.

- ***Les données orthophoniques:***

Nous avons basé notre analyse sur les critères orthophoniques utilisés dans le registre EPIIC :

- Le mode de communication:

Nous avons comparé le mode de communication de l'enfant au terme du dernier bilan aux moyens de communications avant l'implantation. Nous avons considéré que la communication était principalement orale lorsque le Langage oral (LO) était utilisé seul ou associé au LPC et/ou au français signé, et signée lorsque : la LSF et/ou les gestes étaient les moyens de communication privilégiés.

- Perception auditive:

Nous nous sommes intéressés au score CAP (Category of Auditory Performance), proposé par l'équipe de Nottingham⁶⁵ et utilisé par de nombreuses équipes à travers le monde. C'est le seul score de perception auditive applicable aux enfants quel que soit leur âge, il convient particulièrement aux enfants âgés de 0 à 6 ans⁶³. La cotation se fait de 0 à 7, par ordre crois-

sant de performances auditives (Tableau 2). Il existe une nouvelle version du score CAP allant jusqu'à 9, celle-ci n'a pas été utilisée pour tous les enfants donc les enfants qui ont obtenu des scores 8 et 9 ont été notés à 7 dans notre étude.

Tableau 2 Grille CAP (Category of Auditory Performance)

Score CAP	
0	Absence de réactions aux bruits de l'environnement
1	Attentif aux bruits de l'environnement
2	Répond à quelques sollicitations verbales
3	Identifie des bruits de l'environnement
4	Comprend quelques mots sans l'aide de la lecture labiale
5	Comprend des phrases courantes sans l'aide de la lecture labiale
6	Comprend une conversation sans l'aide de la lecture labiale
7	Utilise le téléphone avec un interlocuteur connu

➤ Production de la parole:

Nous avons choisi le score SIR (Speech Intelligibility Rating)⁵⁸ qui évalue l'intelligibilité de la parole spontanée de l'enfant implanté. La cotation se fait par catégorie, allant de 1 à 5 par ordre croissant d'intelligibilité (Tableau 3).

Tableau 3 Echelle SIR (Speech Intelligibility Rating)

Score SIR	
1	Parole inintelligible. Communication gestuelle
2	Parole inintelligible. Quelques mots intelligibles en contexte et avec lecture labiale
3	Intelligibilité de la parole pour un auditeur concentré avec lecture labiale
4	Intelligibilité de la parole pour un auditeur averti de la surdité
5	Intelligibilité de la parole pour tout auditeur

- ***Scolarisation :***

La scolarisation de l'enfant a été notée pour la période pré-implant et au terme du dernier bilan orthophonique. Les enfants ont été répartis en 4 catégories :

- Non scolarisés;
- Scolarisation normale;
- Scolarisation normale avec soutien scolaire;
- Scolarisation en milieu spécialisé.

3.2.6 FACTEURS PRÉDICTIONNELS DES PERFORMANCES

Nous avons étudié l'influence de plusieurs facteurs sur les performances post-implantation :

- Les troubles associés
- La précocité de l'âge à l'implantation
- L'étiologie de la surdité
- Le niveau de surdité avant l'implantation
- Le nombre d'électrodes insérées
- La préservation auditive post-opératoire
- Le port d'un appareil controlatéral
- L'implantation bilatérale

3.2.7 FACTEUR PRÉDICTIONNEL DE LA PRÉSERVATION AUDITIVE

Nous avons évalué l'influence de la technique d'insertion du porte-électrodes (voie de la fenêtre ronde ou fenêtre ronde modifiée versus cochléostomie) sur la préservation auditive d'après la dernière audiométrie tonale réalisée au moins 1 an après l'implantation cochléaire.

3.2.8 ANALYSE STATISTIQUE

L'analyse statistique a été réalisée à l'aide du logiciel R, version 3.6.1. Pour les variables quantitatives, les moyennes, écart-types, médianes et quartiles ont été fournis. Pour les variables qualitatives, les effectifs et les pourcentages correspondants ont été fournis. Des tests de Student sur séries appariées et non appariées ont été réalisés pour les comparaisons des moyennes de deux variables. Des tests d'ANOVA ont été effectués pour les comparaisons des

moyennes de trois variables. Un modèle de régression linéaire a été réalisé à la recherche de facteurs prédictifs du score CAP à 3 ans. En analyse de sensibilité, les données manquantes des variables CAP et SIR à 5 et 7 ans ont été imputés par la méthode LOCF. Une correction de Hochberg a été appliquée pour contrôler le risque d'erreur de type I famille entière (family wise error rate, FWER). Des tests bilatéraux ont été réalisés avec une p -valeur considérée statistiquement significative si inférieure à 0.05.

4 RESULTATS

4.1 DONNÉES GÉNÉRALES AUTOUR DE L'IMPLANT

Nous avons pris en charge 123 enfants (61 filles et 62 garçons) pour une implantation cochléaire entre Avril 1994 et Décembre 2016 au CHU de Rouen. Au total 162 implants ont été posés : 95 enfants ont eu un implant unilatéral, 22 enfants ont bénéficié d'une bilatéralisation (pose d'un deuxième implant plus de 6 mois après le premier), et 6 enfants ont bénéficié d'une implantation bilatérale **simultanée** (réalisée dans le même temps chirurgical). 12 implants posés étaient des réimplantations dont 2 sur des implants posés dans un autre centre et 10 sur des implants posés dans notre service.

Le nombre d'enfants implantés a augmenté au fil des années avec une stabilisation autour de 17 implant/an en moyenne depuis 2013 (Figure 10).

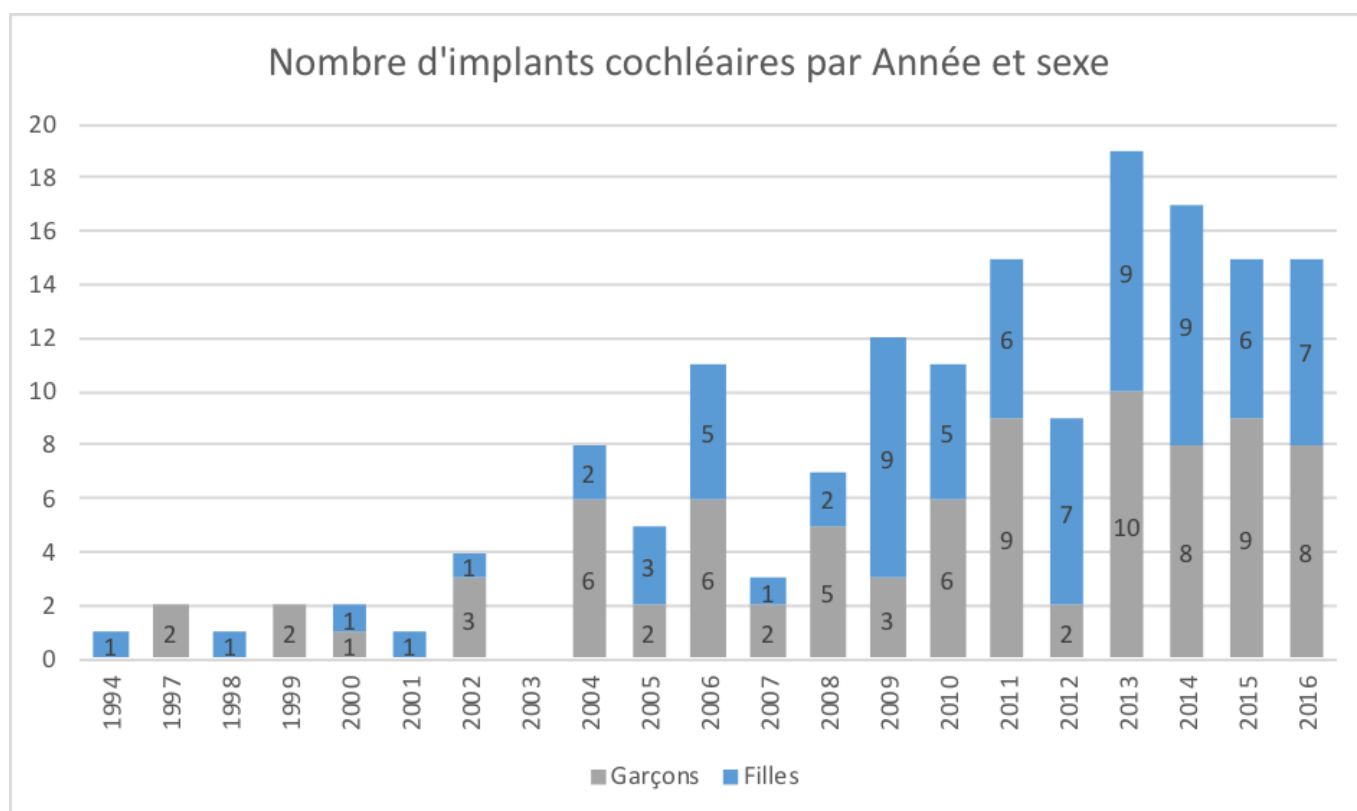


Figure 10 Nombre d'enfants implantés par année (garçons vs filles)

4.2 ÉTUDE DE LA POPULATION AVANT L'IMPLANTATION

4.2.1 CARACTERISTIQUES DE L'ENFANT :

SEXE ET CIRCONSTANCES DIAGNOSTIQUES:

Les enfants inclus dans notre étude étaient répartis en 61 filles et 62 garçons.

45 patients implantés (37%) ont été diagnostiqués suite au dépistage néonatal. Pour les 78 patients restants (63%), la surdité a été découverte suite à l'inquiétude des parents (35/78), du médecin traitant ou du pédiatre (16/78) à la suite d'une méningite (6/78) et les circonstances n'étaient pas précisées dans les dossiers pour 21/78 cas.

ÂGE DE DECOUVERTE DE LA SURDITE ET AGE A L'APPAREILLAGE :

L'âge moyen de découverte de la surdité était de 17 mois (n=120). Cet âge était de 28.2 chez les enfants non issus du dépistage néonatal, et de **6 mois** chez les enfants issus du dépistage.

L'âge moyen à l'appareillage était de 21 mois (n=116) (extrêmes 3-134).

Chez les enfants issus du dépistage, l'âge moyen à l'appareillage était de **9 mois** (3-54) et 30 mois (10-134) chez les enfants non issus du dépistage.

ÂGE A LA MARCHE

L'âge moyen à la marche était de 16.32 mois (9-28) (n=66), l'âge à la marche n'a pas été retrouvé dans les données cliniques chez 57 enfants.

COMORBIDITE

Parmi les 123 patients implantés, 19 enfants (**15.4%**) présentaient une ou plusieurs pathologies associées connues au moment de l'implantation. La liste des pathologies retrouvées est représentée dans le Tableau 4.

Comorbidité	N
Retard psychomoteur	5
Prématurité	6
Autisme probable	4
Retard de Croissance intra-utérin	2
Troubles visuels	2
Ictère néonatal	2
Troubles du comportement et de la concentration	2

Tableau 4 Pathologies associée retrouvées chez 19 enfants

AGE A L'IMPLANTATION :

L'âge médian à la première implantation était de **41 mois**, avec des extrêmes allant de 4 mois à 194 mois (16.16 ans) et une moyenne de **60 mois** (5 ans).

Pour la bilatéralisation (n=22), l'âge médian a la 2^{ème} implantation était de **64 mois** (moyenne : 87 mois, extrêmes 25-230 mois). Le délai médian entre les deux IC était de **30 mois** (moyenne : 45 mois, extrêmes 13-169).

L'âge médian à la première implantation des enfants issus du dépistage néonatal était de **19 mois** (extrêmes 10-73, moyenne à 28) versus **55 mois** chez les enfants non issus du dépistage (extrêmes 4-194, moyenne à 78).

La répartition des circonstances diagnostiques en fonction de l'âge à l'implantation est représentée dans le graphique suivant (Figure 11).

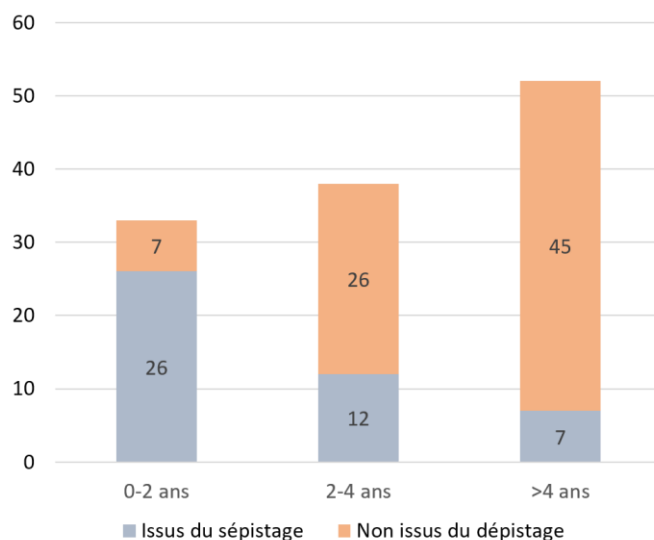


Figure 11 Circonstances diagnostiques selon l'âge à l'implantation

Les causes d'implantation tardive chez les 19 enfants implantés après l'âge de 2 ans issus du dépistage sont détaillées dans le Tableau 5.

Tableau 5 Causes d'implantation tardive chez les enfants issus du dépistage néonatal

Surdit� severe initiale	8
Perdu de vue apr�s le d�pistage	7
Refus parental initial	2
Raison m�dicale	2
Total	19

4.2.2 CARACTERISTIQUES DE LA SURDITE :

CHRONOLOGIE :

La surdit   tait pr -linguale chez 95 enfants (77.23%), peri-linguale chez 12 enfants (9.75%) et post-linguale chez 16 (13%).

 TIOLOGIE

Notre  tude a mis en  vidence 39 (32%) surdit s g n tiques confirm es syndromiques ou non, 8 (6%) surdit s g n tiques probables, 9 (7%) malformations cochl aires isol es, 18 (15%) surdit s acquises et 49 (40%) surdit s d'origine inconnue (Figure 12).

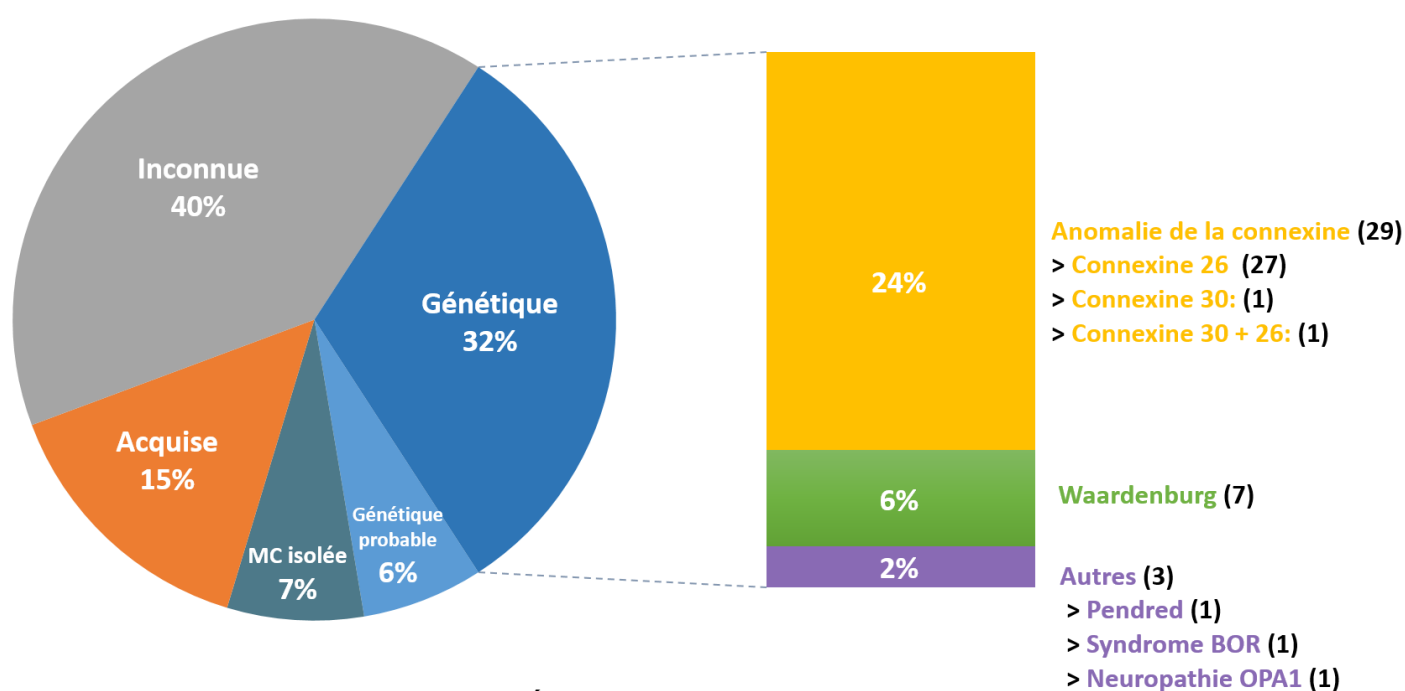


Figure 12  tiologie des surdit s (n=123)

Les surdités génétiques :

- 27 cas d'anomalies de la connexine 26
- 1 cas d'anomalie de la connexine 26 associée à une anomalie de la connexine 30
- 1 cas d'anomalie de la connexine 30
- 7 syndromes de Waardenburg
- 1 syndrome de Pendred
- 1 syndrome branchio-oto-renal
- 1 Neuropathie auditive liée à une mutation du gène OPA1

Les surdités génétiques probables :

- 8 cas de surdités isolées présentant des antécédents familiaux de surdité ou une consanguinité, sans origine génétique retrouvée.

Les malformations cochléaires (MC) isolées

- 9 cas de MC isolées sans origine génétique ou acquise identifiées

Les surdités acquises:

- 7 méningites (5 à Pneumocoque et 2 à méningocoque)
- 6 cas d'infection materno-foetale à CMV
- 2 cas de prématurité sévère isolée
- 1 cas d'infection materno-foetale de nature indéterminée
- 1 cas de souffrance fœtale aigue
- 1 cas d'ictère néonatal sévère

Les surdités d'origine inconnue :

- 49 (40%) cas ont été classés comme origine inconnue de la surdité. Le bilan génétique n'avait pas ou pas encore trouvé l'origine génétique qui ne peut cependant pas être exclue. Les parents étaient informés que le risque de récurrence de la surdité s'élevait à 25% à chaque grossesse dans l'hypothèse d'une transmission récessive, en l'absence d'autres antécédents de surdité ou de signes associés.

DEGRE DE SURDITE

La plupart des enfants présentaient une surdité profonde (type 2) avant l'implantation ;
Seulement 6.5% des enfants présentaient une surdité sévère (tableau 6).

Tableau 6 Degré de surdité

DEGRÉ	N	%
Sévère	8	6,50%
Profonde 1 ^{er} degré	31	25,20%
Profonde 2 ^{ème} degré	34	27,64%
Profonde 3 ^{ème} degré	32	26,02%
Cophose	18	14,63%

4.2.3 BILAN PREIMPLANT :

BILAN RADIOLOGIQUE :

Un bilan radiologique a été réalisé chez tous les patients. Une ou plusieurs malformations ont été retrouvées chez 29 patients (23.57%). Les différentes malformations retrouvées sont détaillées ci-après.

Tableau 7 Malformations radiologiques

	N
DAV isolée	6
Fibrose ou ossification cochléaire	5
Dysplasie cochléo-vestibulaire + CSC	5
Dysplasie isolée CSC	3
Mondini	3
Dysplasie cochléaire isolée	3
Nerf cochléaire grêle ou hypoplasique	4

BILAN VESTIBULAIRE :

Les bilans vestibulaires pré-implantation ont débuté surtout à partir de 2014, seulement 24 patients sur toute la série ont bénéficié de ce bilan Tableau 8. La fonction vestibulaire était normale chez 16 patients (66%).

Tableau 8 Résultats des bilans vestibulaires

	N
Normal	16
Déficit vestibulaire important unilatéral / areflexie	1
Déficit vestibulaire important bilatéral / areflexie	2
Hyporeflexie vestibulaire unilatérale	2
Hyporeflexie vestibulaire bilatérale	1
Examen non contributif	2
Total	24

4.3 CHIRURGIE ET SUITES OPERATOIRES :

4.3.1 DONNEES GENERALES

Au total, 162 implants ont été posés au CHU de Rouen, 95 (59%) implants du côté droit et 67 (41%) du côté gauche.

Les marques d'implant utilisées étaient les suivantes: Advanced Bionics (5 implants), Cochlear (113 implants), Medel (13 implants) et Oticon (31 implants) (Figure 13)

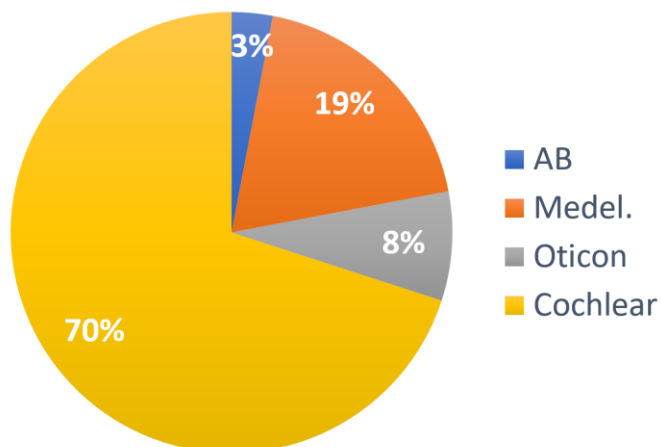


Figure 13 Répartition des marques d'implant

4.3.2 LA CHIRURGIE

La voie d'implantation : voie de la fenêtre ronde, voie de la fenêtre ronde modifiée ou cochléostomie ; La répartition est représentée dans le Tableau 9. Dans notre expérience la cochléostomie était la voie d'implantation de choix jusqu'en 2008. Après cette date, elle était réservée aux difficultés d'exposition empêchant une implantation par la fenêtre ronde.

Tableau 9 Voie d'implantation chirurgicale

<i>Voie Chirurgicale</i>	<i>N=162</i>
<i>Cochléostomie</i>	76
<i>Fenêtre ronde</i>	65
<i>Fenêtre ronde modifiée</i>	23

L'insertion des électrodes était partielle ou incomplète dans 6 cas (3.7%, n=162), la moitié de ces cas présentait une malformation ou une ossification cochléaires (Tableau 10)

Tableau 10 Insertions incomplètes détaillées.

		Nombre de cas
Cause identifiée	Fibrose cochléaire	1
	Malformation cochléaire	3
	Pas de cause	2
Nombre d'électrodes extracochléaires	2	2
	3	1
	4	1
	6	1
	10	1

Un contrôle positionnel (par une radiographie post-opératoire) et/ou des test électrophysiologiques per-opératoires ont été réalisés pour 155 implants (95.68%, n=162). A partir de 2002, le contrôle était systématique.

La durée moyenne d'hospitalisation était de 3.07 nuits (extrêmes 1-9 nuits, n=156). Le séjour moyen des enfants implantés s'est raccourci au fil des années passant de 6 nuits à 3 nuits après 2003 et à 1.4 nuits en moyenne depuis 2014.

4.3.3 LES COMPLICATIONS

Nous avons noté une seule complication per-opératoire, il s'agissait d'une perforation tympanique sur un tympan rétracté. Cette perforation a été réparée dans le même temps opératoire.

Les complications post-opératoires sont résumées dans le Tableau 11. Le taux global de complications était de 16% comprenant 13% de complications majeures (21 cas) et 3% de complications mineures (5 cas).

Tableau 11 complications postopératoires (n=162)

	TYPE	N	%
COMPLICATIONS MINEURES	Paralysie faciale transitoire	1	0,62
	Syndrome vestibulaire	2	1,23
	Mobilisation de l'aimant (post-traumatique)	1	0,62
	Otite externe post-opératoire	1	0,62
	Total	5	3,09
COMPLICATIONS MAJEURES	Infection cutanée post-opératoire grave	2	1,23
	Nécrose cutanée tardive	4	2,47
	Cholestéatome secondaire	3	1,85
	Cholestéatome iatrogène (retraction dans la tympanotomie postérieure)	1	0,62
	Panne partielle ou complète de l'IC	11	6,79
	Total	21	12,96

Les explantations étaient au nombre de 23 (14.2% des implants) parmi lesquels 21 étaient liées à des complications majeures citées précédemment et 2 liés à un abandon de l'implant.

Les enfants concernés par ces explantations étaient au nombre de 20 (16% des enfants).

Les pannes d'implant étaient au nombre de 11 (6.75%), toutes ces pannes se sont produites avant 2011, aucune panne n'est survenue depuis. Nous avons constaté également que parmi

les pannes, 8 (73%) s'étaient produites sur des enfants présentant des malformations cochléovestibulaires. Le délai moyen entre l'implantation et la panne était de 5,5 ans (extrêmes : 1,8-13)

4.4 RESULTATS POST-IMPLANTATION

4.4.1 PORT DE L'IMPLANT

13/161 (8%) implants ont été abandonnés. Le port était intermittent ou irrégulier dans 3/161 cas et régulier dans 145/ 161 (**90%**) cas.

4.4.2 RÉSULTATS AUDIOMÉTRIQUES

AUDIOMÉTRIE TONALE

Le seuil auditif moyen de l'implant était de **28,4 dB** ($\pm 7,4$), extrêmes de 15 dB à 55 dB (médiane=27,5, n=145 implants).

Parmi les oreilles qui avaient une audition résiduelle préopératoire et pour lesquelles nous avons obtenu une audiométrie tonale post-opératoire oreille nue, une préservation auditive a été notée dans 37 cas (46.25 %, n=80).

4.4.3 RÉSULTATS ORTHOPHONIQUES

Parmi les **123** enfants, nous avons exclu des analyses de performances 16 enfants n'ayant pas de suivi à 3 ans. Ces patients ont été soit suivis dans une autre région après implantation dans notre centre, soit perdus de vue (suivis en libéral sans contrôle hospitalier ou non suivis), soit implantés dans une autre région et suivis dans notre service à partir de leur deuxième implant.

Nous présentons ici les résultats des **107** patients concernés. Nous analysons ensuite spécifiquement les résultats des enfants implantés en période pré-linguale (**n=70**) dans le but d'avoir une population plus homogène et de comparer les sous-groupes d'une manière plus pertinente.

MODE DE COMMUNICATION

En pré-implantation, la communication était principalement orale chez 33 enfants (**30.8%**), principalement signée chez 72 enfant (67.3%) et absente (pas de communication) chez 2 enfants. Au dernier controle post-implantation, 92 enfants (**86%**) étaient principalement oralisants et 14 (13.1%) étaient principalement signants et un seul patient n'avait aucune communication (Figure 14).

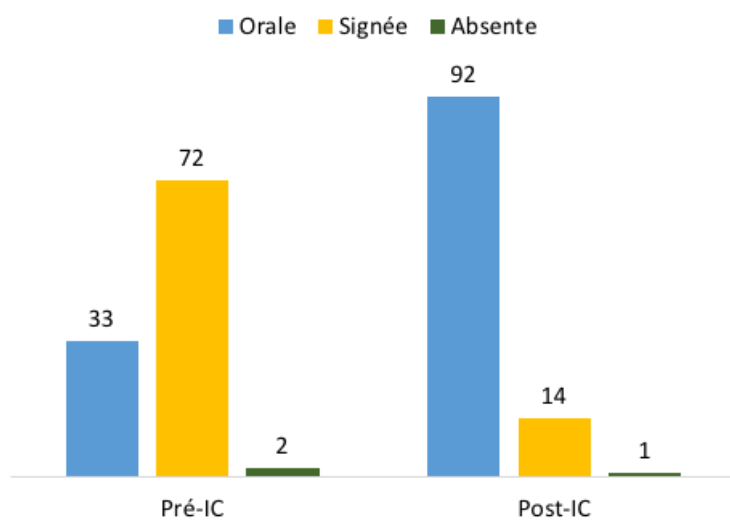


Figure 14 Communiication principale des enfants implantés

Le Tableau 12 montre les différents modes de communication utilisés par les enfants avant et après l'implantation. Les aides à la communication (LPC et LSF) proposés en pré-implantation étaient poursuivis après si nécessaire. Parmi les 27 patients utilisant la LSF après l'implantation, 11 étaient exclusivement signants, les autres utilisaient la langue des signes en appui de l'oral ou pour communiquer entre signants.

Tableau 12 Mode de communication pré- et post-IC (n=107)

	Préverbal	Gestes	Oral	LPC	LSF
Pré-IC	54 (50.5%)	51 (47.7%)	33 (30.8%)	12 (11.2%)	24 (22.4%)
Post-IC	6 (5.6%)	17 (15.9%)	96 (89.7%)	11 (10.3%)	27 (25.2%)

PERCEPTION AUDITIVE

Avant l'implantation cochléaire, le score CAP moyen était de $1,80 \pm 1,6$ avec une médiane à 1 (n=107). Après l'implantation, le score CAP augmente progressivement avec un score moyen à $4,34 \pm 1,31$ à 3 ans (n=107, médiane= 4), $5,01 \pm 1,14$ à 5 ans (n= 80, médiane= 5,0) et $5,51 \pm 1,12$ à 7 ans (n=57, médiane= 6) (Tableau 13,Figure 15).

Tableau 13 Evolution des scores CAP moyens

	Pré-implant (n=107)	3 ans (n=107)	5 ans (n=80)	7 ans (n=57)
Score CAP, moyenne \pm ET	1.8 ± 1.6	4.34 ± 1.31	5.01 ± 1.14	5.51 ± 1.12
Score CAP, médiane (Q1 ; Q3)	1 (0 ; 3)	4 (4 ; 5)	5 (4 ; 6)	6 (5 ; 6)

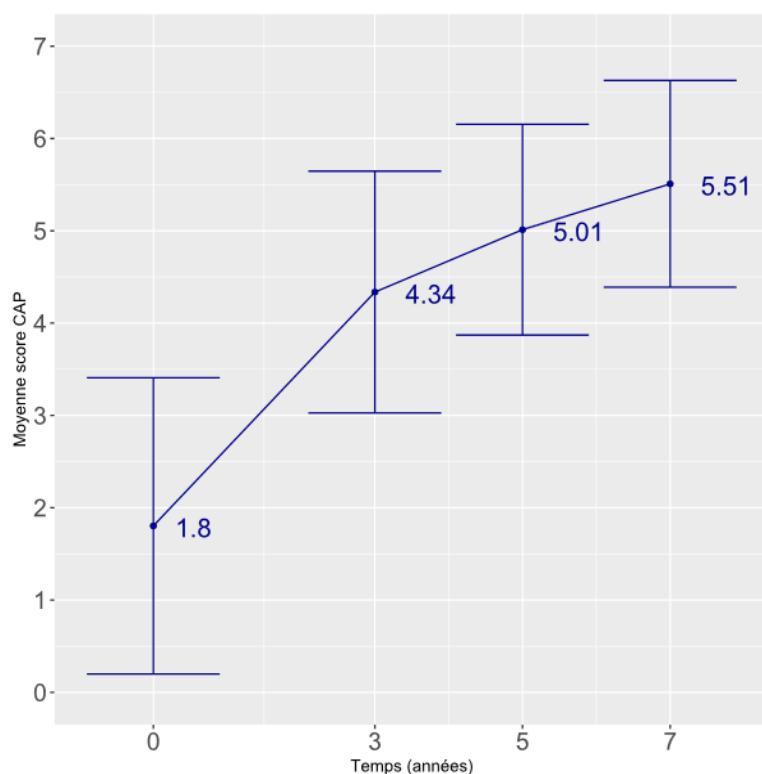


Figure 15 Evolution du score CAP moyens à 3, 5 et 7 ans post-implantation

Il existe une amélioration significative entre la période pré-IC et à 3 ans ($p < 0.0001$), entre 3 ans et 5 ans ($p < 0.0001$) et entre 5 ans et 7 ans ($p < 0.0001$) (Tableau 14). Cette différence reste significative après imputation des données manquantes (Analyse de sensibilité LOCF : les données manquantes sont remplacées par celles du dernier contrôle, selon l'hypothèse du « pire scénario »)

Tableau 14 Analyse des scores CAP moyens à 3, 5 et 7 ans

	Pré-implant (n=107)	3 ans (n=107)	p	p corrigé (Hochberg)
Score CAP, moyenne \pm ET	1.8 \pm 1.6	4.34 \pm 1.31	<0.0001	0.0001
Score CAP, médiane (Q1 ; Q3)	1 (0 ; 3)	4 (4 ; 5)		
	3 ans (n=80)	5 ans (n=80)	p	p corrigé (Hochberg)
Score CAP, moyenne \pm ET	4.38 \pm 1.11	5.01 \pm 1.14	<0.0001	0.0001
Score CAP, médiane (Q1 ; Q3)	4 (4 ; 5)	5 (4 ; 6)		
	5 ans (n=57)	7 ans (n=57)	p	p corrigé (Hochberg)
Score CAP, moyenne \pm ET	5.02 \pm 1.08	5.51 \pm 1.12	<0.0001	0.0002
Score CAP, médiane (Q1 ; Q3)	5 (4 ; 6)	6 (5 ; 6)		

Le nombre d'enfants dans chaque catégorie du score CAP pour chaque période analysée est détaillé dans le Tableau 15 et la Figure 16. Le pourcentage d'enfants qui ont obtenu un score CAP de 4 ou plus a augmenté, passant de 16,8% avant la chirurgie à 78,5%, 91,3% et 92,9% en postopératoire à 3, 5 et 7 ans respectivement.

Tableau 15 Répartition des différents scores de performance auditive avant l'implantation, à 3, 5 et 7 ans après l'implantation, n (%).

CAP	Pré-Implant	3 ans	5 ans	7 ans
0	30 (28,0)	1 (0,9)	0 (0)	0 (0)
1	26 (24,3)	2 (1,9)	1 (1,3)	0 (0)
2	11 (10,3)	5 (4,7)	0 (0)	0 (0)
3	22 (20,6)	15 (14,0)	6 (7,5)	4 (7,1)
4	12 (11,2)	33 (30,8)	17 (21,3)	4 (7,1)
5	5 (4,7)	37 (34,6)	28 (35,0)	20 (35,7)
6	1 (0,9)	7 (6,5)	22 (27,5)	17 (30,4)
7	0 (0)	7 (6,5)	6 (7,5)	11 (19,6)
Total	107	107	80	56

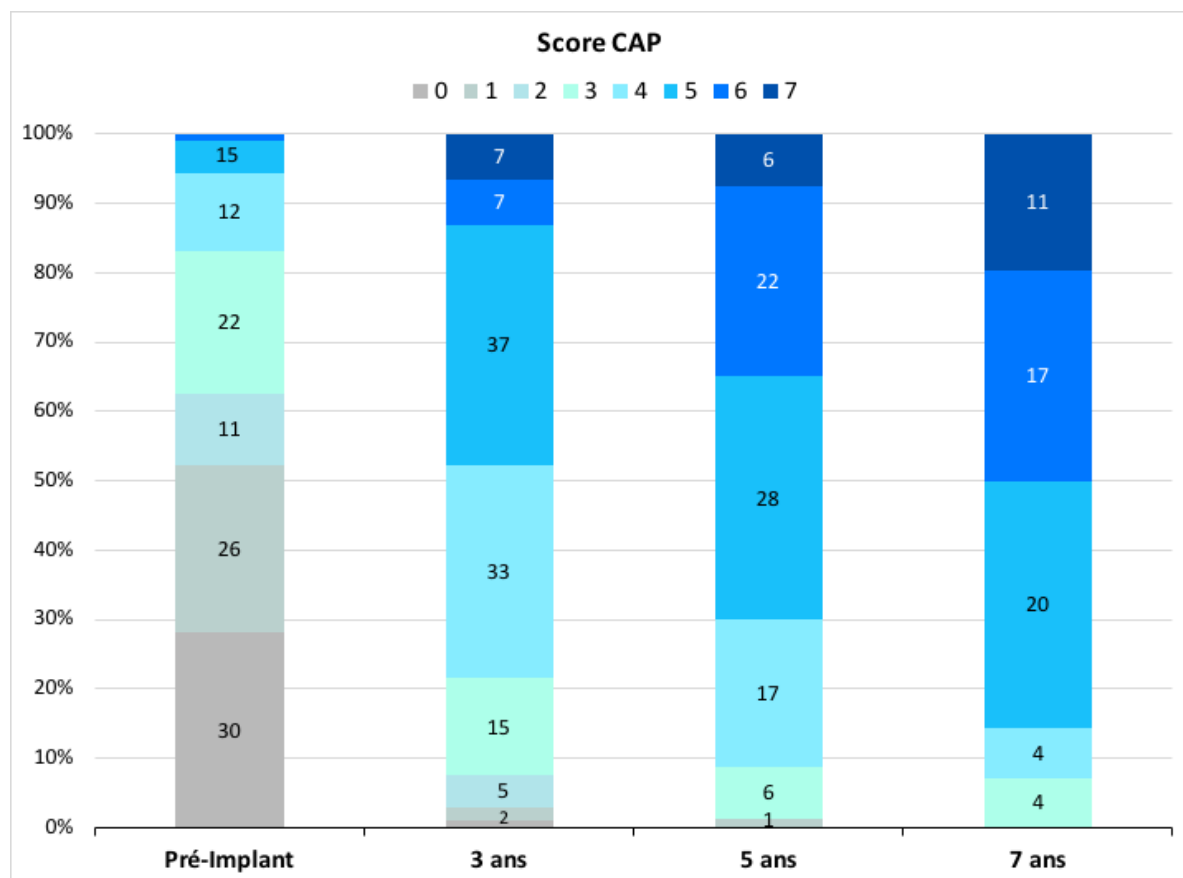


Figure 16 Répartition des score CAP des enfant implantés au cours du suivi

PRODUCTION DE LA PAROLE

Le score SIR moyen a également augmenté d'une manière progressive sur les différentes périodes de suivi, il passe de $1,52 \pm 1,08$ avant l'implantation cochléaire à $2,83 \pm 1,36$, $3,51 \pm 1,31$ et $3,91 \pm 1,17$ en post-opératoire à 3, 5 et 7 ans respectivement (Tableau 16, Figure 17).

Tableau 16 Evolution des scores SIR moyens

	Pré-implant (n=107)	3 ans (n=107)	5 ans (n=80)	7 ans (n=57)
Score SIR, moyenne \pm ET	$1,52 \pm 1,08$	$2,83 \pm 1,36$	$3,51 \pm 1,31$	$3,91 \pm 1,17$
Score SIR, médiane (Q1 ; Q3)	1 (1 ; 1)	3 (2 ; 4)	4 (2 ; 5)	4 (3 ; 5)

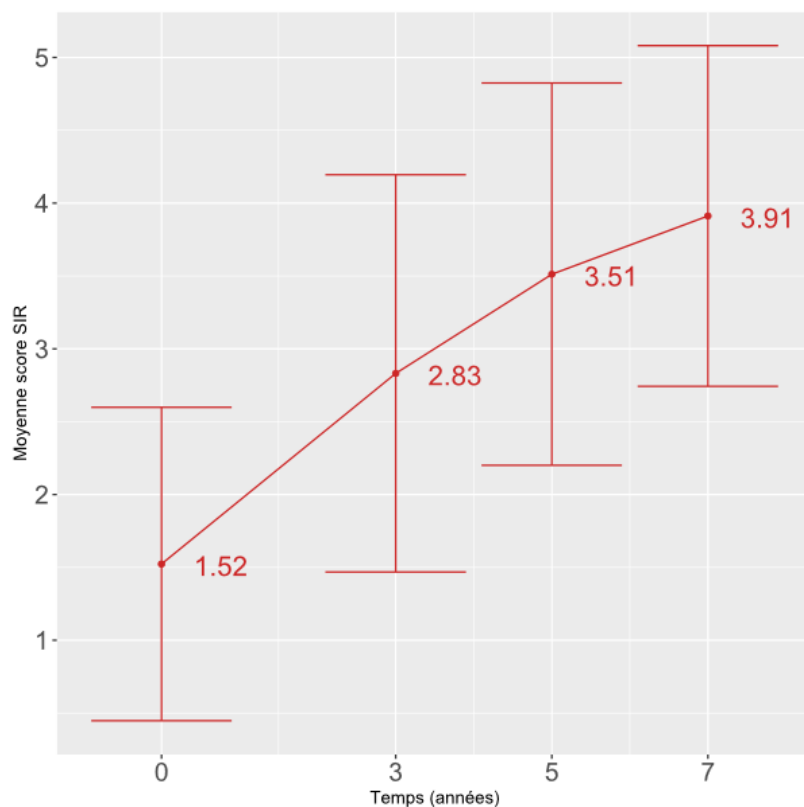


Figure 17 Evolution du score SIR moyen à 3, 5 et 7 ans post-implantation

Il existe une amélioration significative entre la période pré-IC et à 3 ans ($p < 0,0001$), entre 3 ans et 5 ans ($p < 0,0001$) et entre 5 ans et 7 ans ($p < 0,0001$) (Tableau 17). Cette différence reste significative après imputation des données manquante (Analyse de sensibilité LOCF)

Tableau 17 Analyse des scores SIR moyens à 3, 5 et 7 ans

	Pré-implant (n=107)	3 ans (n=107)	p	p corrigé (Hochberg)
Score SIR, moyenne ± ET	1.52 ± 1.08	2.83 ± 1.36	<0.0001	0.0001
Score SIR, médiane (Q1 ; Q3)	1 (1 ; 1)	3 (2 ; 4)		
	3 ans (n=80)	5 ans (n=80)	p	p corrigé (Hochberg)
Score SIR, moyenne ± ET	2.86 ± 1.33	3.51 ± 1.31	<0.0001	0.0001
Score SIR, médiane (Q1 ; Q3)	3 (2 ; 4)	4 (2 ; 5)		
	5 ans (n=57)	7 ans (n=57)	p	p corrigé (Hochberg)
Score SIR, moyenne ± ET	3.61 ± 1.28	3.91 ± 1.17	0.0007	0.0007
Score SIR, médiane (Q1 ; Q3)	4 (3 ; 5)	4 (3 ; 5)		

Le nombre d'enfants dans chaque catégorie du score SIR au cours du suivi est représenté dans la Figure 18. Le pourcentage d'enfants intelligibles ayant obtenu un score SIR de 3, 4 ou 5 s'est majoré, passant de 15,9% avant la chirurgie à 56,1%, 73,8% et 83,9% en postopératoire à 3, 5 et 7 ans respectivement.

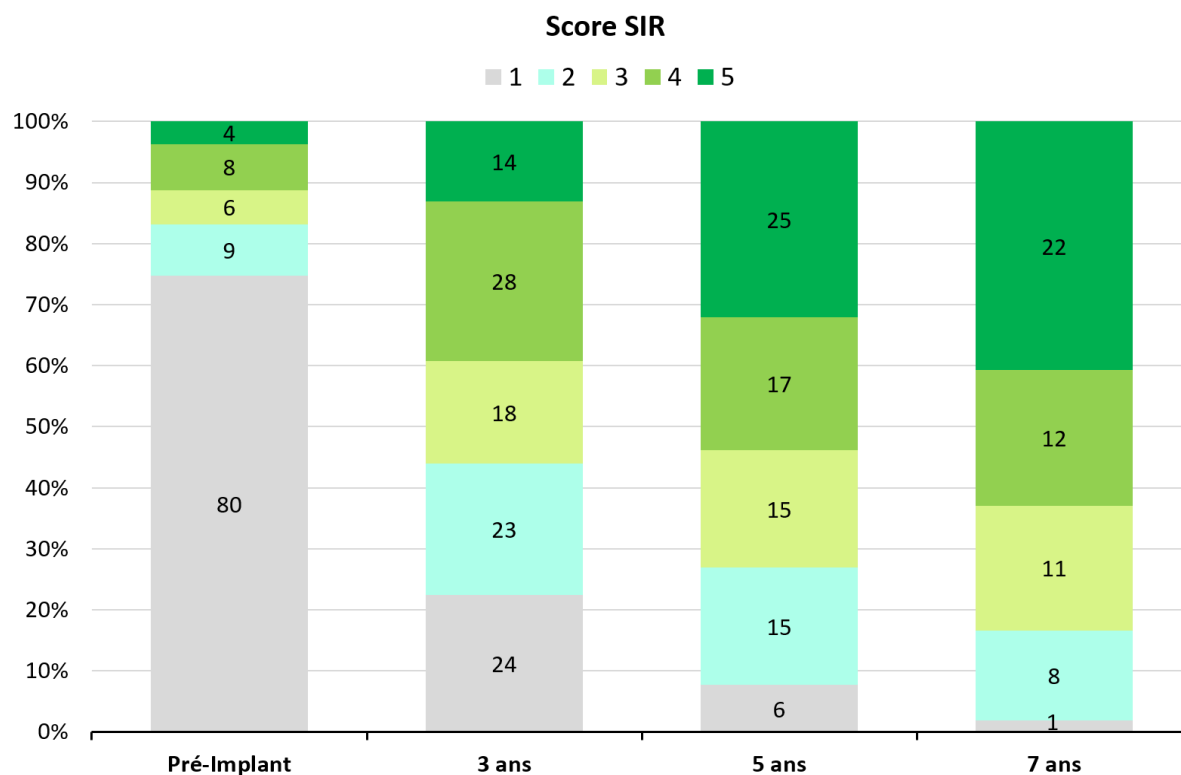


Figure 18 Répartition des score SIR des enfant implantés au cours du suivi.

4.4.4 SCOLARISATION :

La scolarisation des enfants implantés est représentée dans le diagramme de la Figure 19.

Avant l'implantation cochléaire, 68,2% des enfants étaient non scolarisés ou scolarisés dans des établissements spécialisés ; après l'implantation cochléaire, 64,5% des enfants ont eu une scolarisation dans un milieu ordinaire avec ou sans soutien scolaire.

Les 2 enfants (1,6%) qui n'étaient pas scolarisés en post-implant sont des jeunes enfants dont un est scolarisé à domicile et l'autre n'était plus suivi dans notre centre mais il n'était pas scolarisé au dernier contrôle.

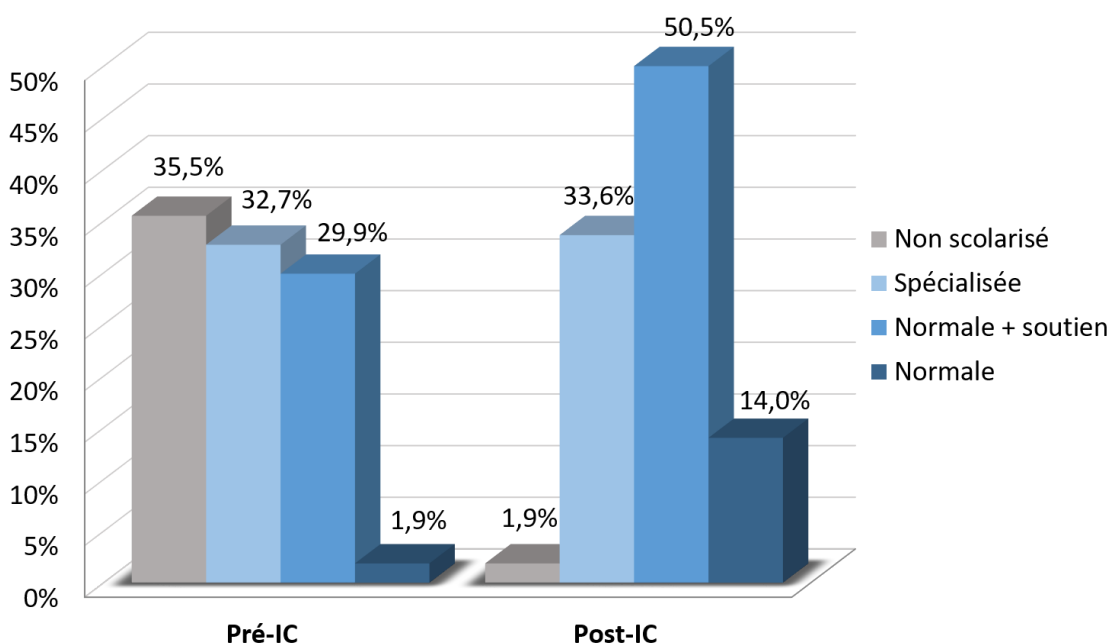


Figure 19 Scolarisation des enfants implantés (n=107)

4.5 FACTEUR PRÉDICTIF DE LA PRÉSERVATION AUDITIVE

Nous avons analysé l'influence de technique d'implantation sur la préservation auditive: la voie de la fenêtre ronde (FR) ou de la FR modifiée n'étaient pas plus conservatrices de l'audition résiduelle comparées à la voie de la cochléostomie Figure 20.

L'échantillon utilisé était celui de 60 enfants qui avaient une audition résiduelle avant l'implantation et chez qui nous avons obtenu une audiométrie « oreille nue » après l'implantation.

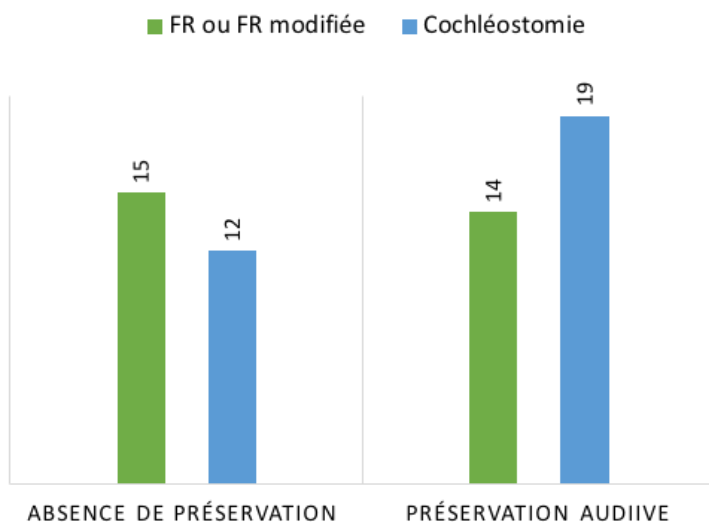


Figure 20 Influence de la voie d'implantation sur la préservation auditive

4.6 FACTEURS PREDICTIFS DES PERFORMANCES

INFLUENCE DES TROUBLES ASSOCIES

Nous avons analysé les troubles associés à la surdité, connus au moment de l'implantation, pouvant influencer l'apprentissage et les performances de l'enfant (troubles du comportement, troubles visuels, retard psycho-moteur) :

9 enfants ont été identifiés présentant au moins un parmi ces troubles, avec un âge moyen à l'implantation de 35.11 mois (extrêmes 13-73).

6 enfants (75%) n'ont pas acquis un langage oral. Un score CAP supérieur ou égale à 5 a été atteint chez un seul enfant à 3 ans et chez 3 enfants à 5 ans de l'implantation.

Aucun enfant n'était intelligible à 3 ans, un score d'intelligibilité à 3 a été obtenu chez un tiers de ces enfants à 7 ans de l'implantation. La scolarisation de ces enfants était majoritairement dans des établissements spécialisés, 2 enfants (22%) seulement avaient une scolarisation intégrée avec un soutien scolaire au terme du dernier bilan.

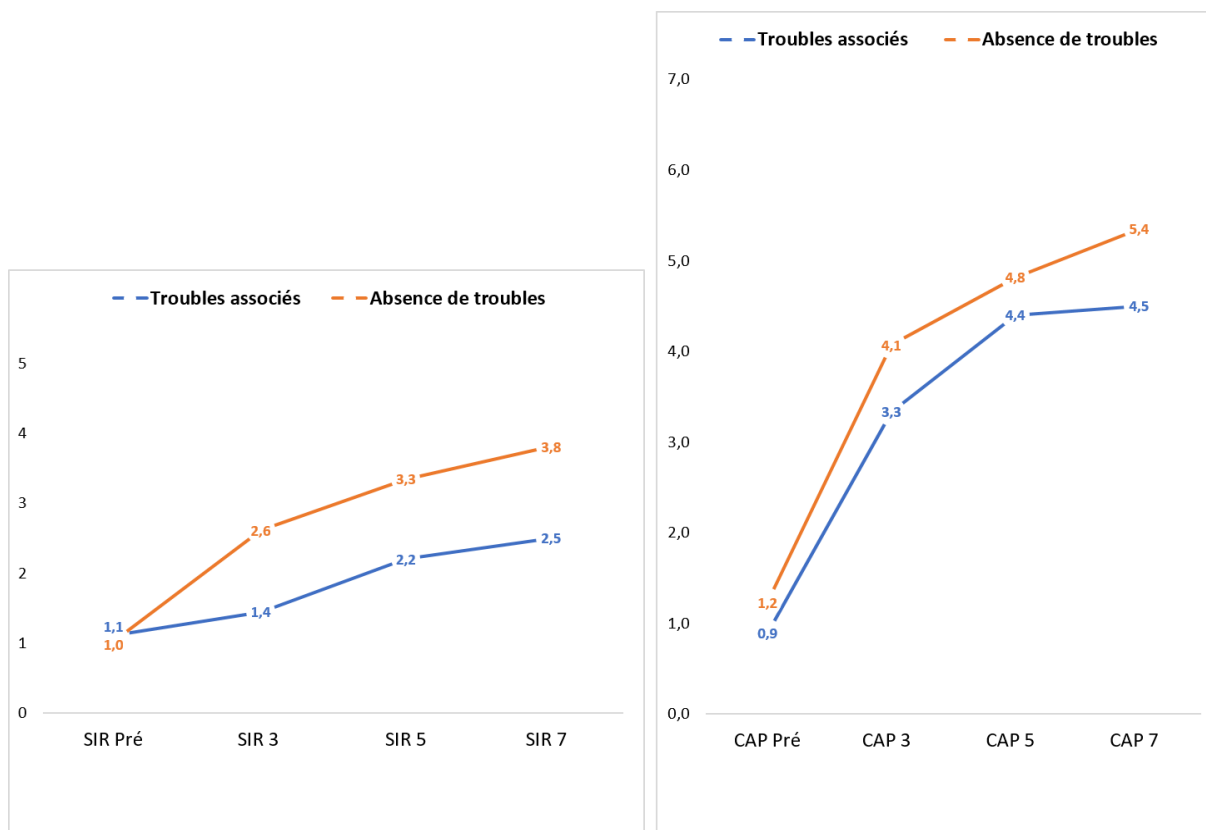


Figure 21 Scores CAP et SIR moyens en pré-implantation et en post-implantation à 3, 5 et 7 ans chez les enfants présentant des troubles psycho-moteurs associés versus la population de l'étude.

4.6.1 ANALYSE UNIVARIEE

Afin de limiter les biais, nous avons analysé les résultats des enfants sourds pré-linguaux implantés, ne présentant pas de troubles associés mentionnés précédemment (n=70).

INFLUENCE DE LA PRECOCITE DE L'AGE A L'IMPLANTATION

Nous avons analysé d'abord les résultats en fonction des 3 catégories d'âge suivantes : 0-2 ans, 2-4 ans et >4 ans. Il existe une différence significative entre les résultats de chaque sous-groupe dans la période pré-implant mais aucune différence n'a été notée après l'implantation

Tableau 18

Tableau 18 résultats CAP et SIR en fonction de l'âge à l'implantation, résultats donnés en moyenne ± ET

	n	Âge à l'implantation (n=70)			p	p corrigé (Hochberg)
		0-2 ans (n=28)	2-4 ans(n=25)	>4 ans (n=17)		
CAP Pré-IC	70	0.75 ± 0.84	1.36 ± 1.25	1.82 ± 1.38	0.01	0.08
CAP 3 ans	70	4.32 ± 1.12	3.8 ± 1.12	4.06 ± 1.03	0.23	0.69
CAP 5 ans	55	5.23 ± 0.97	4.5 ± 1.2	4.6 ± 1.12	0.083	0.5
CAP 7 ans	37	5.62 ± 1.26	5.27 ± 0.47	5.0 ± 1.25	0.36	0.7
SIR Pré-IC	70	1.0 ± 0.0	1.04 ± 0.2	1.12 ± 0.33	0.17	0.68
SIR 3 ans	70	3.0 ± 1.41	2.04 ± 0.98	2.82 ± 1.19	0.016	0.11
SIR 5 ans	55	3.73 ± 1.35	2.89 ± 1.23	3.33 ± 1.35	0.14	0.68
SIR 7 ans	37	4.0 ± 1.1	3.73 ± 1.19	3.6 ± 1.43	0.7	0.7

Nous avons regroupé ensuite les enfants en cinq sous-groupes d'âge : implantation entre 0 à 1 an, entre 1 et 2 ans, entre 2 et 3 ans, entre 3 et 5 ans et entre 5 et 7 ans. Les moyennes et les extrêmes d'âge sont détaillés dans le Tableau 19. Les résultats sont donnés en valeur moyenne des score CAP et SIR à chaque intervalle de temps (±Ecart-type).

Tableau 19 Influence de l'âge à l'implantation

	n	Ages extrêmes (mois)	Age moyen (mois)	CAP moyen (±ET)				SIR moyen (±ET)			
				Pré	3	5	7	Pré	3	5	7
0 – 1	4	4 - 12	9,3	1,3 (±1.3)	5,0 (±0.0)	6,3 (0.5)	7,0 (±0.0)	1,0 (±0,0)	4,0 (±0.0)	5,0 (±0.0)	5,0 (±0.0)
1 – 2	23	13 – 24	17,5	0,7 (±0.8)	4,3 (±1.1)	5,1 (±0.8)	5,5 (±1.0)	1,0 (±0.0)	2,9 (±1.4)	3,6 (±1.2)	3,9 (±1.0)
2 – 3	15	25 – 48	31,4	0,9 (±1.2)	3,7 (±1.2)	4,1 (±1.4)	5,0 (±1.0)	1,0 (±0.0)	1,9 (±1.0)	2,6 (±1.6)	3,6 (±1.4)
3 – 5	19	51 – 60	48,4	1,7 (±1.33)	3,9 (±1.2)	4,8 (±1.06)	5,0 (±1.10)	1,1 (±0.32)	2,4 (±1.02)	3,1 (±1.15)	3,5 (±1.37)
5 - 7	9	62 - 84	68,6	1,8 (±1.32)	3,9 (±0.87)	4,3 (±0.93)	5,0 (±0.96)	1,0 (±0.33)	2,8 (±1.36)	3,1 (±1.30)	3,7 (±1.15)

La Figure 22 permet de représenter ces résultats en comparaison avec les résultats moyens d'un échantillon de 113 enfants normoentendant décrits dans l'étude de Govaerts et al⁶³, « Tous les enfants normo entendants obtiennent un score CAP de 6 ou 7 entre 24 à 36 mois.

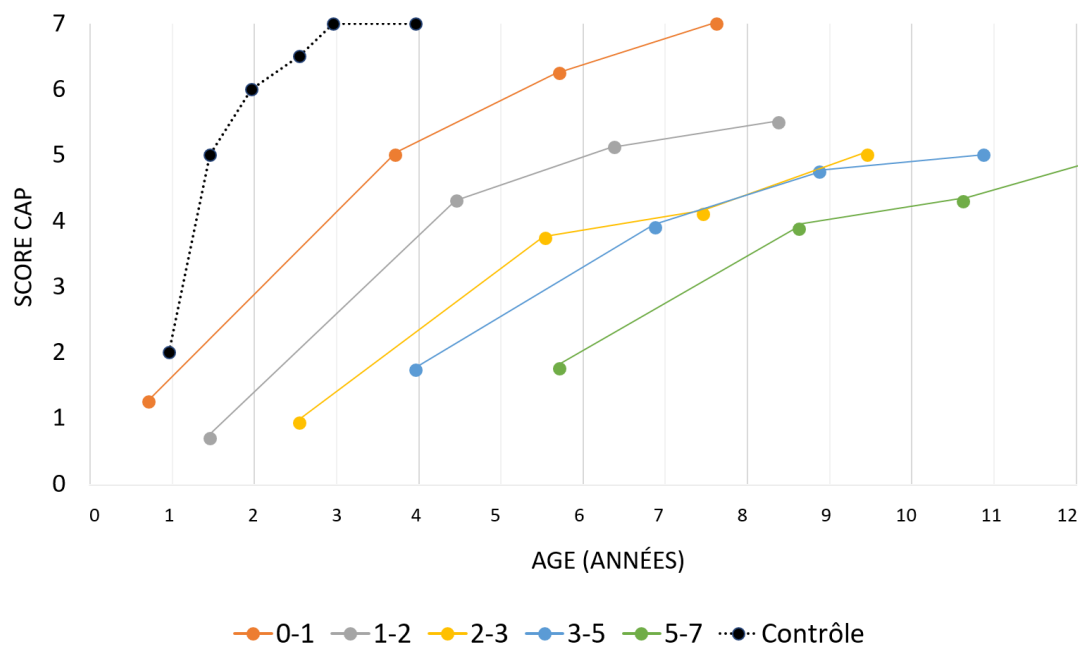


Figure 22 Evolution des score CAP moyen de 6 sous-groupes d'âge en comparaison avec un groupe controle normoentendant

Dans notre étude, 100% des enfants du groupe « 0-1 » obtiennent un score de 5 à 3 ans (compréhension de phrases sans lecture labiale) et un score maximal de 7 à 7 ans (utilisation du téléphone). Un score supérieur ou égal à 5 à 3 ans est obtenu chez 50% des enfants du groupe « 1-2 », et environ 30% des enfant des autres groupes. Un score CAP de 6 à 5 ans (conversation sans lecture labiale) est obtenu chez 100% des enfants du groupe « 0-1 », 35% des enfants du groupe « 1-2 » et moins de 20% chez les enfants des autres groupes.

En ce qui concerne la production de la parole, les scores SIR moyens à 3, 5 et 7 ans des cinq sous-groupes sont représentés dans la Figure 23. À 3 ans de l'implantation, une intelligibilité de la parole (score SIR ≥ 3) a été obtenue chez 100% du groupe « 0-1 », 61% du groupe « 1-2 », 26.7% du groupe « 2-3 », 47.4% du groupe « 3-5 » et 44.5% du groupe « 5-7 ».

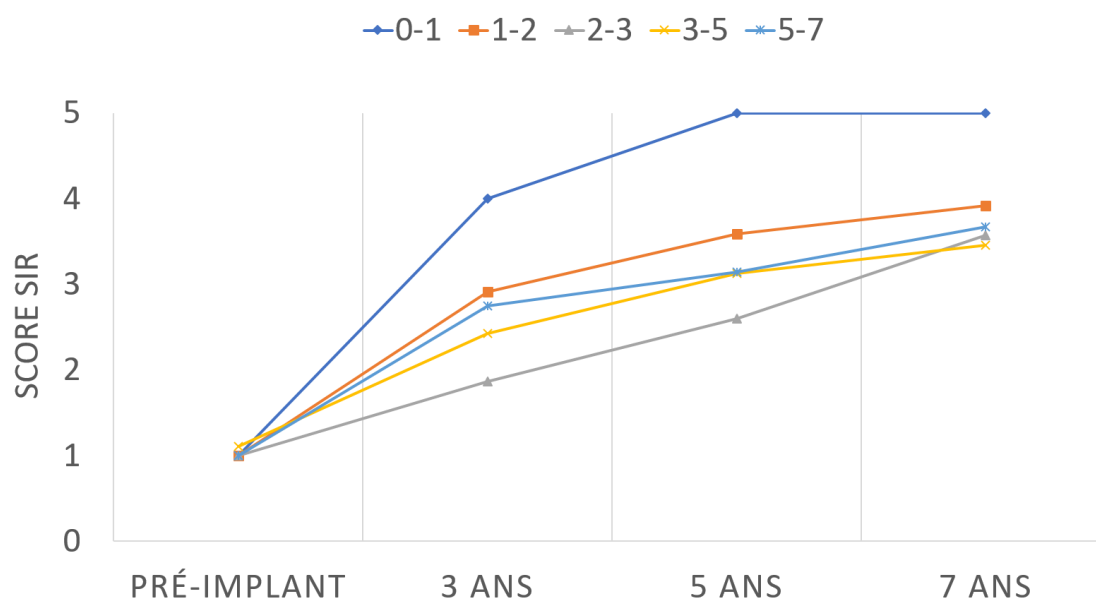


Figure 23 Score SIR moyen de chaque sous-groupe d'âge à l'implantation à 3, 5 et 7 ans de l'implantation

En terme de scolarisation, un milieu ordinaire est intégré par tous les enfants du groupe « 1-2 », 77% du groupe « 1-2 », 40% du groupe « 2-3 », 73% du groupe « 3-5 » et 55% du groupe « 5-7 ».

Malgré la disparité dans les effectifs des sous-groupes, nous avons réalisé une analyse statistique comparative des résultats des groupes « 0-1 » vs « 1-2 » qui retrouve un CAP moyen à 5 et 7 ans et des score SIR à 5 ans significativement supérieurs dans le groupe « 0-1 » (Tableau 20).

Tableau 20 Analyse comparative des sous-groupes d'âge « 0-1 » vs « 1-2 »

	Âge à l'implantation (n=28)		p	p corrigé (Hochberg)
	0-1 an (n=4)	1-2 ans (n=24)		
CAP Pré-IC	1.25 ± 1.26	0.67 ± 0.76	0.21	0.42
CAP 3 ans	5 ± 0	4.21 ± 1.18	0.2	0.42
CAP 5 ans	6.25 ± 0.5	5 ± 0.91	0.016	0.13
CAP 7 ans	7 ± 0	5.31	0.03	0.2
SIR Pré-IC	1 ± 0	1 ± 0	1	1
SIR 3 ans	4 ± 0	2.83 ± 1.46	0.13	0.42
SIR 5 ans	5 ± 0	3.44 ± 1.34	0.034	0.2
SIR 7 ans	5 ± 0	3.77 ± 1.09	0.078	0.39

La comparaison des sous groupes « 1-2 » vs « 2-3 » ne retrouve pas de différence significative entre les 2 sous-groupe à l'exception du score SIR à 3 ans, supérieur dans le groupe « 1-2 » ($p= 0.048$).

INFLUENCE DE L'ETIOLOGIE

Tableau 21 Influence des anomalies de la Connexine, résultats des scores exprimés en moyenne (\pm ET)

		Connexine	Autres étiologies	p	p corrigé
Pré-IC	N	23	47		
	CAP Moyen	1.3 (\pm 1,22)	1.19 (\pm 1,21)	0.72	0.99
	SIR Moyen	1.04 (\pm 0.21)	1.04 (\pm 0.2)	0.99	0.99
3ans	N	23	47		
	CAP Moyen	4,17 (\pm 1,23)	4.02 (\pm 1,05)	0.59	0.99
	SIR Moyen	2,74 (\pm 1,36)	2.55 (\pm 1,25)	0.57	0.99
5 ans	N	15	40		
	CAP Moyen	5,2 (\pm 1,08)	4,67 (\pm 1,12)	0.12	0.78
	SIR Moyen	3,67 (\pm 1,45)	3,23 (\pm 1,29)	0.28	0.99
7 ans	N	10	27		
	CAP Moyen	6,0 (\pm 0,67)	5,11 (\pm 1,12)	0.025	0.2
	SIR Moyen	4,3 (\pm 0,95)	3,63 (\pm 1,24)	0.13	0.78

Nous avons souhaité analyser l'influence des principales étiologies sur les résultats obtenus par les enfants après l'implantation. Seules les anomalies de la connexine avaient des effectifs suffisants à 3, 5 et 7 ans pour permettre une comparaison avec le reste des étiologies (Tableau 21).

Les résultats obtenus ne retrouvent pas de différences significative sur les critères analysés.

INFLUENCE DU NIVEAU DE SURDITE

Le niveau de surdité de l'enfant avant l'implant a influencé les résultats en post-implantation (Tableau 22): les enfants avec une surdité sévère ou profonde de type I avaient des meilleurs scores SIR à 3 ans et à 5 ans post implantation comparés aux enfants avec une surdité pro-

fonde de type II, III ou une cophose ($p < 0.05$) ; Les scores CAP étaient également meilleurs dans ce groupe (différence non significative), mais il faut noter qu'ils étaient meilleurs avant l'implantation ($p = 0.0006$).

Tableau 22 Influence du degré de surdité

		Degré de surdité				
		Sévère ou profonde de type I	Profonde de type II, III ou cophose	p	p corrigé (Hochberg)	
Pré-IC	N	14	45			
	CAP Moyen	2.0 ($\pm 1,18$)	0.9 ($\pm 0,97$)	0.0006	0.0048	
	SIR Moyen	1.07 ($\pm 0,27$)	1.0 ($\pm 0,0$)	0.073	0.29	
3ans	N	14	45			
	CAP Moyen ($\pm E.T$)	4.57 ($\pm 0,85$)	3.89 ($\pm 1,21$)	0.055	0.28	
	SIR Moyen ($\pm E.T$)	3.21 ($\pm 0,80$)	2.4 ($\pm 1,34$)	0.036	0.25	
	CAP ≥ 5 (%)	50%	40%			
	SIR ≥ 3 (%)	79%	42%			
5 ans	N	10	34			
	CAP Moyen ($\pm E.T$)	5.2 ($\pm 0,92$)	4.8 ($\pm 1,21$)	0.29	0.59	
	SIR Moyen ($\pm E.T$)	4.1 ($\pm 0,99$)	3.18 ($\pm 1,34$)	0.049	0.28	
7 ans	N	5	23			
	CAP Moyen ($\pm E.T$)	5.6 ($\pm 1,34$)	5.3 ($\pm 1,06$)	0.59	0.59	
	SIR Moyen ($\pm E.T$)	4.4 ($\pm 0,89$)	3.7 ($\pm 1,05$)	0.21	0.59	

INFLUENCE DU NOMBRE D'ELECTRODES INSEREES

Le faible effectif dans le groupe Insertion partielle ($n=3$: électrodes extra-cochléaires au nombre de 2 pour 2 patients et 10 pour 1 patient) ne permet pas de conclure sur un effet péjoratif d'une insertion incomplète des électrodes, cependant on constate des résultats inférieurs dans ce groupe, notamment en terme de production de la parole (Tableau 23).

Tableau 23 Influence du nombre d'électrodes insérées

		Insertion Complète	Insertion partielle
3ans	N	66	3
	CAP Moyen (\pm E.T)	4.06 (\pm 1,1)	4,0 (\pm 1,0)
	SIR Moyen (\pm E.T)	2,63 (\pm 1,3)	2,0 (\pm 0,0)
	CAP \geq 5 (%)	41%	66%
	SIR \geq 3 (%)	51,5%	0%

INFLUENCE DE LA PRESERVATION AUDITIVE

La préservation auditive n'a pas semblé influencer les résultats post-implantation (Tableau 24).

Tableau 24 Influence de la préservation auditive, résultats en moyenne (\pm ET) (n=66)

	Préservation d'audition résiduelle en post-opératoire (n=66)		p	p corrigé (Hochberg)
	Oui (n=28)	Non (n=38)		
CAP Pré-IC	2.0 \pm 1.52 ET	1.68 \pm 1.79	0.45	0.74
CAP 3 ans	4.64 \pm 1.1	4.29 \pm 1.45	0.28	0.74
CAP 5 ans	5.32 \pm 1.02	4.82 \pm 1.39	0.11	0.74
CAP 7 ans	5.61 \pm 1.17	5.11 \pm 1.52	0.15	0.74
SIR Pré-IC	1.75 \pm 1.21	1.47 \pm 1.08	0.33	0.74
SIR 3 ans	3.04 \pm 1.23	2.92 \pm 1.46	0.74	0.74
SIR 5 ans	3.64 \pm 1.34	3.47 \pm 1.35	0.62	0.74
SIR 7 ans	3.79 \pm 1.34	3.63 \pm 1.34	0.65	0.74

INFLUENCE DE L'IMPLANTATION BILATERALE

Nous avons comparé les résultats de 8 patients implantés en bilatéral avec le reste de la population. Les enfants ayant reçu un 2^{ème} implant avec un délai dépassant 3 ans par rapport au premier implant ont été analysés avec le groupe implant unilatéral.

A 3 ans post-implantation, un score CAP ≥ 5 et un score SIR ≥ 3 ont été atteints chez respectivement 75% et 87.5% du groupe IC bilatérale versus 37% et 45% du groupe IC unilatérale. L'analyse comparative des moyennes ne retrouve pas de différence significative entre ces deux groupes (Tableau 25 **Erreur ! Source du renvoi introuvable.**).

Tableau 25 Influence d'une implantation bilatérale précoce.

	Implantation bilatérale (n=70)		p	p corrigé (Hochberg)
	Non (n=62)	Oui (n=8)		
Score CAP 3 ans (n=70)	4.03 \pm 1.1	4.38 \pm 1.19	0.41	0.45
Score CAP 5 ans (n=55)	4.75 \pm 1.12	5.29 \pm 1.11	0.24	0.45
Score CAP 7 ans (n=37)	5.27 \pm 1.07	6 \pm 1.15	0.21	0.45
Score SIR 3 ans (n=70)	2.52 \pm 1.26	3.38 \pm 1.19	0.073	0.44
Score SIR 5 ans (n=55)	3.23 \pm 1.32	4.14 \pm 1.21	0.091	0.45
Score SIR 7 ans (n=37)	3.76 \pm 1.23	4.25 \pm 0.96	0.45	0.45

INFLUENCE DU PORT D'UN APPAREIL CONTROLATERAL (COLONNE M N=70)

Les enfants qui portaient un appareil auditif controlatéral après l'implantation cochléaire n'avaient pas des meilleurs résultats orthophoniques que les autres enfants (Tableau 26 **Erreur ! Source du renvoi introuvable.**)

Tableau 26 Influence du port d'un appareil controlatéral (n=70)

	Port d'un appareil controlatéral (n=66)		p	p corrigé (Hochberg)
	Non (n=36)	Oui (n=30)		
CAP Pré-IC	1.08 \pm 1.18	1.5 \pm 1.22	0.17	0.78
CAP 3 ans	4.03 \pm 1.11	4.23 \pm 1.04	0.44	0.78
CAP 5 ans	4.61 \pm 1.29	5.12 \pm 0.83	0.1	0.78
CAP 7 ans	5.35 \pm 1.18	5.53 \pm 0.83	0.61	0.78
SIR Pré-IC	1.03 \pm 0.17	1.07 \pm 0.25	0.46	0.78
SIR 3 ans	2.61 \pm 1.38	2.7 \pm 1.15	0.78	0.78
SIR 5 ans	3.29 \pm 1.54	3.52 \pm 1.05	0.52	0.78
SIR 7 ans	3.7 \pm 1.3	4.13 \pm 0.99	0.29	0.78

4.6.2 ANALYSE MULTIVARIEE

La variable à expliquer était le score CAP à 3 ans en quantitatif, les variables explicatives étaient, l'étiologie de la surdité, le degré de surdité, l'âge à l'implantation et l'implantation bilatérale.

Cette analyse a été faite sur 59 patients (11 données manquantes concernant la variable degré de surdité). Des résultats significatifs ont été retrouvés uniquement pour le degré de surdité (Tableau 27) : Une surdité profonde 2^{ème} ou 3^{ème} degré ou une cophose diminuée de 0.90 en moyenne le score CAP à 3 ans par rapport à une surdité sévère ou profonde de 1^{er} degré, de façon statistiquement significative ($p=0.018$).

Tableau 27 Analyse multivariée

	Score CAP à 3 ans (quantitatif)		
	Estimation du paramètre	Erreur type	p
Âge (quantitatif)	-0.18	0.11	0.12
Degré de surdité			
SS/SP1	0		
SPII/III/Cophose	-0.90	0.37	0.018
Implantation bilatérale précoce			
Non	0		
Oui	0.07	0.49	0.89

5 DISCUSSION

5.1 MÉTHODOLOGIE

Cette thèse avait pour objectif d'évaluer de façon rétrospective le programme d'implantation pédiatrique du CHU de Rouen depuis le début de l'activité d'implantation cochléaire en 1994. Une durée de suivi d'au minimum 3 ans a été respectée, les patients ayant été implantés après le 19 décembre 2016 ont donc été exclus de cette étude.

5.2 RÉSULTATS DE L'IMPLANTATION COCHLÉAIRE PÉDIATRIQUE

Nous avons analysé les données de 123 enfants implantés au CHU de Rouen. Cette population était hétérogène puisqu'elle comportait des surdités pré-linguales implantées précocement ou parfois tardivement, des surdités péri- ou post-linguales.

En tenant compte des différents biais qui pourraient influencer les résultats obtenus, nous avons analysé et comparé nos résultats avec ceux de la littérature.

5.2.1 CARACTERISTIQUES DES PATIENTS

La répartition des différentes étiologies de surdité est comparable à la littérature. L'origine de la surdité était inconnue pour 40% de nos enfants (43% dans l'étude de Loundon et al., 31% dans l'étude de Siem et al.) Les causes génétiques confirmées dans notre étude étaient de 32%, ce taux peut atteindre 50%^{66,67} dans certaines études, la cause génétique prédominante était la mutation du gène de la connexine (24%), aucun cas avec un syndrome de Usher n'a été implanté dans notre série.

Notre taux de diagnostic génétique est relativement bas, une explication peut être donnée par le caractère récent des recherches moléculaires étendues (faites seulement depuis quelques années). Antérieurement, uniquement les anomalies moléculaires principales étaient recherchées (connexine, pendrine). Les progrès en matière de génétique humaine, en particulier depuis le séquençage du génome humain en 2001, ont permis de rattacher à une cause génétique la majorité des surdités congénitales étiquetées auparavant comme « sans cause retrouvée ».

L'âge moyen à l'implantation dans notre étude était de 60 mois (13-169) pour la population entière. Cet âge est comparable à d'autres séries : 57.8 mois dans la série de Uziel et al.⁶⁷ et 62 mois dans l'étude de Beadle et al.⁶⁸ L'âge moyen à l'implantation des enfants issus du dépistage était de 28 mois (10-73), cet âge nous paraît légèrement élevé, le but du dépistage néonatal étant de diagnostiquer et d'intervenir tôt, idéalement avant l'âge de 18 mois. Les implantations tardives (19 cas, 42%) concernaient surtout des enfants avec une surdité sévère d'aggravation secondaire (8 cas) et des enfants perdus de vue après le dépistage (7 cas).

Le délai médian avant une bilatéralisation était de 30 mois, on retrouve des délais similaires dans d'autres séries (33.6 mois dans l'étude de Loundon et al.⁶¹). D'autres études sur une population plus jeune retrouvent des délais plus courts (22.8 mois dans l'étude par Vincent et al.⁶⁹, 15 mois dans l'étude du registre national EPIIC⁷⁰).

L'âge moyen à la marche des enfants implantés était de 16,32 mois. Le bilan vestibulaire pré-opératoire n'est fait de manière systématique que depuis 2014, ce qui explique le faible taux d'exploration vestibulaire. Un bilan vestibulaire a été réalisé en cas de troubles vestibulaires post-opératoires ou en cas de bilatéralisation envisagée. Le taux de troubles vestibulaires post-opératoires constatés était faible dans notre étude (1.23%), il faut garder à l'esprit que la modification de la fonction vestibulaire est fréquente après l'implantation cochléaire ; sur une série de 89 patients implantés, Jacot et al.⁴⁰ retrouvent une modification de la fonction otolithique dans 55% des cas et une areflexie vestibulaire post-opératoire dans 10% des cas.

5.2.2 CHIRURGIE ET COMPLICATIONS

En ce qui concerne la technique d'implantation, ils n'y avaient pas de différence entre les techniques en terme de préservation auditive. Une revue de la littérature faite par Havenith et al.⁷¹ rapporte des taux de préservation auditive postopératoire variant de 0% à 40% pour le groupe cochléostomie et de 13% à 59% dans le groupe fenêtre ronde. Ils n'ont pas retrouvé un avantage statistiquement significatif d'une technique par rapport à l'autre.

Notre taux global de complications de 16% (9,25% sans compter les pannes d'implant) est comparable à celui retrouvé dans la littérature⁴⁴⁻⁴⁷, cependant nous avons plus de complications majeures et moins de complications mineures. Le taux faible de complications mineures peut s'expliquer par l'absence d'otites moyennes aiguës et d'hématomes post-opératoires dans

notre série. Les complications majeures étaient essentiellement liées à des nécroses cutanées (4 cas/162 : 2.47%) et des pannes d'implant nécessitant une explantation (11 cas/162 : 6.8%). Aucune panne n'a été signalée sur les modèles implantés après 2011. Dans la littérature, on retrouve des taux de panne variables : 4.8% et 5.1% chez Wang et al.⁷² et Battmer et al.⁷³ 9.75% dans l'étude de Uziel et al.⁷⁴

Nous avons fait le choix de classer en complications majeures tout évènement lié ou non à l'implantation cochléaire, nécessitant une explantation ou une chirurgie majeure, ce choix a possiblement surestimé ce taux qui est autour de 5% dans la littérature.

5.2.3 PORT DE L'IMPLANT

Dans notre série, l'implant était porté d'une manière régulière dans 90% des cas. Ce taux est satisfaisant et comparable aux données de la littérature : 89% de port régulier à 3 ans d'après Archbold et al.⁵⁷, 96% de port régulier selon Uziel et al.⁷⁴

5.2.4 RÉSULTATS AUDIOMÉTRIQUES

Le seuil audiométrique moyen au dernier contrôle audiométrique (majoritairement obtenu à 1 an) était de $28,4 \pm 7,4$ dB. Ce seuil ne peut pas être facilement comparé à d'autres études puisqu'il n'a pas été réalisé à un intervalle fixe après l'implantation. Peixoto et al.⁷⁵ retrouvent un seuil de 34.63 ± 7.18 dB au dernier contrôle audiométrique chez 132 enfants implantés, Cariou-Patron⁷⁶ retrouve un seuil moyen de 45 dB à 1 an.

La recherche de restes auditifs (par une audiométrie tonale post-opératoire oreille nue) pour 80 oreilles non cophotiques opérées retrouve une préservation auditive (partielle ou complète) dans 47% des cas. Il serait difficile de comparer nos résultats à la littérature. En effet, la définition de la préservation auditive diffère d'une étude à l'autre: Bruce et al.⁷⁷ définissent la préservation comme seuils auditifs mesurables, Balkani et al.⁷⁸ distinguent les conservations complète (perte ≤ 10 dB) et partielles (>11 dB). Une méthode standardisée aurait pu être intéressante pour mieux interpréter nos résultats, comme celle proposée par Skarzynski et al.⁷⁹ qui définit 4 catégories de préservation auditive (complète, partielle, minime et absente) en

fonction du pourcentage de préservation auditive calculé par rapport aux seuils auditifs pré-opératoires.

5.2.5 RÉSULTATS ORTHOPHONIQUES

Nous avons choisi les scores CAP et SIR pour leur fiabilité, leur reproductibilité^{80,81} et la disponibilité de ces résultats dans le registre EPIIC. Les autres tests orthophoniques ne sont pas adaptés à toutes les tranches d'âge, rendant la comparaison des résultats difficile.

L'audiométrie vocale n'est pas adaptée aux jeunes enfants; Pour les plus grands, des listes de mots différentes doivent être utilisées en fonction de l'âge de l'enfant et donc difficilement comparables.

PERCEPTION AUDITIVE

La comparaison des scores perceptifs obtenus dans les différentes études n'est pas facile puisque les populations d'enfants implantés sont hétérogènes en termes d'âge à l'implantation et des différents critères d'inclusion utilisés. Dans notre étude, la progression du score CAP s'est faite de manière régulière et le taux de scores ≥ 5 se rapproche des données de la littérature à long terme (Tableau 28).

Il est important de préciser que le score CAP est employé dans notre service surtout depuis la mise en place du registre national EPIIC (2011). La plupart des scores obtenus pour notre analyse ont été déduits des bilans orthophoniques disponibles, utilisant majoritairement des échelles de perception allant de 0 à 5. De plus, l'item « utilisation du téléphone » n'était pas systématiquement recherché dans les bilans plus anciens. Ces différences ont possiblement sous-estimé nos scores.

Tableau 28 Résultats CAP comparés à la littérature.

		Notre série (prélinguale)	Notre Série 107	Cariou - Patron⁷⁶	Beadle⁶⁸	Nikolopoulos⁶²
N		70	107	50		133
Age moyen à l'IC (mois)		34,7	60	66		-
CAP ≥ 5	Pré-op	0%	5,6%		0%	0%
	3 ans	41%	47,6%	81%		90%
	5 ans	65%	70%	92%	93,1%	90%
	7 ans	83%	86%			
	10 ans				93,3%	

PRODUCTION DE LA PAROLE

Comme chez le nourrisson entendant, l'expression orale débute de manière décalée dans le temps par rapport à la perception de la parole. La production verbale apparaît lorsque la boucle audio-phonatoire est installée.

L'intelligibilité de la parole de notre population s'est améliorée progressivement:

Le taux d'enfants intelligibles (Score SIR ≥ 3) est passée de 16,9% en préopératoire à 56,1%, 73,8% et 83,9% en postopératoire à 3, 5 et 7 ans respectivement.

Une comparaison avec les résultats de la littérature (

Tableau 29) retrouve une tendance similaire, avec des différences qui peuvent être expliquées par la variation du niveau d'intelligibilité initial ainsi que la différence dans l'effectif et l'âge à l'implantation.

Tableau 29 Résultats SIR comparés à la littérature

		Notre Série 107	Notre série (prélinguale)	Calmels ⁸²	Uziel ⁷⁴	Cariou-Patron ⁷⁶	Allen ⁸³	Beadle ⁶⁸
N		107	70	63	89	50	84	30
Age moyen à l'IC (mois)		60	34,7	48	57,8	66	52	62,4
SIR moyen à 5 ans		3,51	3,35	3,83	-	4	-	-
SIR ≥ 3 (%)	Pré-op	16%	0%	< 10%	-	26%	0%	10%
	3 ans	56%	50%	71%	-	63%	62,5%	-
	5 ans	73,8%	69%	80%	-	83%	90%	86,6%
	7 ans	84%	83,7%	-	-	-	-	-
	10 ans	-	-	-	84%	-	-	93,3%

SCOLARISATION

Environ deux tiers des enfants implantés de notre série sont intégrés d'une manière partielle ou totale dans une classe de normo-entendants. Govaerts et al.⁶³ rapportent 90% d'intégration scolaire chez les enfants implantés avant l'âge de 2 ans.

Dans notre série, les enfants intégrés étaient implantés à un âge moyen plus précoce par rapport aux enfants scolarisés en milieu spécialisé (33 versus 40 mois).

En ce qui concerne les résultats post-implantation, nous avons observé un décalage important entre les enfants scolarisés dans des milieux spécialisés et les enfants intégrés. Ces derniers obtiennent un score CAP ≥ 5 à 5 ans dans 74% des cas versus 23% des enfants scolarisés en milieu spécialisé. L'intelligibilité (SIR ≥ 3) à 5 ans était obtenue chez 30,7% des enfants scolarisés en milieu spécialisé versus 77% des enfants intégrés.

Il existe donc une influence notable des résultats post-implantation sur le mode de scolarisation des enfants implantés.

5.3 FACTEURS INFLUENÇANT LES RÉSULTATS

5.3.1 LA PRECOCITE DE L'AGE A L'IMPLANTATION

Il est admis que les enfants sourds profonds congénitaux implantés précocement auront des meilleurs résultats que les enfants implantés tardivement^{59,63,84,85}.

La compréhension de la parole et l'acquisition du langage nécessitent le respect d'une période critique (2 à 3 premières années de vie) pendant laquelle la stimulation auditive est indispensable au développement du langage oral. Plus la durée de privation sonore est longue, moins bons seront les résultats et inversement, plus l'implantation est précoce, plus rapide sera l'installation de la boucle audio-phonatoire permettant aux enfants d'avoir une maturation la plus physiologique de l'audition et d'atteindre un niveau perceptif et productif le plus proche de celui des enfants normo-entendants.

Les études des années 90 préconisaient une implantation avant l'âge de 4 ans, voire 2 ans^{59,60}.

La majorité des études récentes recommandent une implantation avant l'âge de 1 an^{85,86}.

Aux Etats Unis, des programmes de détection et d'interventions précoces sur la surdité sont établis (EHDI: Early Hearing Detection and Intervention), ils proposent une formule 1-3-6 incitant à un dépistage avant le 1er mois, une confirmation de la surdité avant le 3ème mois et une réhabilitation (appareillage auditif ou implantation cochléaire) avant le 6ème mois (recommandation JCIH⁸⁷). Les enfants appareillés ou implantés suivant ces objectifs avaient des meilleurs résultats en termes de perception et de production verbale^{84,88}.

D'un point de vue technique, des études datant de 2005 ont montré que la chirurgie est faisable à cet âge là et ne donne pas davantage de complications⁸⁹, elle nécessite cependant une équipe anesthésique et chirurgicale habilitée à la prise en charge des jeunes enfants.

En réalité, la réalisation de l'implantation avant l'âge de 1 an peut se heurter aux difficultés et aux délais de confirmation diagnostique, aux délais du bilan pré-implant, et à la nécessité du respect d'une période suffisante de réhabilitation audioprothétique.

A notre avis, un délai minimal est souhaitable entre le diagnostic et l'implantation afin que les parents aient le temps d'intégrer la notion de surdité de leur enfants et de démarrer une réedu-

cation active dans la période pré-implantatoire. Les parents ne doivent pas voir l'implant comme une correction complète de l'audition qui va résoudre à elle seule la surdité de l'enfant. Cette situation est fréquente dans notre expérience, d'autant plus lorsque l'implantation est précoce.

Nous nous sommes intéressés aux résultats des différentes tranches d'âge et notamment les enfants implantés avant l'âge de 1 an (groupe «0-1»). Malgré un très faible effectif (n=4), les résultats de ces enfants sont nettement meilleurs que les résultats du reste de la population. Le groupe «1-2» avait des résultats tout de même satisfaisants avec, à 3 ans, une compréhension sans lecture labiale dans 78% et une parole intelligible dans 61% des cas.

Nous avons été surpris par les enfants du groupe «2 -3» qui avaient les scores moyens les plus bas parmi les autres groupes. Ceci peut être expliqué par une variabilité interindividuelle très importante au sein de ce sous-groupe d'âge : Présence de plusieurs enfants sourds congénitaux ayant eu un retard dans la prise en charge (2 perdus de vue après le dépistage, 1 refus parental initial), un enfant présentant des troubles du spectre autistique et trois enfants présentant un investissement parental insuffisant.

5.3.2 COMORBIDITÉ

Dans notre série, 9 enfants (7,3%) ont été identifiés comme ayant des handicaps associés, à risque d'influencer les résultats de l'implantation. Ces enfants ont eu de moins bons résultats que les enfants sans pathologies associées. D'autres enfants (n=3) ont été diagnostiqués comme ayant des troubles du spectre autistique secondairement à notre analyse, ceux-ci n'ont pas été analysés dans le groupe comorbidités.

La littérature rapporte que les enfants présentant des troubles psychomoteurs associés à la surdité tirent moins de bénéfices et ont tendance à progresser plus lentement après une implantation cochléaire⁹⁰. Ceci est dû à leurs capacités d'apprentissage qui sont nécessairement différentes de celle des autres enfants. Malgré tout, ils tirent des bénéfices significatifs de leur implant, notamment en terme de communication, de réactivité et d'appréciation de la musique⁹¹. Il faut garder à l'esprit la nécessité, encore plus impérative dans cette situation, d'un investissement parental important couplé à une information claire des parents sur les bénéfices attendus et la nécessité d'un projet de réhabilitation adapté aux besoins et aux capacités de l'enfant.

5.3.3 ETIOLOGIE

L'effet du statut de mutation du gène GJB2 sur les résultats obtenus après une implantation cochléaire est un sujet controversé⁹²⁻⁹⁴, cette hypothèse prend son origine dans le caractère isolé de cette surdité qui est due à une atteinte spécifique des cellules ciliées de l'oreille interne.

Une méta-analyse menée par Abdurehim et al.⁹⁵ montre qu'il existe un effet positif de la mutation du gène de la connexine comparée aux étiologies acquises de la surdité liées à l'environnement (CMV, Rubéole, méningite), cependant, aucune différence significative n'a été retrouvée avec les autres surdités génétiques ou idiopathiques isolées, comme c'est le cas dans notre série.

5.3.4 AUDITION RESIDUELLE / DEGRE DE SURDITE

Une revue de la littérature par Chiossi et al.⁹⁶ montre que les enfants implantés qui avaient une audition résiduelle préopératoire (toutes définitions confondues), présentaient des meilleures performances sur les tests de perception en post-opératoire, comparés aux enfants qui n'en avaient pas.

Dans notre étude, le degré de surdité moins important avant l'implantation était également associé à des meilleurs résultats d'intelligibilité en post-opératoire.

Même en cas d'audition résiduelle **importante** (reconnaissance maximale de phrases en liste ouverte jusqu'à 70% et reconnaissance jusqu'à 40% sur l'oreille à implanter), Dowell et al.⁹⁷ retrouvent un effet bénéfique de l'implant cochléaire dans plus de 95% des cas, comparé au résultat maximal préopératoire (Oreilles appareillées).

De la même façon, Carlson et al.⁹⁸ ont montré que 51 enfants, âgés en moyenne de 8.3 ans (7 mois- 17.6 ans) et implantés avec une surdité hors critères FDA (seuil inférieur à 90 dB chez les moins de 2 ans et inférieur à 70 dB pour les autres) et/ou présentant des scores de perception supérieurs à 30 dB, avaient des gains significatifs pour l'oreille implantée et pour l'audition bimodale.

Cette approche ne peut pas être considérée chez le petit enfant avant que l'évaluation perceptive préopératoire ne soit parfaitement fiable.

5.3.5 INFLUENCE DU NOMBRE D'ÉLECTRODES INSÉRÉES

Beaucoup de travaux ont étudié l'influence de la technique opératoire sur les performances de l'implant. Les critères les plus analysés sont la position du porte-électrodes, sa longueur et son angle d'insertion. Le nombre d'électrodes insérées et activées a également une influence positive sur les performances de l'implant^{99,100}.

Dans notre série, l'insertion du porte-électrodes a été incomplète pour 6 implantations (3.7%, n=162), avec un nombre d'électrodes non-insérées allant de 1 à 10. La moitié de ces cas présentaient une malformation ou une ossification cochléaires. Nous avons un suivi à au moins 3 ans pour 4 de ces 6 implantations partielles. Seule l'insertion partielle avec 10 électrodes extra-cochléaires était associée avec des mauvais résultats post-implantation (CAP<5).

5.3.6 IMPLANT BILATÉRAL

Dans notre étude, les enfants implantés en bilatéral avaient des meilleurs scores CAP et SIR au contrôle à 3 ans comparés aux autres enfants. Cependant, aucune différence significative n'a été retrouvée entre ces deux groupes, probablement en raison d'un faible effectif (n=8).

La dernière publication du registre national EPIIC sur ce sujet⁷⁰ montre que les scores CAP ont été améliorés un an après l'implantation bilatérale dans tous les cas (197 cas d'implantation simultanée et 165 cas séquentiels, population adulte et pédiatrique). En revanche, plus de complication ont été notées dans le groupe implantation bilatérale (9.1% vs 6.54%, hormis les pannes) et le deuxième implant n'avait pas d'effet significatif sur le seuil d'intelligibilité à 60dB en audiométrie vocale (listes mono et bisyllabiques) en comparaison avec les résultats d'une implantation unilatérale.

Ce dernier résultat est attendu puisque l'implantation bilatérale améliore avant tout la discrimination dans le bruit et la localisation spatiale. L'appréciation de ces avantages nécessite des tests spécifiques difficilement réalisables chez l'enfant.

Si une implantation cochléaire bilatérale séquentielle est réalisée, l'intervalle doit être assez court (le plus tôt possible) afin d'utiliser la période critique pour le développement de l'audition binaurale¹⁰¹. Si les intervalles sont plus longs, le gain auditif de l'oreille implantée tardivement et la performance auditive binaurale seront plus médiocres¹⁰².

5.4 LIMITES DE CETTE ETUDE

Le caractère rétrospectif de notre étude est à l'origine de ses principales limites. Nous avons dû nous adapter aux informations disponibles dans les 123 dossiers pour ajuster notre méthodologie.

Parmi les **123** enfants, nous avons exclu des analyses de performances 16 enfants n'ayant pas de suivi à 3 ans. Ces patients ont été soit suivis dans une autre région après implantation dans notre centre, soit perdus de vue (suivis en libéral sans contrôle hospitalier ou non suivis), soit implantés dans une autre région et suivis dans notre service à partir de leur deuxième implant.

Le faible effectif pour certaines variables comme la préservation auditive, le nombre d'électrodes insérées et l'implantation bilatérale n'a pas permis de conclure à l'existence d'un effet de ces critères sur les performances de l'enfant post-implantation.

L'analyse des sous-groupes d'âge à l'implantation était surtout une analyse observationnelle en raison de la variabilité importante des effectifs entre ces sous-groupes d'âge. Les tests comparatifs ont peu d'intérêt quand les effectifs sont très faibles, on risque de conclure à tort à la présence ou non de différence significative entre les groupes.

A la variabilité d'effectif entre les groupes comparés vient s'ajouter la variabilité inter-individuelle toujours très importante dans la population d'enfants sourds, rendant l'homogénéisation de cette population difficile. Certains diagnostics notamment les troubles du spectre de l'autisme sont souvent diagnostiqués tardivement et n'étaient pas systématiquement pris en compte dans notre analyse.

Certaines variables n'ont pas pu être étudiées pour l'ensemble de la population en raison de l'absence de renseignements suffisants dans les dossiers médicaux, tel que l'étude de l'implication parentale.

Le recueil des résultats orthophoniques était limité par le fait que plusieurs orthophonistes se sont succédées au sein du service et les bilans post-implantation n'étaient pas toujours standardisés. Les scores utilisés (CAP et SIR) sont des échelles subjectives, employées d'une ma-

nière systématique dans notre service que depuis 2011. Les scores antérieurs à cette date ont donc été, pour la plupart, déduits rétrospectivement des bilans orthophoniques disponibles.

5.5 PERSPECTIVES

Les résultats obtenus sont extrêmement encourageants. Il est raisonnable de supposer que le bénéfice attendu pour les enfants qui reçoivent des implants utilisant des nouvelles technologies et des stratégies codage plus sophistiqués, peuvent surpasser les résultats rapportés dans la présente étude.

La recherche actuelle dans le domaine de l'implant cochléaire se concentre surtout sur le matériel d'implantation, visant à réduire le traumatisme d'insertion, améliorer la sélectivité spatiale, les performances dans le bruit et réduire la consommation d'énergie.

Un des objectifs de recherche à long terme est d'élaborer une technologie d'implant cochléaire totalement implantable permettant aux patient d'entendre avec ou sans composantes externes, 24 heures sur 24¹⁰³.

D'autres progrès peuvent être attendus dans le domaine de la thérapie génique pour traiter les surdités génétiques qui représentent plus que la moitié des surdités congénitales.

De nombreuses publications ont rapporté leur faisabilité et leur succès dans la restauration auditive sur des modèles animaliers^{104,105}. Le principe est de remplacer le gène manquant ou altéré par une version fonctionnelle à l'aide de vecteurs comme les virus adéno-associés (AAV). La limite de ce type de traitement est la grande variabilité des mutations dans ces gènes, la durabilité de l'effet qui n'est pas garantie et les enjeux éthiques de son utilisation en période pré- ou péri-natale.

En ce qui concerne notre population, des améliorations pourront être réalisées : une meilleure prise en compte des facteurs pronostiques positifs et négatifs, notamment l'âge d'implantation, mais également la qualité de l'éducation précoce et de l'investissement parental.

Il serait intéressant d'évaluer la qualité de vie de nos enfants implantés et de leurs parents. Ces éléments peuvent être estimés à partir de questionnaires remplis par les enfants, les parents ou les enseignants.

Nous pourrions également porter une attention supplémentaire sur la préservation auditive post-implantation, notamment chez les enfants présentant des fréquences graves conservées. Réaliser systématiquement des audiométries oreille nue permettra de suivre les restes auditifs de ces enfants et ajuster si besoin notre techniques d'implantation en fonction des avancées technologiques dans ce domaine.

Une évaluation des résultats de l'implantation bilatérale serait intéressante dans l'avenir, avec l'augmentation du nombre d'implantations binaurales. L'implantation cochléaire bilatérale reste un sujet débattu chez l'enfant. D'une part, les études semblent conclure à un effet bénéfique chez l'enfant sur la localisation spatiale et l'intelligibilité de la parole en milieu bruyant comme chez l'adulte. D'autre part, un problème éthique se pose toujours devant la destruction potentielle de toute possibilité de régénération par une technologie biomédicale future.

6 CONCLUSION

Nous avons étudié les résultats à long terme de l'implantation cochléaire pédiatrique à Rouen. Cette étude rétrospective nous a permis d'évaluer nos résultats et de confirmer son efficacité qui est communément admise.

L'implantation cochléaire est l'aboutissement d'une démarche de dépistage et de prise en charge globale de l'enfant sourd. La sélection des candidats à l'implantation se fait après un bilan exhaustif clinique, audiométrique, orthophonique, psychologique, associé à une évaluation électrophysiologique et neuroradiologique.

Dans notre série, les enfants ayant une surdité sévère ou profonde, pré-linguale ont tiré un bénéfice significatif de leur implant. Ce bénéfice a été évalué sur la compréhension auditive mais également sur l'expression orale en utilisant les échelles d'évaluation subjectives : CAP et SIR.

Ainsi, à 7 ans de l'implantation, 86% des enfants comprenaient au moins des phrases simples sans lecture labiale et 84% des enfants étaient intelligibles. De plus, au terme du dernier bilan, deux tiers des enfants implantés dans notre série étaient intégrés d'une manière partielle ou totale dans une classe ordinaire.

De grandes variations entre les résultats des enfants nous ont amené à rechercher des facteurs pronostiques. L'étiologie de la surdité, le nombre d'électrodes insérées et l'implantation bilatérale n'étaient pas associés à des meilleurs résultats de compréhension et d'intelligibilité. Nous avons mis en évidence une influence du degré de surdité avant l'implantation sur les performances des enfants implantés, en analyse statistique monovariée et multivariée. Une implantation précoce avant l'âge de 2 ans et surtout dans la première année de vie était fortement associée à des meilleurs résultats post-implantation.

Ces données sont comparables à celles de la littérature, les enfants sourds profonds congénitaux implantés précocement et à des stades de surdité moins évolués, ont des résultats perceptifs et productifs les plus proches des enfants normo-entendants.

Ceci doit probablement nous conduire, dans une région où le dépistage auditif est efficace (peu de perdus de vue et diagnostic précoce en moyenne vers l'âge de 6 mois pour les enfants sourds sévères et profonds), à prendre une décision d'implantation un peu plus rapide que nous ne la prenons actuellement.

Enfin, l'implantation cochléaire est une technique sûre, efficace lorsqu'elle s'adresse à des populations correctement sélectionnées. Une implantation précoce permet d'optimiser le développement de la perception et du langage.

7 ABBREVIATIONS

ASSR : Auditory Steady State Responses

APCEI : Acception, Perception, Compréhension, Expression, Intelligibilité

BIAP : Bureau International d'Audiophonologie

CAP : Categories of Auditory Performances

CGH : Comparative Genomic Hybridization

CSC : Canal Semi Circulaire

cVEMP : Cervical Vestibular Evoked Myogenic Potential

DAV : dilatation de l'aqueduc du vestibule

ET : Ecart Type

FDA : Food and Drug Administration

FR : Fenêtre ronde

GJB2 : gap Junction beta 2 gene

HIT : Head-Impulse test

IC : Implant Cochléaire

JCIH : Joint Committee of Infant Hearing

LL : Lecture Labiale

LO : Langage Oral

LOCF : Last Observation Carried Forward

LPC : Langage Parlé Complété

LSF : Langue des signes française

MC : Malformation Cochléaire

OEAP : Otoémissions acoustiques provoquées

OVAR : Off-vertical axis rotation (OVAR)

PAM : perte auditive moyenne

PEA : Potentiels évoqués auditifs

PEAp : Potentiels évoqués auditifs précoces

PDS : Pendred syndrome gene

SA : Semaines d'aménorrhée

SS : Surdit  S v re

SPI, II, III : Surdit  Profonde 1^{er}, 2^{ me} et 3^{ me} degr 

SIR (Speech Intelligibility Rating)

VHIT : Video Head-Impulse test

8 BIBLIOGRAPHIE

1. Gold T, null null, Gray J, null null. Hearing. II. The physical basis of the action of the cochlea. *Proc R Soc B Biol Sci.* 1948;135(881):492-498. doi:10.1098/rspb.1948.0025
2. Perrot, xavier. Anatomie et physiologie du système nerveux auditif central. *Cah Audit.* 2010;23(6).
3. Rouiller EM, Rodrigues-Dagaeff C, Simm G, De Ribaupierre Y, Villa A, De Ribaupierre F. Functional organization of the medial division of the medial geniculate body of the cat: Tonotopic organization, spatial distribution of response properties and cortical connections. *Hear Res.* 1989;39(1-2):127-142. doi:10.1016/0378-5955(89)90086-5
4. Winer JA. Decoding the auditory corticofugal systems. *Hear Res.* 2005;207(1-2):1-9. doi:10.1016/j.heares.2005.06.007
5. King AJ. Sensory processing: Signal selection by cortical feedback. *Curr Biol.* 1997;7(2):R85-R88. doi:10.1016/S0960-9822(06)00043-1
6. Suga N. Plasticity of the adult auditory system based on corticocortical and corticofugal modulations. *Neurosci Biobehav Rev.* Published online March 2020:S0149763420300762. doi:10.1016/j.neubiorev.2020.03.021
7. Pujol R, Lavigne-Rebillard M. Sensory and neural structures in the developing human cochlea. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 1995;32:S177-S182. doi:10.1016/0165-5876(94)01156-R
8. BROCA, Alain. *Le Développement de l'enfant, Aspects Neuro-Psycho-Sensoriels.* Masson; 2009.
9. Johansson B, Wedenberg E, Westin B. Measurement Of Tone Response By The Human Foetus: A preliminary report. *Acta Otolaryngol (Stockh).* 1964;57(1-2):188-192. doi:10.3109/00016486409136960
10. 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. doi:10.1016/S0031-3955(05)70077-8
11. Pujol R. Audition - Oreille - Cochlée. Accessed July 5, 2020. <http://www.cochlea.eu>
12. Ruben RJ. A time frame of critical/sensitive periods of language development. *Indian J Otolaryngol Head Neck Surg.* 1999;51(3):85-89. doi:10.1007/BF02996542

13. Tobey EA, Thal D, Niparko JK, et al. Influence of implantation age on school-age language performance in pediatric cochlear implant users. *Int J Audiol*. 2013;52(4):219-229. doi:10.3109/14992027.2012.759666
14. Markman TM, Quittner AL, Eisenberg LS, et al. Language development after cochlear implantation: an epigenetic model. *J Neurodev Disord*. 2011;3(4):388-404. doi:10.1007/s11689-011-9098-z
15. Ahmed S, Sheraz S, Malik SA, et al. Frequency Of Congenital Hearing Loss In Neonates. *J Ayub Med Coll Abbottabad JAMC*. 2018;30(2):234-236.
16. Fortnum HM, Davis A, Summerfield AQ, et al. Prevalence of permanent childhood hearing impairment in the United Kingdom and implications for universal neonatal hearing screening: questionnaire based ascertainment studyCommentary: Universal newborn hearing screening: implications for coordinating and developing services for deaf and hearing impaired children. *BMJ*. 2001;323(7312):536. doi:10.1136/bmj.323.7312.536
17. Finitzo T, Albright K, O'Neal J. The newborn with hearing loss: detection in the nursery. *Pediatrics*. 1998;102(6):1452-1460. doi:10.1542/peds.102.6.1452
18. Tillaut H, Doncarli A, Da Costa V, Godey B, Roussey M., Goulet V, King L. Programme de dépistage de la surdité permanente néonatale. Bilan de mise en œuvre en Bretagne, 2015-2016. Santé publique France. Published 2019. www.santepubliquefrance.fr
19. Langagne T, Lévêque M, Schmidt P, Chays A. Universal newborn hearing screening in the Champagne-Ardenne region: A 4-year follow-up after early diagnosis of hearing impairment. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2010;74(10):1164-1170. doi:10.1016/j.ijporl.2010.07.005
20. Caluraud S, Marcolla-Bouchetemplé A, de Barros A, et al. Newborn hearing screening: analysis and outcomes after 100,000 births in Upper-Normandy French region. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2015;79(6):829-833. doi:10.1016/j.ijporl.2015.03.012
21. Doncarli A, Tillaut H, Regnault N, Beltzer N, Goulet V. Dépistage universel de la surdité permanente bilatérale néonatale. Évaluation de son déploiement après deux années de fonctionnement en France. Santé publique France. Published 2019. www.santepubliquefrance.fr
22. Bouillot L, Vercherat M, Durand C. Mise en œuvre du dépistage néonatal de la surdité en Rhône-Alpes. État des lieux 2016 et 1er semestre 2017. *Bull Épidémiologique Hebd*. 2018;27:556-562.

23. Delobel-Ayoub M, Klapouszczak D, Cans C, Arnaud C, van Bakel, ME. Données épidémiologiques sur les surdités bilatérales sévères et profondes en France pour les générations 1997 à 2005. *Bull Epidemiol Hebd.* 2015;(42-43):781-788.
24. Bess FH, Tharpe AM, Gibler AM. Auditory performance of children with unilateral sensorineural hearing loss. *Ear Hear.* 1986;7(1):20-26. doi:10.1097/00003446-198602000-00005
25. Kiese-Himmel C. Unilateral sensorineural hearing impairment in childhood: analysis of 31 consecutive cases. *Int J Audiol.* 2002;41(1):57-63. doi:10.3109/14992020209101313
26. BIAP - Bureau International d'Audiophonologie. Accessed April 18, 2020. <https://www.biap.org/en/component/content/article/65-recommendations/ct-2-classification/5-biap-recommendation-021-bis>
27. Denoyelle F, Marlin S. Surdités de perception d'origine génétique. *Datatraitesor20-35891*. Accessed April 25, 2020. <https://www.em-consulte.com/en/article/37179>
28. Roux A-F, Pallares-Ruiz N, Vielle A, et al. Molecular epidemiology of DFNB1 deafness in France. *BMC Med Genet.* 2004;5:5. doi:10.1186/1471-2350-5-5
29. Yousefi J, Ajalloueyan M, Amirsalari S, Hassanali Fard M. The specificity and sensitivity of transient otoacoustic emission in neonatal hearing screening compared with diagnostic test of auditory brain stem response in tehran hospitals. *Iran J Pediatr.* 2013;23(2):199-204.
30. Mason S, Davis A, Wood S, Farnsworth A. Field sensitivity of targeted neonatal hearing screening using the Nottingham ABR Screener. *Ear Hear.* 1998;19(2):91-102. doi:10.1097/00003446-199804000-00001
31. Aoyagi M, Kiren T, Kim Y, Suzuki Y, Fuse T, Koike Y. Frequency Specificity of Amplitude-Modulation-Following Response Detected by Phase Spectral Analysis. *Audiology.* 1993;32(5):293-301. doi:10.3109/00206099309072945
32. Teissier, N, Mondain, M, Van den Abbeele, T. Les potentiels évoqués auditifs stationnaires ou steady-state evoked potentials. In: *Électrophysiologie En ORL*. Société française d'ORL. ; 2008:64-72.
33. Sennaroglu L, Saatci I. A new classification for cochleovestibular malformations. *The Laryngoscope.* 2002;112(12):2230-2241. doi:10.1097/00005537-200212000-00019
34. [surdite_de_lenfant_-_0_a_6_ans_-_argumentaire.pdf](https://www.has-sante.fr/upload/docs/application/pdf/2010-03/surdite_de_lenfant_-_0_a_6_ans_-_argumentaire.pdf). Accessed July 8, 2020. https://www.has-sante.fr/upload/docs/application/pdf/2010-03/surdite_de_lenfant_-_0_a_6_ans_-_argumentaire.pdf
35. Les implants - L'implantation - Institut Francilien d'Implantation Cochléaire. Accessed April 26, 2020. <http://www.implant-ific.org/a/l-implantation/les-implants/7>

36. Le traitement de la surdité par implants cochléaires ou du tronc cérébral - Fiche BUTS - Actualisation Janvier 2012. Haute Autorité de Santé. Accessed April 26, 2020. https://www.has-sante.fr/jcms/r_1438002/fr/le-traitement-de-la-surdite-par-implants-cochleaires-ou-du-tronc-cerebral-fiche-buts-actualisation-janvier-2012
37. Simon F, Roman S, Truy E, et al. Recommandations de la SFORL (version courte) sur l'indication de l'implant cochléaire chez l'enfant. </data/revues/18797261/unassign/S1879726119301299/>. Published online June 14, 2019. Accessed April 26, 2020. <https://www.em-consulte.com/en/article/1298928>
38. Gordon KA, Wong DDE, Papsin BC. Bilateral input protects the cortex from unilaterally-driven reorganization in children who are deaf. *Brain*. 2013;136(5):1609-1625. doi:10.1093/brain/awt052
39. Gaillard, Dominique, Loundon N, Busquet D, Garabedian E-N. *Implant cochléaire pédiatrique et rééducation orthophonique : Comment adapter les pratiques ?* Médecine Sciences Publications; 2009.
40. Jacot E, Van Den Abbeele T, Debre HR, Wiener-Vacher SR. Vestibular impairments pre- and post-cochlear implant in children. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2009;73(2):209-217. doi:10.1016/j.ijporl.2008.10.024
41. Thierry B, Blanchard M, Leboulanger N, et al. Cochlear implantation and vestibular function in children. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2015;79(2):101-104. doi:10.1016/j.ijporl.2014.11.002
42. Cohen R, Hau I, Madhi F. Antibioprophylaxie chirurgicale en ORL, stomatologie et ophtalmologie en pédiatrie. *Arch Pédiatrie*. 2013;20:S79-S82. doi:10.1016/S0929-693X(13)71412-X
43. Basavaraj S, Najaraj S, Shanks M, Wardrop P, Allen AA. Short-Term Versus Long-Term Antibiotic Prophylaxis in Cochlear Implant Surgery. *Otol Neurotol*. 2004;25(5):720-722.
44. Hansen S, Anthonsen K, Stangerup S-E, Jensen JH, Thomsen J, Cayé-Thomasen P. Unexpected findings and surgical complications in 505 consecutive cochlear implantations: a proposal for reporting consensus. *Acta Otolaryngol (Stockh)*. 2010;130(5):540-549. doi:10.3109/00016480903358261
45. Cohen NL, Hoffman RA. Complications of cochlear implant surgery in adults and children. *Ann Otol Rhinol Laryngol*. 1991;100(9 Pt 1):708-711. doi:10.1177/000348949110000903

46. Farinetti A, Mancini J, Ben Gharbia D, Roman S, Nicollas R, Triglia J-M. Les complications de l'implant cochléaire chez 403 patients : étude comparative adulte-enfant et revue de la littérature. *Ann Fr Oto-Rhino-Laryngol Pathol Cervico-Faciale*. 2014;131(3):163-168. doi:10.1016/j.aforl.2014.01.011
47. Venail F, Sicard M, Piron JP, et al. Reliability and Complications of 500 Consecutive Cochlear Implantations. *Arch Otolaryngol Neck Surg*. 2008;134(12):1276-1281. doi:10.1001/archoto.2008.504
48. calendrier_vaccinal_mars_2019.pdf. Accessed June 2, 2020. https://solidarites-sante.gouv.fr/IMG/pdf/calendrier_vaccinal_mars_2019.pdf
49. Biernath KR, Reefhuis J, Whitney CG, et al. Bacterial Meningitis Among Children With Cochlear Implants Beyond 24 Months After Implantation. *Pediatrics*. 2006;117(2):284-289. doi:10.1542/peds.2005-0824
50. Luntz M, Teszler CB, Shpak T. Cochlear implantation in children with otitis media: second stage of a long-term prospective study. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2004;68(3):273-280. doi:10.1016/j.ijporl.2003.10.001
51. Roux-Vaillard S, Pineau A, Laccourreye L, Boucher S. Immediate activation after cochlear implantation: Preliminary Study. *Eur Ann Otorhinolaryngol Head Neck Dis*. 2020;137(1):17-20. doi:10.1016/j.anorl.2019.09.009
52. Haute Autorité de Santé. *TRAITEMENT DE LA SURDITÉ PAR POSE D'IMPLANTS COCHLÉAIRES OU D'IMPLANTS DU TRONC CÉRÉBRAL.*; 2007:52. https://www.has-sante.fr/upload/docs/application/pdf/rapport_implants_cochleaires.pdf
53. circulaire_95_030409.pdf. Accessed July 9, 2020. https://solidarites-sante.gouv.fr/IMG/pdf/circulaire_95_030409.pdf
54. Hutton J, Politi C, Seeger T. Cost-Effectiveness of Cochlear Implantation of Children. *Cochlear Implants Child*. 1995;50:201-206. doi:10.1159/000424460
55. Crathorne L, Bond M, Cooper C, et al. A systematic review of the effectiveness and cost-effectiveness of bilateral multichannel cochlear implants in adults with severe-to-profound hearing loss. *Clin Otolaryngol Off J ENT-UK Off J Neth Soc Oto-Rhino-Laryngol Cervico-Facial Surg*. 2012;37(5):342-354. doi:10.1111/coa.12011
56. Uziel AS, Reuillard-Artieres F, Sillon M, et al. Speech-perception performance in pre-lingually deafened French children using the nucleus multichannel cochlear implant. *Am J Otol*. 1996;17(4):559-568.
57. Archbold S, O'Donoghue G, Nikolopoulos T. Cochlear Implants in Children: An Analysis of Use Over a Three-Year Period. *Am J Otol*. 1998;19(3):328-331.

58. Allen MC, Nikolopoulos TP, O'Donoghue GM. Speech intelligibility in children after cochlear implantation. *Am J Otol*. 1998;19(6):742-746.
59. Waltzman SB, Cohen NL, Gomolin RH, Shapiro WH, Ozdamar SR, Hoffman RA. Long-term results of early cochlear implantation in congenitally and prelingually deafened children. *Am J Otol*. 1994;15 Suppl 2:9-13.
60. Gantz BJ, Tyler RS, Woodworth GG, Tye-Murray N, Fryauf-Bertschy H. Results of multichannel cochlear implants in congenital and acquired prelingual deafness in children: five-year follow-up. *Am J Otol*. 1994;15 Suppl 2:1-7.
61. Loundon, N; Bousquet, D. *Implant Cochléaire Pédiatrique et Rééducation Orthophonique*. Flammarion; 2009.
62. Nikolopoulos TP, Archbold SM, O'Donoghue GM. The development of auditory perception in children following cochlear implantation. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 1999;49:S189-S191. doi:10.1016/S0165-5876(99)00158-5
63. Govaerts PJ, De Beukelaer C, Daemers K, et al. Outcome of Cochlear Implantation at Different Ages from 0 to 6 Years. *Otol Neurotol*. 2002;23(6):885–890.
64. Briggs RJS, Tykocinski M, Xu J, et al. Comparison of round window and cochleostomy approaches with a prototype hearing preservation electrode. *Audiol Neurootol*. 2006;11 Suppl 1:42-48. doi:10.1159/000095613
65. Archbold S, Lutman ME, Marshall DH. Categories of Auditory Performance. *Ann Otol Rhinol Laryngol Suppl*. 1995;166:312-314.
66. Byckova J, Mikstiene V, Kiveryte S, et al. Etiological profile of hearing loss amongst Lithuanian pediatric cochlear implant users. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2020;134:110043. doi:10.1016/j.ijporl.2020.110043
67. Baron S, Blanchard M, Parodi M, Rouillon I, Loundon N. Sequential bilateral cochlear implants in children and adolescents: Outcomes and prognostic factors. *Eur Ann Otorhinolaryngol Head Neck Dis*. 2019;136(2):69-73. doi:10.1016/j.anorl.2018.09.004
68. Elizabeth A. R. Beadle, Sue M. Archbold. Long-Term Functional Outcomes and Academic-Occupational Status in Implanted Children After 10 to 14 Years of Cochlear Implant Use. *Otol Neurotol*. 2005;(26):1152–1160.
69. Vincent C, Bébéar J-P, Radafy E, et al. Bilateral cochlear implantation in children: Localization and hearing in noise benefits. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2012;76(6):858-864. doi:10.1016/j.ijporl.2012.02.059

70. Puechmaille M, Lambert C, Aubry K, et al. The French National Cochlear Implant Registry (EPIIC): Bilateral cochlear implantation. *Eur Ann Otorhinolaryngol Head Neck Dis*. Published online July 29, 2020. doi:10.1016/j.anorl.2020.07.005
71. Havenith S, Lammers MJW, Tange RA, et al. Hearing Preservation Surgery: Cochleostomy or Round Window Approach? A Systematic Review. *Otol Neurotol*. 2013;34(4):667-674. doi:10.1097/MAO.0b013e318288643e
72. Wang JT, Wang AY, Psarros C, Cruz MD. Rates of revision and device failure in cochlear implant surgery: A 30-year experience. *The Laryngoscope*. 2014;124(10):2393-2399. doi:10.1002/lary.24649
73. Battmer R-D, O'Donoghue GM, Lenarz T. A Multicenter Study of Device Failure in European Cochlear Implant Centers: *Ear Hear*. 2007;28(Supplement):95S-99S. doi:10.1097/AUD.0b013e3180315502
74. Uziel AS, M S, A V, et al. Ten-year follow-up of a consecutive series of children with multichannel cochlear implants. *Otol Neurotol Off Publ Am Otol Soc Am Neurotol Soc Eur Acad Otol Neurotol*. 2007;28(5):615-628. doi:10.1097/01.mao.0000281802.59444.02
75. Peixoto MC, Spratley J, Oliveira G, Martins J, Bastos J, Ribeiro C. Effectiveness of cochlear implants in children: long term results. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2013;77(4):462-468. doi:10.1016/j.ijporl.2012.12.005
76. Gwénaëlle Cariou Patron. EVALUATION DU PROGRAMME D'IMPLANTATION COCHLEAIRE PEDIATRIQUE AU CHU DE NANTES. Published online October 20, 2006. <http://nantesorl.free.fr/Theses/TheseGC.pdf>
77. Bruce IA, Felton M, Lockley M, et al. Hearing Preservation Cochlear Implantation in Adolescents: *Otol Neurotol*. 2014;35(9):1552-1559. doi:10.1097/MAO.0000000000000542
78. Balkany TJ, Connell SS, Hodges AV, et al. Conservation of Residual Acoustic Hearing After Cochlear Implantation: *Otol Neurotol*. 2006;27(8):1083-1088. doi:10.1097/01.mao.0000244355.34577.85
79. Skarzynski H, van de Heyning P, Agrawal S, et al. Towards a consensus on a hearing preservation classification system. *Acta Otolaryngol (Stockh)*. 2013;133(sup564):3-13. doi:10.3109/00016489.2013.869059
80. Archbold S, Lutman ME, Nikolopoulos T. Categories of Auditory Performance: Inter-User Reliability. *Br J Audiol*. 1998;32(1):7-12. doi:10.3109/03005364000000045
81. Fang H-Y, Ko H-C, Wang N-M, et al. Auditory performance and speech intelligibility of Mandarin-speaking children implanted before age 5. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2014;78(5):799-803. doi:10.1016/j.ijporl.2014.02.014

82. Calmels M-N, Saliba I, Wanna G, et al. Speech perception and speech intelligibility in children after cochlear implantation. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2004;68(3):347-351. doi:10.1016/j.ijporl.2003.11.006
83. Allen MC, Nikolopoulos TP, O'Donoghue GM. Speech intelligibility in children after cochlear implantation Allen, M.C., , T.P., , G.M. *he American Journal of Otology*. November 1998:742-746.
84. Meinzen-Derr J, wiley susan, CHOO DI. IMPACT OF EARLY INTERVENTION ON EXPRESSIVE AND RECEPTIVE LANGUAGE DEVELOPMENT AMONG YOUNG CHILDREN WITH PERMANENT HEARING LOSS. *Am Ann Deaf*. 2011;155(5):580-591.
85. Dettman SJ, Dowell RC, Choo D, et al. Long-term Communication Outcomes for Children Receiving Cochlear Implants Younger Than 12 Months: A Multicenter Study. *Otol Neurotol Off Publ Am Otol Soc Am Neurotol Soc Eur Acad Otol Neurotol*. 2016;37(2):e82-95. doi:10.1097/MAO.0000000000000915
86. Leigh J, Dettman S, Dowell R, Briggs R. Communication Development in Children Who Receive a Cochlear Implant by 12 Months of Age. *Otol Neurotol Off Publ Am Otol Soc Am Neurotol Soc Eur Acad Otol Neurotol*. 2013;34. doi:10.1097/MAO.0b013e3182814d2c
87. Joint Committee on Infant Hearing of the American Academy of Pediatrics, Muse C, Harrison J, et al. Supplement to the JCIH 2007 position statement: principles and guidelines for early intervention after confirmation that a child is deaf or hard of hearing. *Pediatrics*. 2013;131(4):e1324-1349. doi:10.1542/peds.2013-0008
88. Williams TR, Alam S, Gaffney M, Centers for Disease Control and Prevention (CDC). Progress in identifying infants with hearing loss—United States, 2006-2012. *MMWR Morb Mortal Wkly Rep*. 2015;64(13):351-356.
89. Waltzman SB, Roland JT. Cochlear implantation in children younger than 12 months. *Pediatrics*. 2005;116(4):e487-493. doi:10.1542/peds.2005-0282
90. Donaldson AI, Heavner KS, Zwolan TA. Measuring progress in children with autism spectrum disorder who have cochlear implants. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg*. 2004;130(5):666-671. doi:10.1001/archotol.130.5.666
91. Nasralla HR, Montefusco AM, Hoshino ACH, et al. Benefit of Cochlear Implantation in Children with Multiple-handicaps: Parent's Perspective. *Int Arch Otorhinolaryngol*. 2018;22(4):415-427. doi:10.1055/s-0038-1642607
92. Davcheva-Chakar M, Sukarova-Stefanovska E, Ivanovska V, Lazarevska V, Filipche I, Zafirovska B. Speech Perception Outcomes after Cochlear Implantation in Children with

GJB2/DFNB1 associated Deafness. *Balk Med J*. 2014;31(1):60-63.

doi:10.5152/balkanmedj.2014.9535

93. Green GE, Scott DA, McDonald JM, et al. Performance of Cochlear Implant Recipients With GJB2-Related Deafness. *Am J Med Genet*. 2002;109(3):167-170.

doi:10.1002/ajmg.10330

94. Kawasaki A, Fukushima K, Kataoka Y, Fukuda S, Nishizaki K. Using assessment of higher brain functions of children with GJB2-associated deafness and cochlear implants as a procedure to evaluate language development. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*.

2006;70(8):1343-1349. doi:10.1016/j.ijporl.2006.01.010

95. Abdurehim Y, Lehmann A, Zeitouni AG. Predictive Value of GJB2 Mutation Status for Hearing Outcomes of Pediatric Cochlear Implantation. *Otolaryngol--Head Neck Surg Off J Am Acad Otolaryngol-Head Neck Surg*. 2017;157(1):16-24.

doi:10.1177/0194599817697054

96. Chiossi JSC, Hyppolito MA. Effects of residual hearing on cochlear implant outcomes in children: A systematic-review. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2017;100:119-127.

doi:10.1016/j.ijporl.2017.06.036

97. Dowell RC, Hollow R, Winton E. Outcomes for cochlear implant users with significant residual hearing: implications for selection criteria in children. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg*. 2004;130(5):575-581. doi:10.1001/archotol.130.5.575

98. Carlson ML, Sladen DP, Haynes DS, et al. Evidence for the Expansion of Pediatric Cochlear Implant Candidacy: *Otol Neurotol*. Published online October 2014:1.

doi:10.1097/MAO.0000000000000607

99. Blamey PJ, Pyman BC, Gordon M, et al. Factors predicting postoperative sentence scores in postlinguistically deaf adult cochlear implant patients. *Ann Otol Rhinol Laryngol*. 1992;101(4):342-348. doi:10.1177/000348949210100410

100. Yukawa K, Cohen L, Blamey P, Pyman B, Tungvachirakul V, O'Leary S. Effects of Insertion Depth of Cochlear Implant Electrodes upon Speech Perception. *Audiol Neurotol*. 2004;9(3):163-172. doi:10.1159/000077267

101. Ramsden JD, Gordon K, Aschendorff A, et al. European Bilateral Pediatric Cochlear Implant Forum Consensus Statement: *Otol Neurotol*. 2012;33(4):561-565.

doi:10.1097/MAO.0b013e3182536ae2

102. Illg A, Giourgas A, Kral A, Büchner A, Lesinski-Schiedat A, Lenarz T. Speech Comprehension in Children and Adolescents After Sequential Bilateral Cochlear Implantation

With Long Interimplant Interval: *Otol Neurotol*. 2013;34(4):682-689.

doi:10.1097/MAO.0b013e31828bb75e

103. Briggs RJS, Eder HC, Seligman PM, et al. Initial Clinical Experience With a Totally Implantable Cochlear Implant Research Device: *Otol Neurotol*. 2008;29(2):114-119.

doi:10.1097/MAO.0b013e31814b242f

104. Akil O, Dyka F, Calvet C, et al. Dual AAV-mediated gene therapy restores hearing in a DFNB9 mouse model. *Proc Natl Acad Sci U S A*. 2019;116(10):4496-4501.

doi:10.1073/pnas.1817537116

105. Askew C, Rochat C, Pan B, et al. Tmc gene therapy restores auditory function in deaf mice. *Sci Transl Med*. 2015;7(295):295ra108. doi:10.1126/scitranslmed.aab1996

9 ANNEXES

Annexe 1: Panel génétique

Surdités non syndromiques	ACTG1, CD164, CCDC50, CEACAM16, COCH, COL11A2*, CRYM, DIABLO (SMAC), DIAPH1, DMXL2, DSPP*, EYA4, GJB2*, GJB3, GJB6*, GRHL2, GSDME (DFNA5), HOMER2, <u>IFNLR1</u> , KCNQ4, KIAA1199 (CEMIP), KITLG, <u>LMX1A</u> ,
Dominante (DFNA) (45 gènes)	MCM2, MYH14, MYH9, MYO6*, MYO7A*, <u>NLRP3</u> , OSBPL2, P2RX2, <u>PDE1C</u> , <u>PLS1</u> , <u>POU4F3</u> , <u>REST</u> , SIX1*, <u>SLC9A3R1</u> , SLC17A8*, TBC1D24*, TECTA, TJP2, TMC1*, TNC, <u>TRRAP</u> , WFS1*
Récessive (DFNB) (77 gènes)	ADCY1, ATP2B2, BDP1, BSND, CABP2*, CDC14A, CDH23*, <u>CLDN9</u> , CIB2, CLIC5, CLDN14, COL11A2*, ELMOD3, EPS8, EPS8L2, <u>ESRP1</u> , DCDC2, ESPN, ESRRB, <u>GAB1</u> , GIPC3, GJA1, GJB2*, GJB6*, GPSM2, <u>GRAP</u> , GRXCR1, GRXCR2, HGF, ILDR1, KARS, LHFPL5, LOXHD1*, LRTOMT, MARVELD2, MET, <u>METTL13</u> , <u>MPZL2</u> , MSRB3, MTAP, MYO15A, MYO3A, MYO6*, MYO7A*, NARS2, OTOA, OTOF*, OTOG, OTOGL, PCDH15*, PDZD7*, PJKV (DFNB59), PNPT1*, <u>PIIP5K2</u> , PTPRQ, RDX, RIPOR2 (FAM65B), <u>ROR1*</u> , S1PR2, SERPINB6, SLC26A4*, SLC26A5, SLITRK6*, <u>SPNS2</u> , STRC, SYNE4, TBC1D24*, TMC1*, TMEM132E, TMIE, TMPRSS3, TPRN, TRIOBP, TSPEAR, USH1C*, <u>WBP2</u> , WHRN*,
Lié à l'X (6 +1)	AIFM1 (DFNX5)*, COL4A6, <u>GPRASP2</u> , POU3F4, PRPS1, SMPX, TBL1X
Surdités syndromiques (N=88)	
USHER	MYO7A*(USH1B), USH1C*, CDH23 (USH1D), PCDH15* (USH1F), SANS (USH1G), USH2A, ADGRV1(USH2C, GPR98), WHRN*(USH2D), CLRN1 (USH3), HARS, PDZD7 (USH3B)
Branchiooculofacial -BOF	TFAP2A
BOR	EYA1, SIX1*, (SIX5)
cérebrooculofacial-COFS	ERCC2
Alport	COL4A3, COL4A4, COL4A5*
Charge	CHD7, SEMA3E
Pendred	SLC26A4*, FOXI1, KCNJ10,
Perrault*	CLPP, HARS2, HSD17B4, LARS2
Stickler	COL2A1, COL9A1, COL9A2, COL11A1, COL11A2,
Jervel et Lange Nielsen	KCNE1, KCNQ1
Norrie	NDP
Waardenburg et Hirschprung	ECE1, EDNRB, EDN3, MITF, PAX3, SNAI2, SOX10,
Treacher Collins	POLR1C, POLR1D, TCOF1
Kallmann	ANOS1(KAL1), FGF8, FGFR1, PROK2, PROKR2
Townes Brocks	SALL1, SALL4
PHARC	ABHD12
Harboyan	SLC4A11
Myopie surdité (ANSD)	SLITRK6*
Déficit transporteur riboflavine (ANSD)	SLC52A2, <u>SLC52A3</u>
Insuffisance hypophysaire et surdité	LHX3
Atrésie congénitale	TSHZ1
Alagille	JAG1
LAMM, Muenke	FGF3, FGFR3
Barakat (HDR) Microphthalmie Piebaldisme et surdité Mohr-Tranebjaerg (MTS) (ANSD)	GATA3 SOX2 KIT TIMM8A
Wolfram	WFS1*
Charcot-Marie-Tooth et surdité <u>Syndrome d'Emberger Duane</u> <u>microtie</u>	PMP22 <u>GATA2</u> , CHN1, HOXA2, MAN2B1
Neuropathies auditives (17) Isolées (NA, RA, X) Syndromiques (ANSD)	AIFM1* AUNA, CABP2*, <u>CAV1</u> , LOXHD1, OTOF*, <u>ROR1*</u> , *SMAD4, SLC17A8*, TBC1D24*, <u>TMTC2</u> , C10ORF2 (TWNK), CMT1 (MPZ), ERAL1, ERCC4, ERCC6, ERCC8, FDXR, FXN, OPA1, PNPT1*, <u>PIRH2</u> , SLC19A2, TMEM126A

nouveaux gènes panel V4), () gènes appartenant à plusieurs groupes*

Annexe 2 : Chirurgie d'implantation cochléaire (Oreille Gauche)



Image A: Incision retro-auriculaire

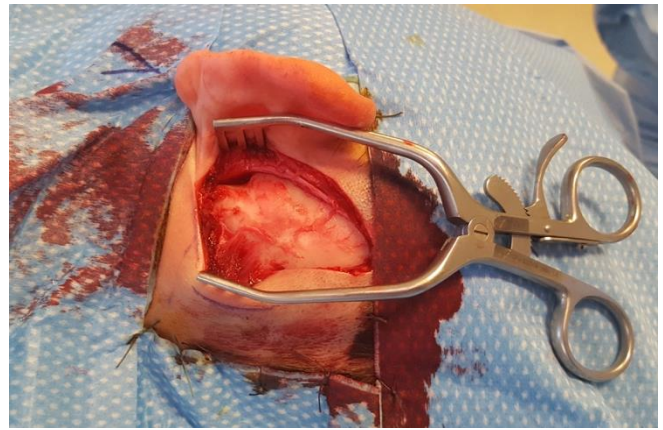


Image B Logette sous périostée et lambeau tympanoméatal

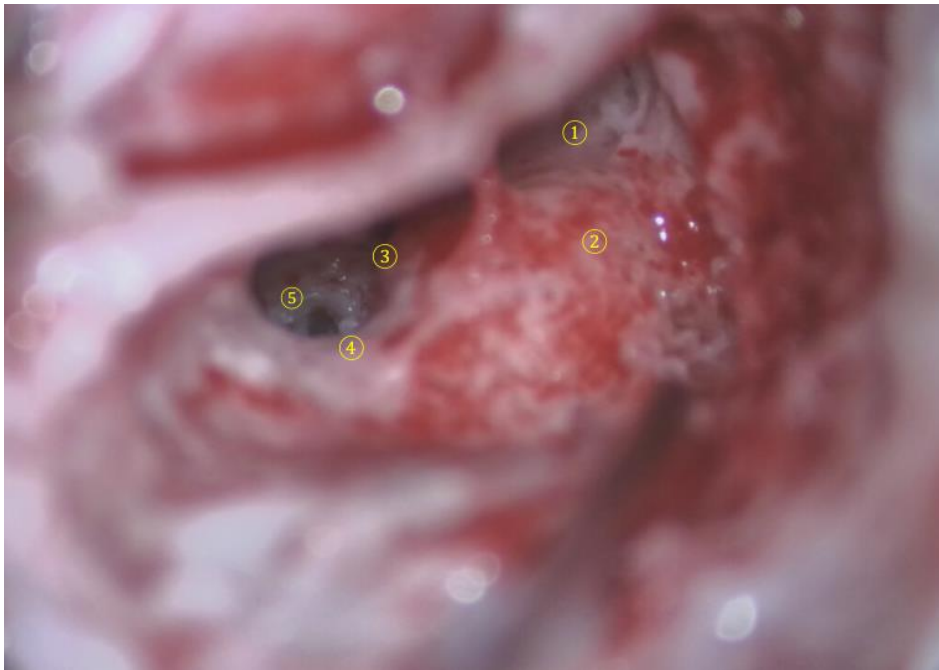


Image C Antro-attico-mastoïdectomie avec tympanotomie postérieure

- 1: Antre mastoïdien
- 2: Relief du canal semi-circulaire externe
- 3: Tympanotomie postérieure
- 4: Nerf facial (3e portion)
- 5: Fenêtre ronde

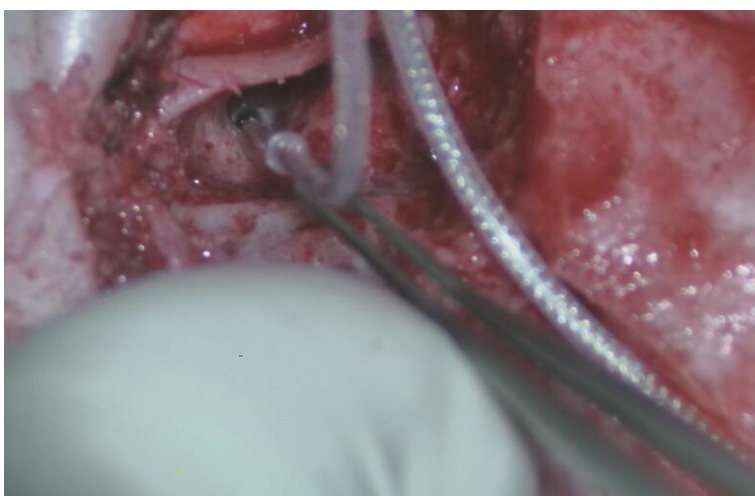


Image D Insertion du porte-électrodes par voie de la fenêtre ronde modifiée



Image E Fermeture cutanée

Annexe 3 : EPIC

Récapitulatif Patient	Patient	Chirurgie	Complication	Suivi	Retour	Deconnexion
Patient						
TRANSFÉRER CE PATIENT						
N° Patient			Date de naissance			
Initiale(s) du nom			Initiale(s) du prénom			
Sexe	<input checked="" type="radio"/> Masculin <input type="radio"/> Féminin		Désactivation des alertes pour ce patient	<input type="checkbox"/>		
Implantation du tronc cérébral	<input checked="" type="radio"/> Oui <input type="radio"/> Non		Retrait de consentement	<input type="checkbox"/>		
Perdu de vue	<input type="checkbox"/>		Ne porte pas/plus son implant	<input type="checkbox"/>		
Décédé	<input type="checkbox"/>		Le patient et/ou le représentant légal est informé du registre et autorise l'information de ses données	<input checked="" type="radio"/> Oui <input type="radio"/> Non		
Annuler Emergency!						
CASE RESERVÉE AUX ASSISTANTS DE RECHERCHE CLINIQUE POPSCUBE, NE PAS COCHER <input type="checkbox"/>						
Données de pré-implantation						
Date de la visite :	07 / 11 / 2013					
Facteurs particuliers/étiologie :						
Méningite	<input type="checkbox"/>		Malformation cochléaire	<input type="checkbox"/>		Hypoplasie nerf auditif
Handicap associé :	<input type="checkbox"/>		CMV	<input type="checkbox"/>		Inconnue
Psych-moteur	<input type="checkbox"/>		Autre	<input type="checkbox"/>		
Visual	<input type="checkbox"/>					
Age d'apparition de la surdité :	OD : 0 ___ ans et 0 ___ mois	OG : 0 ___ ans et 0 ___ mois	OC : 0 ___ ans et 0 ___ mois	Inconnu : <input type="checkbox"/>		
Appareillage auditif depuis l'âge de :	OD : 0 ___ ans et 5 ___ mois - non porté <input type="checkbox"/>	OG : 0 ___ ans et 5 ___ mois - non porté <input type="checkbox"/>				
Type d'implantation :	<input type="checkbox"/> Bilatérale <input checked="" type="checkbox"/> Unilatérale					
Côté à implanter :	<input checked="" type="radio"/> Droit <input type="radio"/> Gauche <input type="checkbox"/> Les deux					
Signifi d'une reimplantation :	<input type="checkbox"/> Oui <input checked="" type="radio"/> Non					
Indication d'implant unilatéral :						
Surdité de perception sévère ou profonde bilatérale avec discrimination ≤ 50% : <input type="checkbox"/>						
Gain protésique ne permettant pas le développement du langage : <input checked="" type="checkbox"/>						
Fluctuations auditives avec relâchement majeur sur la communication : <input type="checkbox"/>						
Indications particulières :						
Discrimination > 50% <input type="checkbox"/>						
Audiomètre vocale sans lecture labiale en champs libre à 60 dB HL dans les meilleures conditions d'amplification possibles :						
Conditions de test :						
Listes dysyllabiques <input type="checkbox"/> Score : [] % Impossible : <input checked="" type="checkbox"/>						
Monosyllabiques <input type="checkbox"/> Score : [] % Impossible : <input checked="" type="checkbox"/>						
Phrases <input type="checkbox"/> Score : [] % Impossible : <input checked="" type="checkbox"/>						

Récapitulatif Patient	Patient	Chirurgie	Complication	Suivi	Retour	Deconnexion																
Données suivi																						
Patient																						
Id patient				Initiales																		
Date de naissance				Sexe																		
Retrait de consentement				Perdu de vue																		
Oreille droite		implantée		Oreille gauche																		
Date :																						
16 / 03 / 2017		Pas de suivi :		<input type="checkbox"/>																		
Protocole post-implant droit +																						
[3]		Protocole post-implant gauche +		[]																		
Le patient porte-t-il le même processeur que lors de la visite précédente?																						
<input checked="" type="radio"/> Oui <input type="radio"/> Non																						
Nombre d'électrodes actives à droite: 22																						
Nombre d'électrodes actives à gauche: []																						
Evolution et mise à jour du diagnostic de rétinologie: <input type="checkbox"/>																						
audiomètre																						
Audiométrie non réalisée : <input type="checkbox"/>																						
Implantation Unilatérale																						
Audiomètre vocale sans lecture labiale en champ libre à 60 dB HL avec le même matériel vocal que pour le test pré-implant :																						
Implant seul :																						
80 % Impossible : <input type="checkbox"/>		Dysyllabique		80 % Impossible : <input checked="" type="checkbox"/>																		
Monosyllabique		Implant et prothèse		Dysyllabique																		
80 % Impossible : <input type="checkbox"/>		Dysyllabique		80 % Impossible : <input type="checkbox"/>																		
Monosyllabique		Implant et prothèse		Dysyllabique																		
80 % Impossible : <input type="checkbox"/>		Dysyllabique		80 % Impossible : <input type="checkbox"/>																		
Monosyllabique		Implant et prothèse		Dysyllabique																		
80 % Impossible : <input type="checkbox"/>		Dysyllabique		80 % Impossible : <input type="checkbox"/>																		
Implantation bilatérale :																						
Audiométrie vocale sans lecture labiale dans le bruit (sources de bruit et de parole séparées) (meilleures conditions de test qu'un pré-implant séquentiel)																						
<table border="1" style="width: 100%; border-collapse: collapse;"> <thead> <tr> <th>Condition</th> <th>Implant droit</th> <th>Implant gauche</th> <th>Implant bilatéral</th> </tr> </thead> <tbody> <tr> <td>Monosyllabique :</td> <td>% Impossible : <input type="checkbox"/></td> <td>% Impossible : <input type="checkbox"/></td> <td>% Impossible : <input type="checkbox"/></td> </tr> <tr> <td>Dysyllabique :</td> <td>% Impossible : <input type="checkbox"/></td> <td>% Impossible : <input type="checkbox"/></td> <td>% Impossible : <input type="checkbox"/></td> </tr> <tr> <td>Phrases :</td> <td>% Impossible : <input type="checkbox"/></td> <td>% Impossible : <input type="checkbox"/></td> <td>% Impossible : <input type="checkbox"/></td> </tr> </tbody> </table>							Condition	Implant droit	Implant gauche	Implant bilatéral	Monosyllabique :	% Impossible : <input type="checkbox"/>	% Impossible : <input type="checkbox"/>	% Impossible : <input type="checkbox"/>	Dysyllabique :	% Impossible : <input type="checkbox"/>	% Impossible : <input type="checkbox"/>	% Impossible : <input type="checkbox"/>	Phrases :	% Impossible : <input type="checkbox"/>	% Impossible : <input type="checkbox"/>	% Impossible : <input type="checkbox"/>
Condition	Implant droit	Implant gauche	Implant bilatéral																			
Monosyllabique :	% Impossible : <input type="checkbox"/>	% Impossible : <input type="checkbox"/>	% Impossible : <input type="checkbox"/>																			
Dysyllabique :	% Impossible : <input type="checkbox"/>	% Impossible : <input type="checkbox"/>	% Impossible : <input type="checkbox"/>																			
Phrases :	% Impossible : <input type="checkbox"/>	% Impossible : <input type="checkbox"/>	% Impossible : <input type="checkbox"/>																			
Niveau CAP :																						
<input checked="" type="radio"/> non cotabier non réalisable <input type="radio"/> non fait																						
Niveau d'expression (SIR) :																						
<input checked="" type="radio"/> non cotabier non réalisable <input type="radio"/> non fait																						
Mode de communication enfant :																						
<input type="checkbox"/> Pré-verbal <input checked="" type="checkbox"/> Oral <input type="checkbox"/> LPC <input type="checkbox"/> non cotabier non réalisable <input type="checkbox"/> non fait																						
<input type="checkbox"/> Gestes <input type="checkbox"/> TSP																						
Enfant scolarisé :																						
<input checked="" type="radio"/> Oui <input type="radio"/> Non <input type="checkbox"/> Impossible																						
Si oui :																						
<input type="checkbox"/> En inclusion <input checked="" type="radio"/> En intégration avec soutien institutionnel <input type="checkbox"/> école spécialisée																						
Annuler																						
CASE RESERVÉE AUX ASSISTANTS DE RECHERCHE CLINIQUE POPSCUBE, NE PAS COCHER <input type="checkbox"/>																						
PDF données patient et pré-implantation																						

EVALUATION DU PROGRAMME D'IMPLANTATION COCHLEAIRE PEDIATRIQUE AU CHU DE ROUEN

RESUME

Les implants cochléaires permettent de rétablir une perception sonore chez les personnes sourdes profondes qui ne retirent aucun bénéfice d'une prothèse auditive conventionnelle.

L'implantation cochléaire pédiatrique s'inscrit au terme d'une démarche de dépistage et de prise en charge globale de l'enfant sourd.

Nous présentons dans cette étude les résultats du programme d'implantation cochléaire pédiatrique du CHU de Rouen depuis sa création.

Les données du bilan de surdité et du bilan pré-opératoire sont rapportés.

Les performances des enfants après l'implantation (à 3, 5 et 7 ans) sont exprimées en CAP et SIR: scores subjectifs évaluant respectivement la perception sonore et l'expression orale.

Dans notre série, les enfants ayant une surdité sévère ou profonde, pré-linguale ont tiré un bénéfice significatif de leur implant. En effet, à 7 ans de l'implantation, 86% des enfants comprenaient au moins des phrases simples sans lecture labiale et 84% des enfants étaient intelligibles. De plus, au terme du dernier bilan, deux tiers des enfants implantés de notre série sont intégrés d'une manière partielle ou totale dans une classe ordinaire.

Les facteurs pouvant influencer classiquement ces résultats ont été mis en évidence: les enfants sourds profonds congénitaux implantés précocement et à des stades de surdité moins évolués, ont des résultats perceptifs et productifs les plus proches des enfants normo-entendants.

En conclusion, les bénéfices de l'implantation cochléaire ne sont plus à démontrer, des améliorations peuvent être réalisées en prenant en compte les facteurs de bon pronostic.

MOTS CLES :

Implant cochléaire pédiatrique

CAP

Surdité congénitale

SIR

Prélinguale

Facteurs pronostiques