
Implants cochléaires de l'enfant : technique et expérience de l'Hôpital Armand-Trousseau

F Denoyelle, N Loundon, E-NI Garabédian

Service d'ORL Pédiatrique et de Chirurgie Cervico-faciale,
Hôpital d'Enfants Armand-Trousseau
26 av du Dr Arnold Netter, 75012 Paris

E-mail : f.denoyelle@trs.ap-hop-paris.fr

Résumé

Dans la majorité des surdités profondes, la fonction résiduelle de la cochlée est trop faible pour que les prothèses amplificatrices classiques permettent de discriminer la parole. L'implant cochléaire est une prothèse implantable qui transforme les informations sonores en impulsions électriques, transmises directement aux fibres du nerf auditif, remplaçant ainsi la fonction de l'oreille interne. L'implant se compose d'une partie externe amovible comprenant le microprocesseur et d'une partie implantée biocompatible, avec un porte-électrodes, inséré dans la cochlée par un abord rétroauriculaire et transmastoiïdien. Chez l'enfant, les indications de l'implant sont avant tout les surdités profondes congénitales (1 nouveau né sur 700) dans lesquelles l'implantation doit avoir lieu idéalement entre 2 et 4 ans, et moins souvent les surdités profondes acquises après l'apparition du langage. Sur l'ensemble des 270 enfants implantés et suivis dans le service depuis 1991, les résultats sont variables selon l'histoire de la surdité, l'âge à l'implantation. Les résultats d'un groupe homogène de 40 enfants sourds congénitaux implantés avant 5 ans montrent le bénéfice parfois spectaculaire de cette technique : sans aide de la lecture labiale, ¾ des enfants ont une perception de bonne qualité avec identification parfaite de mots d'une liste connue, 20% d'entre eux peuvent suivre une conversation. L'intégration scolaire en milieu entendant est possible pour 60% d'entre eux.

Mots clés : Surdité /enfant /implant cochléaire

Abstract

Key words : Deafness / child /cochlear implant

Introduction

Un enfant sur 700 naît avec une surdité de perception sévère ou profonde. L'appareillage auditif est le seul moyen de réhabiliter ces surdités neuro-sensorielles. La prothèse amplificatrice classique utilise la fonction cochléaire résiduelle pour transmettre les informations au nerf auditif. La réhabilitation est en général de bonne qualité pour les surdités moyennes à sévères. Lorsque la surdité est profonde, la cochlée peut ne plus transmettre d'informations suffisantes pour être utilisables au nerf auditif : c'est alors que se pose l'indication d'un implant cochléaire.

Principes techniques

L'implant cochléaire est une prothèse implantable qui transforme les informations sonores en impulsions électriques. Elle remplace la fonction cochléaire et le son codé est transmis directement au nerf auditif. Il existe plusieurs sortes d'implants dans le monde (Nucleus-Australien, Clarion-Nord Américain, Digisonic-Français, Combi 40 -Autrichien). Chacun de ces implants a des spécificités de forme et d'électronique. Les résultats orthophoniques sont pourtant similaires (1-3). Le prix de chacun de ces implants en France est compris entre 18 000 et 24 000 Euros. Le choix de l'implant dépend donc



Photo 1. En haut, partie implantable. En bas et de gauche à droite : microprocesseur-boîtier, micro sur contour d'oreille, antenne

surtout des habitudes de chaque équipe.

L'implant se compose d'une partie externe amovible et d'une partie implantée biocompatible (Photo 1). La partie externe comprend un microphone placé derrière l'oreille qui recueille les sons, un microprocesseur vocal sous forme d'un boîtier ou miniaturisé placé en contour d'oreille et d'une antenne (Photo 2). Le microprocesseur réalise le codage des informations fournies par le micro en impulsions électriques. Il fonctionne sur batteries rechargeables ou piles jetables. L'antenne est maintenue par un aimant sur le scalp en regard de la partie interne et permet le passage transcutané des informations codées. La partie implantée, à la fois récepteur et stimulateur, est composée d'un microprocesseur et d'un porte-électrodes. Elle est placée dans une logette osseuse temporale en rétro-auriculaire. Le microprocesseur-récepteur et les électrodes transmettent les informations électriques codées directement au nerf en passant par la cochlée. La partie interne de l'implant est posée sous anesthésie générale au cours d'une hospitalisation de quelques jours. L'incision est rétro-auriculaire. Le corps de l'implant est placé dans une logette osseuse fraisée dans la corticale pariétale. Un évidement mastoïdien puis une tympanotomie permettent de donner accès à la caisse du tympan en passant au-dessus du nerf facial. L'ouverture de la cochlée permet l'insertion des électrodes.

Le réglage de l'implant a lieu quelques jours après la chirurgie. Dès la mise en route il faut déterminer électrode par électrode les seuils minimal et maximal de stimulation et trouver le niveau confortable. Une dizaine de réglages sont en général à prévoir la première année puis ensuite 2-3 fois par an les premières années. Plus l'enfant est jeune et peu habitué à répondre aux stimulations, plus ces réglages sont difficiles et doivent être répétés.

Indications

Le degré de la surdité est évalué par la moyenne des seuils audiométriques sur les fréquences 500, 1000 et



Photo 2. Patient implanté avec contour d'oreille et antenne en place

2000 Hz. La surdité est considérée comme sévère pour une perte comprise entre 70 et 89 dB, et profonde à partir 90 dB. Les critères d'implantation ont fait l'objet d'un consensus en 1995 :

- surdité profonde bilatérale ;
- seuil auditif avec **prothèse** supérieur ou égal à 60db ;
- test d'intelligibilité en liste ouverte (liste de mots non limitative) inférieur à 30% ;
- absence de contre-indication médicale ou radiologique ;
- âge inférieur à 10 ans ;
- mode d'éducation à dominance orale ;
- motivation et stabilité familiales et de l'enfant (chez le plus grand)

La majorité des enfants implantés actuellement sont des enfants sourds profonds congénitaux. Ils n'ont jamais eu d'informations sonores pouvant stimuler les voies nerveuses, les aires auditives centrales ne se sont donc pas développées. Le traitement cérébral des informations apportées par le nerf nécessite un apprentissage spécifique et parfois l'utilisation de ces informations reste limitée. La rééducation orthophonique est essentielle pour que l'enfant puisse tirer bénéfice de la prothèse. Cette rééducation doit être pluri hebdomadaire et conduite par des équipes qui connaissent les principes particuliers à l'implant cochléaire. Elle cherche à développer la reconnaissance de l'environnement sonore, des rythmes, puis des phonèmes et la mise en place d'éléments syntaxiques du langage.

Evaluation avant implantation

Les entretiens avec les parents, médicaux et psychologiques, sont essentiels pour permettre une information préalable sur les principes de l'implant, les risques opératoires, les contraintes de rééducation et les limites des résultats. Le choix d'une implantation cochléaire est celui de l'orientation de l'enfant vers un milieu oralisant plutôt que gestuel et aussi celui de l'identité de l'enfant sourd ; il doit être mûrement réfléchi par les parents. Le projet doit être cohérent pour l'enfant, sa famille et son environnement scolaire.

Un audiogramme vérifie l'indication audiolinguistique, et les examens cliniques oto-rhino-laryngologique et pédiatrique recherchent des pathologies associées. Une tomodesmographie des rochers visualise l'oreille interne et d'éventuelles malformations d'oreille interne. Une imagerie par résonance magnétique labyrinthique et /ou cérébrale est indispensable lorsque l'étiologie de la surdité est une méningite pour dépister une fibrose cochléaire, et lorsqu'il existe une atteinte neurologique ou une malformation du système nerveux central pour visualiser le nerf auditif, et le parenchyme cérébral. Une évaluation orthophonique permet de juger des capacités d'acquisition de l'enfant et donne son niveau de perception et de langage.

L'indication de l'implant est le fruit d'une décision de l'équipe d'implantation, de la famille et du centre de rééducation. L'équipe multidisciplinaire (chirurgiens, audioprothésistes, orthophonistes, psychologues) doit déterminer si l'implant permet de laisser espérer une évolution meilleure qu'avec un appareillage conventionnel, et s'il n'existe pas de contre-indication évidente (maladie évolutive, problèmes psychiques). Cette réflexion d'équipe a permis de limiter les cas d'enfants en échec avec l'implant.

Résultats

L'évaluation des résultats chez un enfant implanté est complexe. Pour savoir quel bénéfice un enfant tire de l'implant, il faut tenir compte des capacités de la perception des sons et de la parole, du niveau de langage, du temps de port de l'implant, de l'intégration scolaire, du vécu familial et personnel (1-12).

Nous utilisons un protocole spécifique à l'hôpital d'enfants Armand Trousseau. Sur l'ensemble des 270 enfants implantés et suivis dans le service depuis 1991, les résultats sont variables, notamment selon l'histoire de la surdité et l'âge à l'implantation. En reprenant les résultats d'un groupe homogène de 40 sourds congénitaux implantés dans le service, on retrouve pour 75% des enfants une perception de bonne qualité avec identification parfaite de mots d'une liste connue (avec implant seul). 20% d'entre eux peuvent suivre une conversation sans s'aider de lecture labiale. En ce qui concerne la production du langage, 50% pouvait faire des phrases simples à complexes, avec une bonne intelligibilité pour 30% d'entre eux (3). L'intégration scolaire (milieu entendant) est possible pour 60% d'entre eux. Ces résultats sont le témoin d'un bénéfice parfois spectaculaire, surtout lorsque les patients réunissent un certain nombre d'éléments de bon pronostic. En effet, avec le recul, de nombreuses équipes d'implantation ont mis en évidence des facteurs prédictifs de bons résultats.

L'âge est un facteur important, plus l'enfant est implanté jeune c'est à dire avant 2-3 ans (1, 3-7), plus l'évolution sera spontanée et de bonne qualité. L'existence d'une **audition résiduelle** ou la notion d'une **surdité progressive** permettent également de laisser prévoir de bons résultats (8-10). De même une **rééducation orthophonique avant implant préparant au langage oral** plutôt qu'à la communication gestuelle permet d'assurer des résultats meilleurs (1, 3, 8). Ce dernier point est particulièrement im-

portant pour des enfants de plus de 4 ans. Ces enfants ont déjà pris des repères soit en mode gestuel, soit en mode « oral », et il peut être difficile de les modifier.

Mais l'implantation cochléaire ne permet pas à coup sûr d'« entendre » et de développer un langage. L'absence d'utilisation des informations auditives nouvelles entraîne alors un abandon progressif de l'appareil par l'enfant. Ces cas sont les « échecs » de l'implant. L'implantation systématique de tout enfant sourd profond est donc à proscrire.

Conclusion

L'implantation précoce de l'enfant sourd profond permet le développement des capacités de perception et de production vocale. Les résultats sont en forte corrélation avec l'âge de l'implant et avec le choix d'une communication orale pour la rééducation orthophonique. Lorsqu'elle est indiquée, l'implantation cochléaire avant l'âge de 2 ans pourrait permettre de meilleurs résultats avec la poursuite de l'intégration scolaire. Les implants cochléaires pédiatriques alloués par le ministère sont de l'ordre de 450 par an actuellement, couvrant les besoins actuels (mais encore actuellement, de nombreux enfants sourds ne sont pas proposés en bilan d'implant alors qu'ils le justifieraient). L'optimisation des résultats de l'implant cochléaire implique tous les intervenants, tant au niveau du dépistage, du diagnostic, que de la prise en charge de la surdité.

Références

1. Cheng AK, Grant GD, Niparko JK. Meta-analysis of pediatric cochlear implant literature. *Ann Otol Rhinol Laryngol.*1999;177:124-8
2. Young NM, Grohne KM, Carrasco VN, Brown C. Speech perception of young children using nucleus 22-channel or CLARION cochlear implants. *Ann Otol Rhinol Laryngol.*1999(Suppl)177:99-103
3. Loundon N, Busquet D, Roger G, Moatti L, Garabedian EN. Audiophonological results after cochlear implantation in 40 congenitally deaf patients. Preliminary results. *Int J Ped Otolaryngol.* 2000;56:9-21
4. Novak MA, Firszt JB, Rotz LA, Hammes D, Reeder R, Willis M. Cochlear implants in infants and toddlers. *Ann Otol Rhinol Laryngol.*2000(Suppl)85:46-9
5. Zimmerman-Phillips S, Robbins AM, Osberger MJ. Assessing cochlear implant benefit in very young children. *Ann Otol Rhinol Laryngol.*2000(Suppl)185:42-3
6. Nikolopoulos TP, O'Donoghue GM, Archbold S. Age at implantation : its importance in pediatric cochlear implantation. *Laryngoscope.*1999;109:595-9
7. Vieu A, Mondain M, Blanchard K, Sillon M, Reuillard-Artieres F, Tobey E, Uziel A, Piron JP. Influence of communication mode on speech intelligibility and syntactic structure of sentences in profoundly hearing impaired French children implanted between 5 and 9 years of age. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.*1998;44:15-22
8. Osberger MJ, Fisher L. Preoperative predictors of postoperative implant performance in children. *Ann Otol Rhinol Laryngol.*2000 (Suppl)185:44-6
9. Balkany TJ, Hodges A, Miyamoto RT, Gibbin K, Odabasi O. Cochlear implants in children. *Otolaryngol Clin North Am.*2001;34:455-467
10. Gantz BJ, Rubinstein JT, Tyler RS, Teagle HF, Cohen NL, Waltzman SB, Miyamoto RT, Kirk KI. Long-term results of cochlear implants in children with residual hearing. *Ann Otol Rhinol Laryngol.*2000(Suppl)185:33-6