

Implants cochléaires chez l'adulte et l'enfant

R Dauman
B Carbonnière
V Soriano
S Berger-Lautissier
J Bouyé
E Debruge
G Coriat
JP Bébéar

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

Rarement une technique innovante aura connu un tel impact dans le domaine de l'audition. Et pourtant le développement des implants cochléaires ne manque pas de paradoxes. Leur disponibilité véritable, il y a une quinzaine d'années à peine, a été accueillie avec enthousiasme par certains, incrédulité voire hostilité par d'autres. Ce scepticisme était, selon les personnes concernées, de nature scientifique (simplicité du signal électrique jugée inconciliable avec la finesse d'analyse de la cochlée dans les conditions physiologiques), émotionnelle (difficulté à envisager une intervention chirurgicale sur un enfant privé d'audition dès la naissance) ou bien encore culturelle (crainte de voir disparaître la communauté des Sourds). Les travaux suscités depuis contrastent par leur multiplicité avec le nombre somme toute limité de sujets implantés à travers le monde (moins de 30 000 à ce jour). Les bénéfices attestés par ces publications sont indéniables, mais requièrent une équipe interdisciplinaire très bien organisée, disposant de moyens matériels et surtout humains adaptés aux besoins, tout particulièrement chez les jeunes enfants.

Globalement, on est en droit d'estimer que le développement des implants cochléaires et les résultats qui en ont été le fruit, ont contribué à une meilleure connaissance de la surdité auprès du grand public et des divers organismes de soins, même si beaucoup de problèmes restent en suspens, notamment en France. On peut également espérer que la disponibilité des services auxquels les déficients auditifs ont droit bénéficiera des progrès technologiques des implants, ceux-ci pouvant servir en quelque sorte de « locomotive » dans la lutte à mener contre les conséquences négatives de la surdité.

Introduction

Nous limiterons notre propos aux implants multiélectrodes, les seuls à avoir réellement démontré leur fiabilité. Les implants à une seule électrode, qu'elle soit intra- ou extracochléaire, ont cessé d'être posés à partir du moment où la supériorité des systèmes multiélectrodes est devenue indiscutable [17].

René Dauman : Professeur des Universités, praticien hospitalier, département d'audiologie, service d'oto-rhino-laryngologie, C.J.F. INSERM 97-04.

Bernadette Carbonnière : Orthophoniste.

Véronique Soriano : Psychologue.

Sylvie Berger-Lautissier : Orthophoniste.

Jany Bouyé : Orthophoniste.

Eric Debruge : Pédiopsychiatre.

Géraldine Coriat : Audioprothésiste.

Jean-Pierre Bébéar : Professeur des Universités, praticien hospitalier.

Centre hospitalier universitaire de Bordeaux et université Victor Segalen Bordeaux II, hôpital Pellegrin, place Amélie-Raba-Léon, 33076 Bordeaux cedex, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : Dauman R, Carbonnière B, Soriano V, Berger-Lautissier S, Bouyé J, Debruge E, Coriat G et Bébéar JP. Implants cochléaires chez l'adulte et l'enfant. *Encycl Méd Chir* (Elsevier, Paris), Oto-rhino-laryngologie, 20-185-D-10, 1998, 12 p.

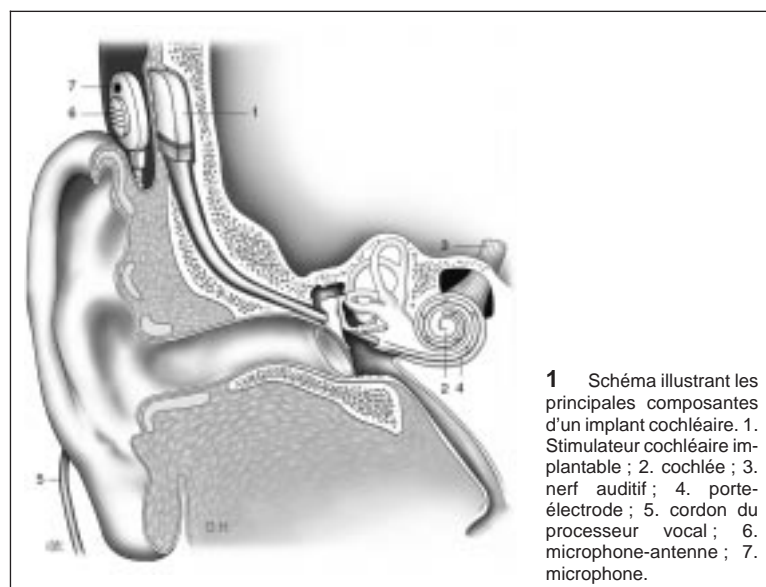
Actuellement, quatre dispositifs sont majoritairement utilisés à travers le monde, le pays d'origine étant indiqué pour chacun d'entre eux: Nucleus® (Australie) [7, 37], Clarion® (États-Unis) [39, 40], Digisonic® (France) [6, 36] et MedEl® (Autriche). D'autres systèmes multiélectrodes existent mais leur diffusion en France est encore limitée (Laura®, Belgique), ou bien interrompue (Ineraid®, États-Unis). Notre expérience personnelle se réduit, pour l'essentiel, aux systèmes Nucleus® et Clarion®, les seuls à avoir reçu à ce jour l'approbation de la *Food and drug administration* (FDA) pour l'adulte (1985 et 1996 respectivement) et l'enfant (1990 et 1997). Au-delà de notre propre choix, la compétition entre industriels doit être encouragée car elle est le meilleur garant des investissements consentis dans le domaine de la recherche.

Principales composantes d'un implant cochléaire

Traits communs de tous les implants cochléaires actuels

Ils seront passés en revue rapidement sur un schéma représentant l'un d'entre eux (fig 1).

Un faisceau d'électrodes est inséré dans la rampe tympanique de la cochlée, l'extrémité distale étant habituellement située à une profondeur de 20 à



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

L'électrode intracochléaire fonctionne sous la commande d'un stimulateur implanté sous la peau derrière le pavillon de l'oreille (receveur).

Le stimulateur sous-cutané est en contact avec une antenne externe grâce à deux aimants situés de part et d'autre de la peau. Cette antenne est munie, ou au voisinage immédiat, d'un microphone qui est lui-même relié par un cordon à un boîtier (processeur vocal) alimenté par piles ou batterie.

Le signal mis en forme par le processeur vocal est transmis au stimulateur sous-cutané par couplage électromagnétique, assurant un passage transcutané à vitesse rapide.

Un seul système, l'Ineraid, fait appel à une transmission percutanée par un piédestal, implanté dans l'os et sortant à travers la peau.

Différences sensibles entre les systèmes disponibles

Électrode intracochléaire

Dans le Nucleus®, le faisceau intracochléaire est constitué de 22 électrodes (et de 10 anneaux, électriquement inactifs, servant de maintien). Les premières électrodes (1, 2, 3, etc) stimulent des fibres nerveuses de fréquence aiguë, les dernières électrodes (22, 21, 20, etc) étant pour leur part chargées d'exciter des régions de fréquence grave.

Dans le Clarion®, il s'agit de 16 électrodes, disposées par paires (fig 1). Chacune des huit paires est formée d'une électrode médiale et d'une électrode latérale, la référence utilisée pour désigner l'emplacement de chaque électrode étant le modiulus. En effet, le faisceau d'électrodes est préformé, c'est-à-dire possède avant même son insertion une forme spirale idéalement adaptée à la morphologie de la cochlée, lui permettant de s'enrouler au contact du modiulus. Les premières électrodes (1, 2, 3, etc) stimulent des fibres nerveuses de fréquence grave, les dernières électrodes (18, 17, 16, etc) étant consacrées aux fréquences aiguës. Une seconde génération d'électrode a été mise au point il y a 1 an environ (version 1.2), de diamètre plus faible et d'extrémité un peu plus rigide que la précédente (modèle 1.0).

Dans le Digisonic® de MXM, les 15 électrodes sont disposées comme celles du Nucleus®, c'est-à-dire électrodes 1, 2, 3, etc, pour les aiguës, électrodes 15, 14, 13, etc, pour les graves.

Stimulateur sous-cutané

Pour le Nucleus®, des changements ont été effectués récemment (CI24), donnant une taille plus petite au receveur et une flexibilité plus importante à l'antenne réceptrice, qui épouse ainsi mieux la conformation du crâne chez le jeune enfant.

Pour le Clarion®, en dépit d'un amoindrissement significatif du volume du stimulateur dans la dernière version, l'épaisseur reste supérieure à celle du Nucleus®. Ce désavantage nous paraît toutefois compensé par la grande facilité de mise en place de l'électrode à l'intérieur de la cochlée.

Microphone

Sur le Nucleus®, il est porté par un contour d'oreille relié à l'antenne par un deuxième cordon, de petite dimension.

Sur le Clarion®, le microphone est logé sur l'antenne elle-même.

Processeur vocal

C'est, bien sûr, là que résident les différences essentielles entre les systèmes, conférant aux stratégies de codage possibles toutes leurs particularités.

Parallèlement aux travaux de recherche considérables qui se sont déroulés ces dernières années pour optimiser la mise en forme de la parole (« traitement du signal »), des efforts importants ont été consentis dans le but de miniaturiser le processeur. C'est ainsi qu'un contour d'oreille, appelé Esprit, est proposé depuis peu par Nucleus® en remplacement du boîtier. Un contour d'oreille devrait également être mis à la disposition des utilisateurs du Clarion® au début de l'année 1999.

Le choix, par le patient lui-même, entre plusieurs programmes de codage a depuis le départ été possible sur le Clarion®, avec trois programmes mémorisables dans le processeur vocal, utilisables selon l'environnement d'écoute. Très récemment, Nucleus® a proposé des options similaires pour permettre une plus grande flexibilité et donc un meilleur confort d'écoute (implant CI24). Pour sa part, le boîtier du Digisonic® permet au patient de disposer de deux programmes, l'un pour la compréhension de la parole, l'autre pour l'écoute de la musique.

Évaluation préopératoire des candidats à l'implantation

Cette étape est primordiale, aussi bien pour l'adulte que l'enfant sourd profond. Contrairement à ce qui se passe dans le cas d'une surdité partielle pouvant bénéficier d'un appareillage auditif, la question n'est pas tant de savoir quel type de prothèse convient le mieux à l'individu concerné, mais plutôt de déterminer si l'implantation cochléaire est la solution la plus appropriée.

Conséquences d'une implantation inconsidérée

Préjudice ressenti par l'implanté ou sa famille

Pour l'adulte devenu sourd : déstabilisation psychologique d'avoir accepté une opération chirurgicale qui s'avoue être un échec, désespoir que plus rien ne soit possible désormais pour retrouver l'audition.

Pour les parents d'enfants sourds : sentiment de culpabilité pour ceux qui ont pris la responsabilité de faire implanter leur enfant. Leur vie a été bouleversée par l'annonce du diagnostic, ils ont dû consentir de nombreux efforts pour aider leur enfant à surmonter son handicap. On comprend, dans ces conditions, que la désillusion familiale puisse être extrêmement forte et revendicatrice.

Technique elle-même

Elle risque d'être discréditée auprès de parents dont l'enfant serait susceptible d'en bénéficier. Or l'âge d'implantation d'un enfant sourd de naissance est essentiel pour la qualité du résultat (cf infra).

Bilan de préimplantation de l'adulte

Il est relativement simple, en comparaison avec celui de l'enfant. Il ne doit pourtant pas être négligé.

Envie d'entendre et de parler : communiquer oralement

C'est un élément déterminant dans la décision. Un bon indice de mesure est la qualité de la lecture labiale. Qu'elle ait été acquise spontanément, par un sujet doté d'aptitudes particulières à compenser sa déficience auditive, ou qu'elle soit le fruit d'un travail intensif et prolongé auprès d'une orthophoniste, la lecture labiale n'existe et ne se maintient que si le sujet utilise la communication orale régulièrement. Le niveau de lecture labiale est très utile à connaître si en particulier l'ancienneté de la surdité profonde est grande, supérieure à 15-20 ans. C'est dire l'importance du bilan orthophonique à réaliser systématiquement.

Pour prendre des exemples concrets, nous décrirons trois situations, en sachant naturellement que tous les intermédiaires sont possibles, et nous admettons que nous avons affaire à un adulte jeune (30-40 ans) :

- le premier sujet est sourd profond depuis la naissance, sa communication est essentiellement gestuelle (langue des signes française), sa lecture labiale est faible et sa parole très difficile à comprendre : l'implantation est formellement déconseillée, les résultats étant toujours mauvais dans ce cas de figure, même si quelques bruits peuvent être détectés voire identifiés ;
- le deuxième sujet a perdu l'usage de l'audition depuis une quinzaine d'années, sa lecture labiale est excellente, il éprouve constamment le besoin de communiquer avec son entourage familial ou professionnel : c'est une bonne indication d'implant cochléaire, sous réserve bien sûr que les autres critères soient eux aussi favorables (notamment la perméabilité cochléaire au scanner) ;
- le dernier sujet est devenu sourd profond très récemment, à la suite d'un accident de la circulation avec fracture translabyrinthique des deux rochers, il commence à lire sur les lèvres mais a manifestement besoin de se perfectionner dans ce domaine : une rééducation orthophonique doit être entreprise aussitôt, et la décision opératoire pourra être prise quelques mois plus tard.

Audiogramme

Jusqu'à ces dernières années ^[51], l'implantation cochléaire était réservée aux surdités profondes (perte audiométrique moyenne de plus de 90 dB sur les fréquences 500, 1 000 et 2 000 Hz) dépourvues de compréhension à l'audiométrie vocale faite avec prothèses auditives.

Des travaux récents révèlent que des améliorations significatives de l'intelligibilité peuvent être obtenues chez des patients atteints de surdité sévère acquise ^[33]. Il s'agit d'individus qui sont dans la communication orale, portant constamment leurs prothèses auditives, mais dont le niveau de compréhension est invalidant : ils ont par exemple beaucoup de mal à comprendre leur entourage hors d'une relation duelle.

Dans tous les cas, le gain prothétique est indispensable à connaître (comparaison des seuils audiométriques avec et sans prothèses). Ce gain est habituellement peu intéressant dans les surdités profondes. Il est en revanche essentiel à évaluer dans les surdités sévères.

Test au promontoire

La stimulation électrique par une électrode placée à travers le tympan reste de mise chez l'adulte. Elle n'a certes aucune valeur prédictive sur la qualité des résultats que l'on est en droit d'attendre d'une implantation, mais elle permet de vérifier l'excitabilité du nerf cochléaire. Les seuils de détection et d'inconfort sont recherchés sur plusieurs fréquences. La comparaison des résultats observés sur chaque oreille peut être utile dans le choix du côté à opérer.

Ce test a également un certain intérêt pour apprécier l'effet de « masque » de la stimulation électrique sur des acouphènes associés à la surdité.

Certains préfèrent placer l'électrode sur la fenêtre ronde, à l'aide d'un lambeau tympanométal : l'avantage de cette technique sur la voie classique de l'électrocochléographie ne nous paraît pas évident.

Imagerie

Le scanner osseux en coupes axiales et coronales est indispensable. Chez l'adulte, il recherchera avant tout une ossification cochléaire, dont on se méfiera tout spécialement dans le cas d'une otospongiose ou d'une méningite. L'imagerie par résonance magnétique (IRM) est utile en cas d'ossification suspectée au scanner, car elle permet de visualiser la présence ou non de liquides cochléaires ^[42]. En règle générale, la présence de liquides à l'IRM est un indice fiable de perméabilité labyrinthique au moment de l'intervention.

Âge

Cet aspect n'est discuté délibérément qu'après les critères précédents (état de la communication, audiogramme, test au promontoire et imagerie). En effet, si ces derniers sont favorables, le résultat de l'implantation peut être excellent jusqu'à l'âge de 60-65 ans.

Environnement du sujet

La compréhension de la parole avec l'implant s'appuie sur l'aptitude à distinguer des informations électriques de signification différente. Cet « apprentissage » sera beaucoup plus facile pour une personne ayant une vie sociale normale. Il est donc toujours indispensable de rencontrer au moins un membre de la famille, afin de se faire une idée sur l'environnement social et familial dans lequel vit le candidat à l'implantation.

Bilan préimplantation de l'enfant

Le bilan est primordial. Une évaluation minutieuse et pluridisciplinaire de l'enfant est absolument indispensable, non seulement pour éviter une implantation qui serait un échec, mais aussi pour mettre en place précocement des mesures d'accompagnement avant et après l'implantation.

Âge de l'enfant

Contrairement à l'adulte, l'âge est un facteur d'une influence extrême chez l'enfant. Deux « limites » doivent être précisées.

Âge à partir duquel on peut parler de surdité postlinguale

Le langage étant maîtrisé, la rééducation sera plus facile et la vitesse de progression plus rapide dans les surdités postlinguales ^[34, 35]. Initialement, la frontière avait été placée vers 2 ans. Il s'avère en fait de plus en plus que les enfants ayant perdu l'usage de l'audition à 3 ans-3 ans ½ connaissent une progression comparable à celle des enfants nés sourds ou qui le sont devenus dans les 2 premières années de leur vie.

Par conséquent, et sans vouloir minimiser l'importance de la période allant de 2 à 4 ans dans l'acquisition du langage, on peut se demander si l'on n'est pas préférable de fixer à 4 ans la limite entre surdité pré- et postlinguale.

Dans les surdités postlinguales, une autre distinction nous semble devoir être faite entre celles qui sont dues à une méningite et celles d'une autre nature.

Les méningites en effet, qu'elles aient entraîné une surdité directe ou par l'intermédiaire du traitement antibiotique mis en œuvre (aminosides), paraissent en effet ralentir l'apprentissage des interprétations et des nuances auditives, si bien que ces enfants postlinguaux se comportent souvent dans les 12-18 mois qui suivent l'implantation comme des sourds congénitaux.

Nous verrons dans le paragraphe de l'imagerie que l'existence et surtout l'importance d'une ossification cochléaire constitue un autre facteur pronostique majeur dans ces méningites, puisque le nombre d'électrodes implantées en dépend.

Âge au-delà duquel l'implantation cochléaire d'un enfant sourd congénital est déconseillée

Sur un plan théorique, la discussion porte sur la notion de période critique dans le développement du langage chez tout enfant, y compris l'enfant sourd. D'une façon générale, l'influence des informations sensorielles sur le développement du cerveau est connue depuis longtemps, mais des progrès importants ont vu le jour ces dernières années à propos du déroulement de ces interactions sur le plan neurophysiologique. L'imagerie fonctionnelle cérébrale démontre la précocité des remaniements physiologiques qui se produisent au niveau des cortex sensoriels d'enfants normaux ^[5]. Au cours de la première année de la vie, chez les bébés à vision et audition normales, une intense activité métabolique a lieu dans les cortex visuels et auditifs ; survient ensuite, mais de façon beaucoup plus lente, une décroissance de cette activité fonctionnelle. Au contraire, chez des sujets adultes privés congénitalement de vision ou d'audition, l'hyperactivité corticale paraît se maintenir, suggérant un défaut de maturation. Il se pourrait que la maturation cérébrale se traduise par un processus d'élimination synaptique, comme l'a montré Changeux sur un plan expérimental chez l'animal, et comme il le suggère pour l'être humain dans le cadre de sa théorie de stabilisation sélective des synapses (notion de néoténie). Selon cette théorie, le bon fonctionnement des neurones clés dans une région déterminée du cortex passerait nécessairement par l'élimination des synapses voisines étrangères à la fonction. Cette suppression serait précoce et, dans le cas de l'audition, rendue possible par l'arrivée de messages auditifs en provenance de la périphérie.

Dans le domaine de la vision, où le processus cérébral est semble-t-il moins complexe que pour l'audition, cette notion de période critique est corroborée par un certain nombre d'expériences et de cas cliniques. Ainsi Sacks ^[38] relate la mésaventure d'un homme opéré à l'âge adulte d'une cataracte congénitale ; alors que l'opération s'était bien déroulée, il était incapable de voir, le cortex visuel n'ayant pas reçu, durant la phase critique de son développement, les informations nécessaires à sa maturation. Bien qu'il s'agisse d'un autre domaine sensoriel, il y a tout lieu de penser que les conclusions sur la vision peuvent aussi s'appliquer à l'audition, comme peut-être tendraient à le prouver les mauvais résultats chez des sujets sourds congénitaux implantés à l'âge adulte.

La notion de période critique pour l'acquisition du langage apparaît également dans les conclusions de travaux psycholinguistiques menés chez des enfants entendants et sourds profonds ayant commencé à apprendre la langue des signes à des moments différents de leur vie ^[25]. En effet, à l'âge adulte, la maîtrise et la diversité du langage gestuel sont nettement meilleures chez les sujets qui ont été imprégnés de cette langue très précocement, tout spécialement ceux dont les parents étaient sourds eux-mêmes. Ces travaux sur la langue des signes rejoignent les conclusions d'études sur l'acquisition des langues orales et témoignent de l'existence naturelle d'une période critique.

La question de l'âge à partir duquel il vaut mieux renoncer à l'implantation cochléaire d'un enfant sourd congénital est difficile et culpabilisante pour les parents recherchant le bien-être de l'enfant. Plusieurs « freins » peuvent être rencontrés par les parents au cours de la période optimale pour l'implantation cochléaire, c'est-à-dire avant 5 ans :

L'un de ces freins est « l'illusion parentale ». Les parents d'enfants sourds mettent souvent plusieurs années à faire le deuil de l'enfant qu'ils ont imaginé et souhaité, c'est-à-dire accepter que leur enfant est sourd profond. Vient ensuite une période où ils sont rassurés de le voir se développer comme un enfant entendant : il ne parle pas, mais il joue, court, rit comme les autres. Cette phase de réconfort, si importante pour l'équilibre familial, peut durer 2 à 3 ans. Elle est rompue par l'entrée au CP ou en centre spécialisé : l'illusion tombe, la réalité devient de plus en plus manifeste, l'enfant éprouve des difficultés grandissantes à suivre en classe. C'est alors que les parents prennent réellement conscience des limites que la surdité impose à leur enfant. Ils vont alors se tourner vers les nouvelles technologies.

Cette phase d'illusion prend donc souvent fin vers 5-6 ans, âge à partir duquel on sort de la période idéale pour une implantation. C'est dire l'importance déterminante de l'information des professionnels auprès des parents durant les 3 à 4 premières années de la vie. Ceux-ci doivent être informés suffisamment tôt des difficultés auxquelles sera confronté l'enfant pour intégrer le langage et suivre ensuite une scolarité normale. Cette information fait partie du travail de soutien et d'accompagnement familial.

Évaluation de la communication

C'est probablement le point le plus décisif, mais aussi le plus difficile à évaluer chez le jeune enfant sourd congénital âgé de 2 à 3 ans, âge optimal d'implantation.

L'implant cochléaire est destiné à faciliter l'acquisition du langage chez l'enfant sourd. Ce principe conduit la majorité des équipes d'implantation cochléaire pédiatrique à privilégier l'usage exclusif de la communication orale avant l'implantation [6, 18, 19, 21, 28, 29, 30, 31, 34, 47, 54, 55]. L'argument essentiel sur lequel s'appuie cette attitude ne manque pas de logique : puisque l'implant cochléaire utilise le canal auditif, il faut habituer très tôt l'enfant et ses parents à se servir de ce moyen de communication.

L'usage exclusif de la communication orale avant l'implantation pose plusieurs problèmes :

- tout d'abord, il est difficile de développer la lecture labiale d'un enfant sourd profond âgé de moins de 2 ans. En effet, les parents et l'orthophoniste auront des difficultés à communiquer avec lui. Globalement, la compréhension du langage oral (menée avec le langage parlé complété ou LPC) est réduite, en particulier lors d'explications, par exemple des règles sociales nécessaires à l'évolution de l'enfant. De plus, ses besoins, ses envies, ses angoisses ne pourront être exprimés par lui-même, donc resteront souvent incompris par l'entourage. L'enfant risque alors de se décourager et de désinvestir la communication ;

- en second lieu, l'absence ou le faible niveau de langage oral et de lecture labiale ne lui permet pas de conceptualiser sa pensée par le seul truchement de la lecture labiale. Or, la qualité du langage de l'enfant sourd dépend pour une large part de la structuration précoce de sa personnalité.

L'usage exclusif de la communication orale avant l'implantation nous paraît de ce fait discutable. Combiner la communication orale avec l'apprentissage précoce de la communication gestuelle favorise l'épanouissement global du petit enfant sourd et tient mieux compte des besoins propres à chaque enfant [26, 32].

Évaluation de la communication par l'entretien avec les parents

L'entretien permet d'avoir déjà une première idée sur l'utilisation des prothèses auditives, le bénéfice que l'enfant en tire.

Il donne aussi un aperçu de la communication mise en place depuis que le diagnostic a été posé. Comment l'enfant exprime-t-il ses envies ? Comment les parents parviennent-ils à capter l'attention de l'enfant ? Comment font-ils pour se faire obéir, lui signifier les limites ? Autrement dit, comment réussissent-ils à se faire comprendre de lui ?

L'entretien renseigne sur la prise en charge orthophonique.

Si l'enfant est scolarisé ou en crèche, il est toujours intéressant de s'informer de ses capacités de socialisation.

Évaluation de la communication par le bilan orthophonique de l'enfant

C'est une étape clé dans le bilan préimplantation. Plus l'âge auquel l'implantation envisagée est précoce, et plus cette appréciation est importante. La qualité du regard, l'intérêt de l'enfant pour les jeux qui lui sont présentés, son envie d'exprimer ce qu'il ressent face à une situation donnée, les moyens qu'il utilise pour manifester ce qu'il éprouve, la qualité et la diversité de sa production orale et gestuelle, sont autant de moyens sur lesquels on peut s'appuyer.

Même chez le très jeune enfant, on se trouve confronté à plusieurs nécessités :

- mesurer le bénéfice que l'enfant tire de ses prothèses auditives dans sa vie de tous les jours ;
- évaluer l'aptitude à communiquer pour déterminer si elle est de qualité ou s'il faut, au contraire, la stimuler avant d'implanter l'enfant ;
- établir une référence à laquelle on pourra confronter les résultats après implantation.

Pour parvenir à réussir dans ces différents domaines, un protocole en langue française a été mis au point dans le service, intitulé « Bilan du jeune sourd [8] ».

Audiogramme

L'approche de cette question suit un cours parallèle à ce qui se passe chez l'adulte. S'appuyant sur les recommandations du NIH (National Institute of Health) sur l'extension des indications aux surdités sévères chez l'adulte, des équipes américaines se sont réunies pour évaluer les effets de l'implantation cochléaire sur des enfants sourds sévères [16]. Les enfants concernés avaient en commun des critères très précis. Il s'agissait d'enfants sourds sévères (perte tonale moyenne comprise entre 70 et 90 dB), utilisateurs très réguliers de leurs prothèses auditives, chez lesquels l'évolution des performances auditives et le développement du langage ne connaissaient pas une progression aussi rapide et franche que celle espérée initialement.

Les résultats préliminaires de ces premiers travaux montrant un accroissement rapide de la compréhension sous l'effet de l'implantation, un protocole multicentrique a été mis en place récemment en France, associant

cinq services hospitalo-universitaires. Les premiers résultats semblent étayer l'intérêt de cette nouvelle approche de la surdité de l'enfant, mais doivent naturellement être confirmés sur un plus grand nombre d'enfants opérés et rééduqués dans des conditions similaires avant de pouvoir définir une attitude généralisable à plus grande échelle.

Imagerie

Si les techniques ne diffèrent pas de celles employées chez l'adulte, les besoins de l'enfant en matière d'imagerie se singularisent sur trois points :

- tout d'abord la nécessité de recourir à une anesthésie générale, l'immobilité pendant l'examen étant impérieuse ;
- ensuite la recherche d'une malformation de la cochlée et du conduit auditif interne, s'il s'agit d'une surdité congénitale ;
- enfin le besoin de disposer d'une imagerie récente, si la surdité a été causée par une méningite, étant donné le risque d'ossification labyrinthique évolutive.

L'intérêt respectif du scanner osseux en coupes axiales et coronales, et de l'IRM est similaire à ceux de l'adulte. Il importe en particulier, face à une image d'ossification, de préciser absolument si celle-ci est totale ou seulement partielle. Dans le premier cas, en effet, il existe un risque majeur que la mise en place de l'électrode soit incomplète voire impossible, ce dont la famille doit bien sûr être prévenue avant de donner son accord pour l'implantation.

L'identification d'une ossification complète est un problème essentiel chez un enfant devenu sourd par méningite, notamment s'il s'agit de *Haemophilus influenzae*.

Évaluation du développement psychologique

Cet aspect nous paraît crucial, pour plusieurs raisons :

- les difficultés que l'on peut rencontrer dans les 2 premières années suivant l'implantation sont souvent prévisibles avant même que l'enfant soit opéré ;
- il faut absolument éviter d'implanter un enfant présentant des troubles psychiques graves. Or, justement, une des difficultés chez le jeune enfant sourd (autour de 2 ans) est de déceler les manifestations précoces d'un trouble psychotique. L'aide du pédopsychiatre est donc, ici, irremplaçable ;
- dans le débat, plus ou moins polémique, qui oppose certains membres de la communauté des Sourds [50] et les partisans de l'implantation cochléaire chez l'enfant, la solution ne sera trouvée, c'est notre intime conviction, qu'à l'appui de données scientifiques incontestables démontrant l'innocuité de l'implantation sur le développement psychologique harmonieux de ces enfants ;
- il est nécessaire de disposer d'un instrument de mesure à la fois fiable, simple et efficace, si l'on désire évaluer sur plusieurs centres hospitaliers le développement psychologique des enfants implantés.

Protocoles psychologiques destinés au jeune enfant non adaptés à l'enfant sourd

- Ceux qui font appel à des tests verbaux, c'est-à-dire fondés sur la compréhension du langage oral. Cela crée un biais majeur dans l'interprétation des résultats [44], puisque si l'enfant n'accomplit pas correctement une tâche déterminée, on ignore si cela est dû à un trouble développemental ou une incompréhension de la consigne.

- Ceux qui n'ont été étalonnés que pour des enfants entendants. Or, en psychologie infantile, les résultats sont toujours exprimés par rapport à une référence obtenue sur une population témoin.

Nécessité de remédier à ces insuffisances méthodologiques et d'établir un protocole d'évaluation adapté à l'enfant sourd profond

Le protocole que nous utilisons sera présenté, brièvement, dans le paragraphe consacré aux outils d'évaluation.

Évaluation de la scolarité en cours

Cet aspect du bilan, qui ne concerne bien sûr que les enfants suffisamment âgés pour être déjà scolarisés (2 ans-2 ans ½), prend une importance grandissante comme le montre bien la résolution du NECCI (*Network of educators of children with cochlear implants*) [32]. Ce réseau international, créé en 1992, est composé essentiellement d'Anglo-Saxons (États-Unis, Canada, Australie, et quelques pays européens). Il s'agit d'un regroupement interdisciplinaire d'éducateurs spécialisés, d'orthophonistes (*speech-language pathologists*) et d'audiologistes travaillant dans le domaine de l'éducation (*educational audiologists*). Cette organisation, née pour faciliter la mise en œuvre de programmes adaptés aux besoins spécifiques de chaque enfant [10], recommande tout particulièrement la présence d'un consultant pédagogue au sein de chaque équipe d'implantation cochléaire pédiatrique. Une telle attitude suscite bien sûr encore des appréhensions de la part de certains, et alourdit encore la complexité des prises de décision commune, mais elle finira nécessairement par s'imposer car elle sert l'intérêt de l'enfant, aussi bien avant qu'après l'implantation.

Problème des handicaps associés

La discussion de cette question est intéressante. Une distinction nous semble devoir être faite entre deux catégories de handicaps associés :

- il y a tout d'abord le « polyhandicap », où un problème neurologique, sensoriel ou psychologique grave existe conjointement à la surdité. L'inquiétude que l'on peut avoir dans un tel cas est que le problème neurologique ou psychologique rende l'usage d'un implant cochléaire très difficile pour l'enfant, en particulier s'il s'agit d'un autisme à son début ;
- le « surhandicap » constitue un autre groupe de handicaps associés, où le handicap est au contraire une conséquence de la surdité. La classification Wood de l'Organisation mondiale de la santé (OMS) individualise en effet trois éléments : la déficience (ici le défaut de développement de la cochlée), l'incapacité (en l'occurrence, l'impossibilité d'entendre et de développer un langage oral normal), et le désavantage social (les conséquences de la déficience et de l'incapacité sur la vie sociale). Contrairement à la première catégorie de handicaps associés, on est en droit d'espérer qu'une implantation cochléaire réussie minimise le surhandicap.

Problème des pathologies otitiques

L'otite moyenne chronique en général, et l'otite séreuse en particulier, méritent d'être discutées. Premièrement, du fait de son extrême fréquence, l'otite séreuse peut très bien faire errer le diagnostic d'une surdité profonde et ainsi retarder la rééducation auditive et l'appareillage. Cela est une difficulté facile à contourner si on respecte un principe de base, vérifier l'audition de tout enfant traité pour otite séreuse, même quand l'état de l'oreille moyenne s'est normalisé. Deuxièmement, un jeune enfant sourd implanté peut, comme beaucoup d'enfants de cet âge, développer une otite moyenne aiguë ou une poussée de réchauffement d'une otite séreuse. Cette éventualité conduit certains à pratiquer systématiquement l'ablation des végétations avant l'implantation cochléaire. Bien entendu, en cas d'otite moyenne aiguë avérée chez un enfant implanté, il faut se garder de toute paracentèse. Enfin, troisièmement, la présence d'une otite moyenne chronique au moment de l'implantation vient compliquer le geste chirurgical et peut influencer sur le choix du côté à implanter. En cas de doute peropératoire sur les possibilités d'aération de l'oreille moyenne après l'implantation, il peut être utile de recourir à une technique d'exclusion complète de l'oreille moyenne avec oblitération soigneuse de la trompe d'Eustache et fermeture du conduit auditif externe.

Mise en place chirurgicale

Chez le jeune enfant, un travail de préparation à la chirurgie sera souvent très profitable, servant à dédramatiser l'acte opératoire auprès des parents et à préparer l'enfant à ce qui va se passer pour lui. Cette approche, assez nouvelle nous semble-t-il, fait appel à plusieurs professionnels, en premier lieu le psychologue.

La principale observation que l'on peut tirer des différentes techniques chirurgicales préconisées est leur application possible à tous les implants cochléaires disponibles. Hormis l'Ineraid®, qui a cessé d'être implanté depuis quelques années, une seule et même technique opératoire peut être employée. Cela est très utile pour les centres qui ont fait le choix de travailler avec plus d'un système.

Incision

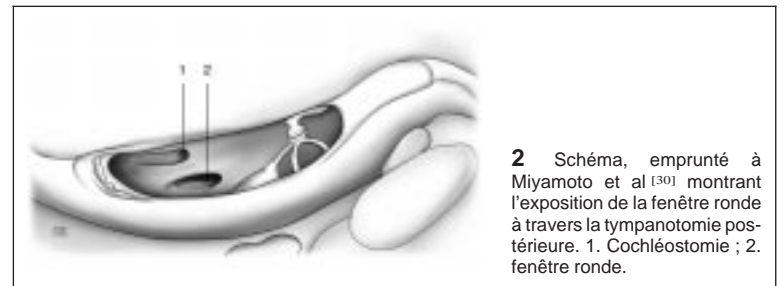
C'est probablement le point sur lequel les techniques se distinguent le plus les unes des autres. Plusieurs incisions ont été décrites, chacune cherchant à satisfaire trois objectifs simultanés^[30] : donner accès à la mastoïde, recouvrir le stimulateur implanté, préserver la vascularisation du lambeau cutané. En réalité, une seule incision est réellement utilisée à travers le monde entier, celle de Lenhardt^[23], otologiste allemand qui fut l'un des pionniers de l'implantation cochléaire dans son pays et donna à sa ville, Hanovre, une place considérable dans l'organisation de l'implantation cochléaire outre-Rhin^[22].

Incision de Lenhardt

C'est, au fond, une voie endaurale de Shambaugh prolongée au-dessus et en arrière du pavillon de l'oreille, dans une direction grossièrement horizontale, allant suffisamment loin en arrière pour remplir les trois missions que nous avons vues.

L'accès au périoste et à l'os peut se faire en un plan, conformément à la technique initiale^[22], ou bien en deux plans (cutané, puis musculaire). Notre préférence va à cette dernière façon de procéder, car elle permet de décaler, au moment du recouvrement, la suture de la peau et celle du muscle.

Une fois incisé, le périoste est facilement décollé du plan osseux, le seul obstacle véritable étant la rencontre de la veine mastoïdienne. Il est utile de dégager l'os temporal vers le bas jusqu'à la pointe de la mastoïde, afin d'avoir une bonne visibilité au moment de la tympanotomie postérieure.



2 Schéma, emprunté à Miyamoto et al^[30] montrant l'exposition de la fenêtre ronde à travers la tympanotomie postérieure. 1. Cochléostomie ; 2. fenêtre ronde.

Autres incisions

Incision de Miyamoto

Elle évite d'avoir à tailler un large lambeau rétroauriculaire et a été mise au point pour les jeunes enfants. L'incision débute en bas, suffisamment en arrière de la pointe mastoïdienne pour préserver les branches de l'artère rétroauriculaire^[30]. Elle se prolonge ensuite en haut et en arrière, puis verticalement vers le haut. Le périoste est incisé de haut en bas, en avant de l'incision cutanée.

Incision de Gibson

Cette incision, décrite depuis peu^[19], s'adresse, elle aussi, aux très jeunes enfants, âgés de moins de 2 ans. Elle présente des points communs avec l'incision précédente.

Incision de Lenhardt

Dans notre expérience, elle peut s'employer tout aussi bien au-dessous de 2 ans, de telle sorte que nous restons fidèles à cette voie, quel que soit l'âge de l'enfant.

Réalisation du site d'accueil pour le stimulateur

Le fraisage cortical peut, selon les circonstances, être effectué avant ou après la mastoïdectomie, mais il doit dans tous les cas être suffisamment postérieur pour ne pas gêner la tympanotomie postérieure. Chez le jeune enfant, on tiendra compte de la finesse de la corticale osseuse, sans chercher à loger le stimulateur sur toute son épaisseur.

Des points de fixation autour du lit osseux peuvent être préparés avant le temps suivant.

Mastoïdectomie et tympanotomie postérieure

Elles ne se distinguent pas d'une technique fermée classique, avec ses repères et ses temps habituels : canal semi-circulaire horizontal au fond de l'antre, courte apophyse de l'enclume permettant d'identifier la fossa incudis (fosse de l'incus), ouverture du récessus facial en prenant comme repère initial la fossa incudis.

La présence d'un sinus latéral très antérieur, dont l'otologiste se sera méfié au vu du scanner préopératoire, peut rendre la tympanotomie postérieure malaisée.

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

La seule particularité de la tympanotomie postérieure dans la chirurgie de l'implant cochléaire est la nécessité d'ouvrir la caisse du tympan suffisamment vers le bas, pour bien repérer la fenêtre ronde et ainsi permettre une cochléostomie dans de bonnes conditions (fig 2). La niche de la fenêtre ronde est habituellement visible 2 mm au-dessous de l'étrier. Parfois, la niche se situe plus en arrière, difficile à voir à travers le récessus facial, et c'est dans ces cas-là qu'il faut éviter la méprise avec une cellule hypotympanique^[30].

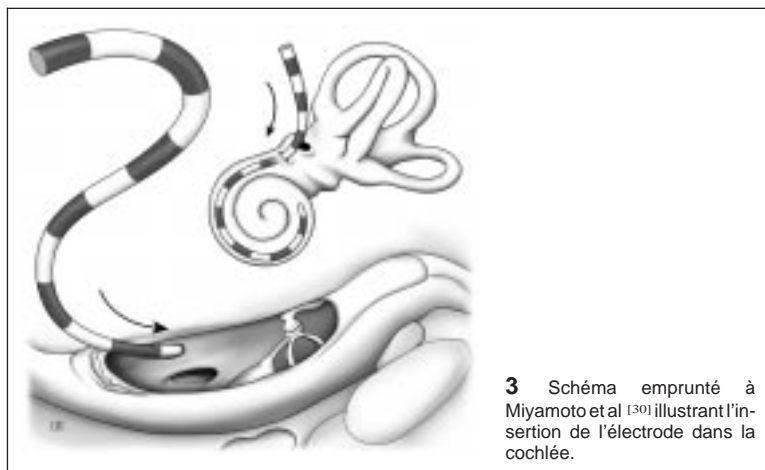
Vérification de l'hémostase et ouverture de l'emballage stérile contenant l'implant

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

Ensuite, ouvrir l'emballage de l'implant à ce moment-là évite de laisser trop longtemps l'électrode hors de son emballage stérile, tout en ayant le temps de vérifier le bon fonctionnement des différents canaux avant leur mise en place dans la cochlée, ce que permet de faire par exemple le Clarion®.

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

Si la cochlée n'est pas ossifiée, ce qui est fort heureusement l'éventualité la plus fréquente, on procède à la cochléostomie en fraisant minutieusement la région du promontoire située en bas et en avant de la fenêtre ronde (fig 3).



3 Schéma emprunté à Miyamoto et al [30] illustrant l'insertion de l'électrode dans la cochlée.

L'apparition de l'endoste par transparence, puis l'issue de liquide périlymphatique montrent que l'ouverture de la rampe tympanique a bien été amorcée.

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

Lorsque l'ouverture de la rampe tympanique est achevée, on aperçoit en principe sans difficulté le virage du premier tour de la cochlée. Rappelons que pour une cochlée droite, le tournant se produit vers la gauche, et que pour une cochlée gauche il se fait vers la droite (Schindler, communication personnelle).

Le temps opératoire suivant dépend du type d'implant. Avec l'implant Nucleus®, il est en général plus simple d'insérer le porte-électrode dans la rampe tympanique avant de fixer le stimulateur dans sa loge. Avec le Clarion®, l'instrument sur lequel l'électrode est montée transitoirement permet l'enfoncement progressif dans la cochlée sous un double contrôle, visuel et tactile à la fois, de telle sorte que la fixation du stimulateur peut être effectuée avant même l'insertion de l'électrode.

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

Une boucle se produit dans la majorité des cas au niveau de la cavité de mastoïdectomie, qui prend tout son intérêt chez le jeune enfant où elle assure une adaptation régulière à la croissance ultérieure de l'oreille moyenne. Rappelons à ce propos que seule la partie de l'oreille moyenne située à l'extérieur de la fossa incudis se développe au cours de la croissance, et ce jusque vers 10 ans. Chez le jeune enfant, il faut par conséquent éviter de fixer l'électrode au niveau de la pointe de la mastoïde sous peine de la voir sortir progressivement de la cochlée.

Vérification radiologique, mesure d'impédances, étude des seuils électrophysiologiques

Une fois l'électrode fixée, son bon emplacement est vérifié radiologiquement (incidence de Chaussé III). Pendant que le film est développé dans le service de radiologie, on peut mesurer les impédances par téléométrie (Clarion®, CI24 de Nucleus®) et s'assurer ainsi du bon contact électrodes/tissu. On peut aussi, notamment chez l'enfant, rechercher le seuil des potentiels évoqués auditifs recueillis en surface [15] ou étudier le réflexe stapédien. Cette information est utile au moment du premier réglage.

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

Suites opératoires

Paradoxalement, les suites de l'intervention sont souvent plus simples chez le jeune enfant que chez l'adulte. Dès le lendemain de l'opération, ces enfants se promènent dans le service, il est rare qu'ils se plaignent de vertiges ou d'acouphènes, contrairement à ce qu'on observe fréquemment chez l'adulte. Ce contraste entre le comportement postopératoire du jeune enfant et celui de l'adulte mériterait certainement un travail de recherche, dans le but de rendre plus agréables les suites postopératoires chez l'adulte.

Réglage de l'implant, stratégies disponibles

Date du premier réglage

Habituellement il a lieu 1 mois après l'opération. Ce délai est justifié par l'œdème sous-cutané qui survient en général dans les premières semaines. Certains le raccourcissent, mais les niveaux électriques risquent, dans ce cas,

d'être excessifs lorsque l'œdème en regard du stimulateur sous-cutané a disparu. L'impatience des parents, légitime bien entendu, peut être apaisée par une vérification des impédances avant la sortie de l'enfant. À ce stade en effet, l'œdème n'a généralement pas encore eu le temps de se produire. Une telle mesure, qui ne prend par exemple que 2 ou 3 minutes avec le Clarion®, nous semble très utile pour réduire l'inquiétude des parents sur l'issue du premier réglage.

Qui doit régler l'implant ?

Le profil de cette personne doit répondre à plusieurs nécessités :

- elle doit posséder une expérience de l'appareillage auditif de l'enfant et savoir se servir d'un ordinateur, tous les systèmes faisant désormais appel à des programmes digitaux ;

- elle doit être en mesure de travailler dans l'urgence si un problème se présente.

Il peut donc s'agir d'un audioprothésiste formé à cette tâche, ou d'un technicien en informatique qui aura été habitué au contact avec les malades. Pour les réglages effectués sur l'enfant, cette personne travaillera en « duo » avec un orthophoniste. Il est en effet indispensable de pouvoir s'appuyer sur les techniques de conditionnement employées en audiométrie infantile, et de savoir communiquer (en français signé) avec l'enfant pour le tranquilliser, lui faire comprendre la situation pour qu'il participe avec plaisir.

Principales connaissances techniques utiles au clinicien

Notre objectif ici n'est pas de présenter en détail les caractéristiques fonctionnelles de chaque implant, ni de retracer toutes les étapes qui ont conduit aux stratégies actuelles. Le lecteur intéressé par ces questions trouvera satisfaction dans des revues récentes [41, 56].

Deux facteurs déterminent, nous semble-t-il, une certaine confusion chez celui qui essaie de comparer les données techniques fournies par chaque industriel :

- il y a tout d'abord une imprécision dans certains termes choisis par les fabricants étrangers pour désigner tel ou tel aspect de leur appareil. Ce phénomène dépasse largement le cadre des implants cochléaires et rejoint l'apparition croissante d'expressions anglaises dans le monde d'aujourd'hui, ne serait-ce qu'en matière de communication. On peut s'en réjouir ou le déplorer, toujours est-il que le sens que chacun d'entre nous donne à ces termes n'est pas forcément le même, d'où une confusion inévitable ;

- le second obstacle à la disponibilité d'informations à la fois claires et comparatives tient aux perfectionnements techniques réguliers qui améliorent le « traitement du signal ». Ces progrès, qui sont le fruit de recherches et d'investissements souvent considérables, ont l'immense avantage d'offrir des conditions d'utilisation optimales pour un implant donné. Mais, en contrepartie, cette évolutivité accentue la difficulté de compréhension que peut éprouver le non-spécialiste.

Nous nous efforcerons d'aborder quelques questions et d'y répondre de manière simple.

Signal analogique ou numérique ?

À un moment où l'existence des prothèses auditives numériques commence à être connue du grand public, il n'est pas inutile pour l'oto-rhino-laryngologiste d'avoir quelques points de repères à ce sujet.

Si l'on met à part l'Ineraid, dont un nombre non négligeable de patients sont encore très satisfaits, tous les systèmes sont « programmables ». Leurs stratégies de codage sont contenues dans le processeur porté par le sujet, et elles sont facilement modifiables par ordinateur. En ce sens, tous ces systèmes sont « numériques » ou « digitaux ». Seul l'Ineraid® possède une stratégie entièrement « analogique », les réglages se faisant par manipulation directe des circuits électroniques à l'intérieur du boîtier.

Le problème vient de ce que, dans certaines stratégies, le signal numérique est reconverti en signal analogique. C'est le cas d'une des stratégies disponibles sur le Clarion®, appelée SAS (*stimulation analogique simultanée*), qui convertit les sons en ondes analogiques parvenant simultanément aux diverses électrodes. Le qualificatif « simultané » est peut-être préférable à celui d'analogique dans ce cas précis, le fabricant abandonnant d'ailleurs de plus en plus ce dernier terme au profit du premier, à juste raison nous semble-t-il.

Stimulation idéale simultanée ou séquentielle ?

Nous venons de décrire, très brièvement, ce qu'est une stimulation simultanée. À quoi correspond une stimulation « séquentielle » ? C'est en grande partie à Wilson que l'on doit ce concept [57, 56]. L'idée est née du souci d'éviter le plus possible les interactions entre les électrodes, dont l'existence avait été reconnue par des travaux de recherche psychoacoustique. Le principe est de stimuler successivement les électrodes, une seule électrode étant ainsi active à la fois. Sur le Digisonic®, les impulsions vont ainsi exciter l'électrode 1, puis la 2, la 3, etc, jusqu'à la 15, avant de stimuler à nouveau

l'électrode 1 [36]. De même sur le Clarion®, dans la stratégie CIS (*continuous interleaved sampler*) les ondes pulsatiles excitent en premier le canal 1, puis le 2, etc, jusqu'au 8, avant de revenir à l'électrode 1. La stratégie la plus répandue de Nucleus®, SPEAK (*spectral peak*) est, elle aussi, de nature séquentielle.

La question de savoir laquelle des deux catégories de stratégies, séquentielle ou simultanée, convient le mieux à la stimulation des fibres nerveuses fait, aujourd'hui encore, l'objet d'âpres discussions. Elle symbolise parfaitement le paradoxe sur lequel nous avons insisté dans l'introduction.

Plus personne ne conteste l'efficacité des implants cochléaires, en tout cas chez le devenu sourd. Un progrès majeur a été accompli, nous l'avons vu, avec l'avènement des systèmes à électrodes multiples insérées à l'intérieur de la cochlée car, à partir de ce moment-là, les implantés sont devenus capables de faire des distinctions suffisamment précises pour différencier les mots les uns des autres.

Le « paradoxe » vient de ce que ces progrès spectaculaires sont probablement dus autant aux facultés d'adaptation exceptionnelles du cerveau humain qu'à une meilleure connaissance des processus neurophysiologiques intervenant dans l'intelligibilité de la parole. En effet, maintenant que plusieurs stratégies sont disponibles sur un même malade, en particulier avec le Clarion®, on s'aperçoit de plus en plus qu'un sujet donné optera rapidement pour une stratégie (simultanée par exemple), alors qu'un autre sujet fera un choix différent. Autrement dit, il n'y a pas une stratégie qui serait optimale pour tous les patients, mais plutôt une aisance plus ou moins grande du cerveau à s'adapter à telle ou telle stratégie. Cette primauté de « l'homme » sur « la machine » est certes assez déconcertante, mais elle est aussi très réconfortante et laisse augurer des avancées encore plus grandes dans un avenir proche, notamment chez l'enfant, où la plasticité cérébrale est la plus importante.

Deux autres aspects de cette adaptabilité du cerveau méritent d'être discutés. Durant les années 1989-1994, nous le verrons plus loin, Nucleus® utilisait la stratégie Multipeak (MPEAK), et le processeur MSP (*mini speech processor*), En 1994 est arrivée la stratégie SPEAK, accessible sur un autre processeur vocal, le Spectra 22. Cette stratégie de nouvelle génération a pu être essayée sur les patients implantés avec un système Nucleus® avant 1994 ; il a suffi pour cela de mettre à leur disposition le processeur vocal correspondant. Pourtant, si la majorité des sujets a préféré la nouvelle stratégie, ce qui était logique puisqu'il s'agissait d'un mode de stimulation en principe plus efficace, d'autres ont choisi de garder celle à laquelle ils s'étaient habitués depuis plusieurs années.

Et on retrouve ce phénomène d'habituation avec les expériences en cours sur le Clarion®. Si on effectue les premiers réglages avec une stratégie CIS, la plus employée actuellement, et qu'on essaye la stratégie SAS pour la première fois 3 à 4 mois plus tard, on s'aperçoit qu'il est difficile pour le sujet de changer. Si au contraire on apprend d'emblée aux sujets à se servir des deux stratégies, on constate que certains préfèrent le CIS et d'autres le SAS [2]. Il semble en outre que les sujets qui réussissent bien avec le SAS soient capables de passer au CIS, tandis que ceux qui sont performants avec le CIS ont plus de mal à se convertir au SAS [2]. Il est très possible que les conditions de fonctionnement in situ (impédance des électrodes, distance des électrodes par rapport aux fibres nerveuses à l'intérieur du modiolus) soient différentes dans les deux groupes. Selon des travaux préliminaires, la stratégie SAS serait plus efficace si les impédances sont élevées, c'est-à-dire si les seuils de perception et les niveaux de confort sont bas [2].

Ces considérations sont évidemment importantes dans les réglages chez l'enfant, et laissent entrevoir d'autres progrès dans l'avenir.

Synthèse des stratégies employées successivement avec l'implant Nucleus®

Une description rapide nous paraît utile, la vaste majorité des patients ne disposant pas de la dernière génération (CI24).

Processeur initial

Ce processeur, appelé WSP (*wearable speech processor*), comportait un extracteur chargé de sélectionner certains traits acoustiques du signal de parole, dont ils fournissaient une représentation assez fidèle. Il s'agissait de la fréquence fondamentale, de l'amplitude, et du second formant. La fréquence fondamentale était codée sous la forme du rythme d'impulsions, le deuxième formant déterminait quelle électrode pouvait être stimulée, et l'amplitude était codée par le niveau de courant utilisé pour stimuler les électrodes. Les premiers travaux révélèrent de bons résultats.

Toutefois, l'adjonction d'une autre information, le premier formant, dans le processeur suivant (appelé WSP III) améliora la compréhension de la parole [12]. Cette génération de processeur nécessita qu'une seconde électrode soit activée durant le traitement du signal.

Processeur MSP et stratégie Multipeak (MPEAK)

Les recherches dans le développement de meilleures stratégies de codage se poursuivirent et, en 1989, une nouvelle génération d'implant Nucleus®, appelée MSP (*mini speech processor*) devint disponible. La taille du

processeur était réduite et surtout une nouvelle stratégie était incluse. Cette stratégie, intitulée Multipeak (MPEAK) apportait à la cochlée une information supplémentaire sur les hautes fréquences. Aux fondamentales, premier formant et deuxième formant étaient ajoutées trois bandes à hautes fréquences [37]. Les résultats avec cette stratégie exprimèrent un progrès significatif sur le WSP III [43].

Processeur Spectra et la stratégie Spectral peak (SPEAK)

Avec ce processeur, introduit en avril 1994, la stratégie de codage fut considérablement modifiée. La stratégie SPEAK abandonnait le principe d'extraction pour le remplacer par une analyse du signal de parole dans son ensemble, avec identification des six pics maximaux de la forme d'onde [27]. Ces six pics déterminaient les six électrodes qui étaient stimulées. Les études menées sur l'adulte et l'enfant mirent en évidence une amélioration des performances.

Implant CI24

Comme pour le Clarion®, plusieurs stratégies de codage sont disponibles désormais. Cet implant, apparu en France en octobre 1997, permet de privilégier la représentation fréquentielle (SPEAK) ou la représentation temporelle (CIS). Les mesures par téléométrie, qui se sont inspirées des travaux de l'équipe d'Abbas à Iowa [3], renseignent sur le nombre de fibres restantes par site de stimulation, la période réfractaire (détermination de la fréquence optimale de stimulation), et l'amplitude de la réponse (aide à la programmation des niveaux de seuil et de confort maximal). Ces informations devraient avoir une utilité particulière chez l'enfant.

Outils d'évaluation

Pourquoi ce chapitre ?

Un des motifs, mais il en existe bien d'autres comme nous tenterons de l'analyser plus loin, du retard pris par notre pays dans le développement de l'implant cochléaire par rapport à nos principaux partenaires européens (Allemagne, Grande-Bretagne) tient au manque d'homogénéité dans la présentation des résultats enregistrés dans les différents centres. Peut-être faut-il y voir la conséquence d'un certain esprit d'indépendance et les difficultés de liens qui peuvent exister entre différentes équipes travaillant sur le même sujet. Or, la possibilité de réunir ou de comparer les données provenant de plusieurs centres constituerait un atout précieux. Nous prendrons, à l'appui de cette affirmation, trois exemples tirés de l'étranger.

Pays germanophones

Il n'y a certes pas de protocole unanimement accepté, mais tous les centres emploient une épreuve commune, le « Freiburger test », qui est un test de compréhension validé sur une large population d'adultes sourds (Von Wallenberg, communication personnelle). Cela est très utile pour comparer, par exemple, les résultats entre deux sortes d'implant (Medel® et Nucleus®, ou bien Clarion® et Nucleus®) ou, peut-être plus intéressant encore, les stratégies de codage d'un même implant (stratégies successives du Nucleus®). Même si « nos listes » de Fournier ou de Lafon sont d'un apport irremplaçable en audiométrie vocale, nous ne disposons pas d'un équivalent français du « Freiburger test ».

États-unis

De multiples épreuves ont été décrites. Mais, là encore, l'une d'entre elles est utilisée par tous les centres, le NU-6 (*Northwestern university n° 6*) [49]. Il s'agit de mots monosyllabiques répartis en six listes. L'existence de ces listes a été très précieuse puisque c'est en partie grâce à elles que la supériorité des implants multiélectrodes sur les systèmes monoélectrodes a pu être démontrée [17] à un « moment clé » où le problème était loin d'être résolu. Et, aujourd'hui encore, ces listes servent de référence lorsqu'une nouvelle stratégie de codage apparaît ou que la question d'une extension des indications aux surdités sévères doit être résolue [33].

Royaume-Uni

Ce qui s'est passé ces dernières années dans ce pays est, pour nous Français, très instructif. Un rapport extrêmement documenté a été rédigé à l'instigation du MRC, l'équivalent britannique de l'Inserm, sur l'état de l'implantation cochléaire entre 1990 et 1994 [48]. Or l'une des forces de ce rapport a été de pouvoir regrouper les données recueillies dans une douzaine de centres répartis sur tout le territoire. Cela aurait été bien entendu impossible si ces centres ne s'étaient pas accordés sur un protocole commun, comprenant notamment un test audiovisuel de reconnaissance monosyllabique [13].

Évaluation de l'adulte devenu sourd

Plusieurs considérations doivent être prises en compte dans cette évaluation. Il y a tout d'abord la nécessité d'évaluer avec le maximum d'objectivité

possible les capacités auditives d'un sujet, ou d'un groupe de sujets. Pourquoi alors ne pas utiliser un CD audio, matériel objectif, c'est-à-dire indépendant du testeur ? N'oublions cependant pas que les « performances » peuvent différer considérablement d'un individu à l'autre, certains patients éprouvant d'énormes difficultés, notamment dans les 6 premiers mois postopératoires, et d'autres pas.

En second lieu vient la nécessité d'évaluer les capacités auditives de l'implanté dans la vie de tous les jours, c'est-à-dire à l'aide d'un test qui reflète aussi fidèlement que possible les caractéristiques de la langue française parlée. Cette exigence n'est pas propre à l'implant cochléaire, elle est aussi valable en audiométrie vocale conventionnelle.

Il y a enfin l'avantage théorique de pouvoir disposer d'un test comparable à ceux effectués dans une autre langue, l'anglais ou l'allemand par exemple, afin d'interpréter valablement des progrès annoncés par un fabricant donné sur des travaux effectués avec la langue en question. La perception des consonnes [53] répond à ce critère translingual, même si l'on sait bien que, dans la « chaîne parlée », les choses sont beaucoup plus complexes, notamment par la juxtaposition de voyelles et de consonnes qui donne naissance à des transitions phonétiques variables à l'infini [1].

Protocole pour adultes mis au point dans le service

Le protocole sur lequel s'appuient les résultats qui seront présentés (cf infra), comporte deux types d'épreuves qui devraient être bientôt disponibles sur CD audio, et non plus seulement sur DAT (*Digital audio tape*). Dans les premières dites « en circuit fermé », le patient dispose d'un choix très réduit par opposition aux épreuves en « circuit ouvert » où le sujet n'a aucune référence. Les tests de chaque catégorie seront décrits dans l'ordre de difficulté croissante.

Épreuves en « circuit fermé »

Reconnaissance de bruits familiers

C'est l'épreuve la plus facile, elle peut donc être passée au début du test, ou bien entre deux épreuves plus difficiles du « circuit ouvert », position où son intérêt psychologique est probablement supérieur.

Identification des voyelles

Les voyelles sont présentées isolément, chacune deux fois dans un ordre randomisé, soit un total de 20 voyelles par liste. Comme pour les bruits familiers, une autre liste est utilisée lors du test effectué 6 mois plus tard.

Épreuve des mots avec contexte visuel

Quatre situations sont offertes au choix du patient : la cuisine, le jardin, la rue et la forêt. À chaque situation correspond une image représentant une scène. Vingt mots sont à reconnaître, quatre mots trisyllabiques, six mots monosyllabiques, et dix mots disyllabiques.

Identification des consonnes

Dix-sept consonnes sont étudiées, y compris le phonème / gn /. Chacune est suivie de la même voyelle, / a /, et est présentée trois fois, dans un ordre randomisé, ce qui fait 51 consonnes par liste.

Épreuve de la définition de mots

La compréhension globale du langage ne se limite pas, bien entendu, à l'identification de mots isolés. Une épreuve a donc été mise au point pour mesurer la capacité de l'individu à comprendre le sens du message entendu.

Épreuves en « circuit ouvert »

Ce sont les plus difficiles à réussir, mais aussi les plus intéressantes pour juger le bénéfice social de l'implanté et connaître son intégration dans le milieu entendant.

Là encore, nous les présentons par ordre de difficulté croissante, en sachant que, dans leur passation, ces épreuves sont intercalées avec les précédentes.

Phrases

Les premières phrases, courtes, utilisent des phonèmes souvent perçus, comme le / ch /. Les dernières, plus longues, sont de nature différente, visant à refléter le mieux possible le langage quotidien. Cette épreuve est difficile pour l'implanté, l'absence de contexte réduisant le recours à la suppléance mentale.

Monosyllabes

Sur le plan scientifique ils se rapprochent de certains tests servant de référence chez les Anglo-Saxons, comme le NU-6.

Ce test d'intelligibilité donne une estimation de ce que le sujet est réellement en mesure de comprendre dans les situations « extrêmes », celles où l'audition exerce une influence déterminante sur l'aptitude à communiquer, par exemple téléphoner avec un tiers.

Un travail de recensement sur les 1 823 monosyllabes de la langue française a permis d'obtenir quatre listes phonétiquement équilibrées reflétant l'ensemble des monosyllabes.

Évaluation de l'enfant sourd implanté

Nous souhaiterions insister sur deux points :

– le bilan audiophonologique, ou orthophonique, ne peut se limiter à la perception auditive de l'enfant implanté, mais doit également évaluer le langage et, d'une façon plus générale, la communication [4, 24, 26, 32]. Cela implique naturellement que l'équipe dispose d'orthophonistes capables d'évaluer la communication sous toutes ses formes (orale et gestuelle) ;

– l'appréciation du développement psychologique de l'enfant implanté paraît un complément indispensable au suivi orthophonique [44, 46]. Elle permet de mettre en évidence les modes de fonctionnement et d'adaptation, propres à un enfant, dans un contexte particulier, à un moment donné de son histoire (valeur diagnostique). On peut ainsi déterminer si un enfant est suffisamment individué de sa mère, s'il pourra comprendre et adhérer à ce qui se passe pour lui lors de l'implantation cochléaire, et s'impliquer par la suite dans la rééducation. On peut aussi évaluer de façon objective les répercussions qu'a l'implant sur le développement de l'enfant. Rassurer valablement les parents d'enfants sourds et les professionnels qui se posent des questions sur l'innocuité de l'implantation cochléaire, répondre scientifiquement aux craintes ou aux griefs de la communauté des Sourds, font partie à nos yeux des missions auxquelles il faut savoir faire face. La présence, au sein de l'équipe, d'un psychologue capable de communiquer avec de jeunes enfants sourds est, par conséquent, indispensable. La participation d'un pédopsychiatre est, pour les mêmes raisons, très bénéfique.

Suivi orthophonique ou audiophonologique

Un travail de concertation mené dans le cadre d'un programme hospitalier de recherche clinique (1993-1996) a permis de fonder en un ensemble homogène les moyens d'évaluation mis au point dans les centres hospitalo-universitaires de Montpellier, Toulouse et Bordeaux.

Suivi du développement psychologique

Le protocole mis au point pour répondre aux objectifs précédemment exposés et satisfaire aux contraintes propres à l'évaluation de l'enfant sourd, a fait l'objet de plusieurs descriptions. Seules les grandes lignes seront donc rappelées ici.

Développement cognitif

Nous utilisons un test d'évaluation de l'intelligence non verbale, le SON, élaboré en 1976 aux Pays-Bas par Snijders-Oomen, traduit en français par Rouault-Richard et Perrin (équipe du professeur Deleau à l'université de Rennes II). Ce test offre deux avantages essentiels : il évalue l'efficacité intellectuelle sans faire appel au langage (qu'il soit oral ou gestuel) et il possède un double étalonnage (sourd/entendant), c'est-à-dire qu'il a été calibré sur un échantillon représentatif d'une population d'enfants sourds et sur un échantillon représentatif d'une population d'enfants entendants [44, 45, 46].

Comme tout test de niveau intellectuel, il comporte différentes parties ou *subtests*. Chaque *subtest* comprend des exercices adaptés à l'âge de l'enfant et de difficulté croissante. Ces *subtests* évaluent différents aspects de l'intelligence tels que le raisonnement concret et abstrait, l'organisation spatiotemporelle, la mémoire visuelle. Ces *subtests* étant standardisés, il est possible de comparer les performances d'un sujet à un autre, mais aussi de comparer celles d'un même sujet à différents moments de son évolution.

Développement affectif

Le dessin est une activité familière et spontanée chez l'enfant. Il est largement utilisé en psychologie infantile car il représente un moyen privilégié d'expression des difficultés personnelles. La consigne « dessine une personne » permet à l'enfant d'exprimer ses préoccupations, ses inquiétudes concernant son corps, son identité corporelle et sexuelle.

Évaluation des attitudes interactionnelles

Tous les professionnels s'accordent à dire que la surdité de l'enfant a des répercussions sur ses relations avec les autres, l'environnement, et à lui-même. Il nous est donc apparu nécessaire de créer un espace destiné à évaluer ces attitudes interactionnelles.

Le jeu est pour l'enfant une activité spontanée, il est agent de socialisation et a valeur d'échange. Quatre situations de jeu, standardisées, sont proposées à l'enfant. Elles sont faciles à comprendre et aisément adaptées à l'âge de

l'enfant. Tous les échanges se font en français parlé et français signé. Chaque situation est filmée, en vue d'une analyse ultérieure à partir d'une grille d'évaluation [9, 44].

Les quatre jeux successifs sont : un jeu de dominos en images (permettant d'apprécier le début des conduites sociales, notamment la règle de l'alternance et la capacité à différer son plaisir), les échanges autour d'un livre illustré (appréciation des images mentales évoquées par le livre, et des échanges avec l'autre dans une relation intime), un jeu de ballon (jeu moteur permettant d'apprécier l'engagement du corps dans la relation à l'autre), enfin un jeu libre avec une ferme, des personnages et animaux (pour analyser la capacité d'improvisation et l'aptitude à associer l'autre au jeu).

Évaluation environnementale

Toutes les données précédentes sont analysées à la lumière des facteurs environnementaux recueillis par le pédopsychiatre. Ces facteurs psychosociaux sont évalués à l'aide d'une échelle, l'ERPS, élaborée par Hameury, Perrot, Adrien, Lenoir, Sauvage et Lelord (Tours, France). Quatre domaines sont pris en compte : le fonctionnement familial, les événements graves qui ont pu émailler la vie de l'enfant, les aspects relationnels intra- et extrafamiliaux, les capacités de la famille face au handicap de l'enfant.

Il est important que les parents n'imaginent pas que l'implant va complètement transformer leur enfant et faire de lui ce qu'ils rêvaient qu'il soit [46]. Ils risqueraient sinon d'être trop impatients des résultats, d'exercer une pression excessive sur la rééducation, d'oublier que leur enfant a besoin de jouer et de se reposer comme les autres enfants. Tous ces éléments nous paraissent extrêmement importants à évaluer au cours du bilan préimplant, période où la famille est particulièrement sensible.

Résultats

Résultats chez l'adulte

De multiples publications démontrent clairement le progrès considérable que représente l'implant cochléaire chez l'adulte qui a perdu l'usage de l'audition [2, 6, 11, 17, 20, 22, 27, 39, 43, 48, 53, 58]. Plutôt que de les décrire, il nous a semblé préférable de présenter les résultats observés chez des sujets porteurs de différents implants, évalués selon un même protocole.

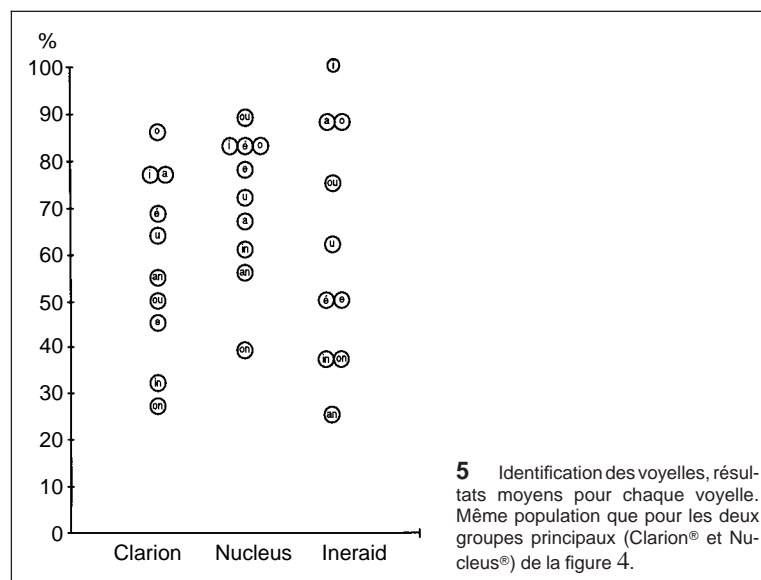
Population étudiée

Il s'agit de 25 sujets implantés depuis plus de 6 mois. Quatre groupes, d'importance inégale, ont été individualisés : 11 Clarion®, 9 Nucleus®, 4 Ineraid®, et 1 Digisonic® de MXM.

À ces résultats s'ajoutent ceux de deux sujets appareillés, à audition résiduelle. L'un de ces deux sujets, porteurs d'une surdité évolutive, a depuis été implanté ; son cas sera détaillé plus loin.

Perception des consonnes (fig 4)

Les résultats individuels sont présentés sur la figure 4A. Pour chaque groupe est indiquée la médiane, c'est-à-dire la valeur de part et d'autre de laquelle se répartit la moitié des sujets. Cette valeur n'a, bien sûr, de signification réelle que pour les deux groupes les plus importants en nombre (Clarion® et Nucleus®). Au sein d'un même groupe, la diversité des résultats est manifeste. La figure 4B représente le pourcentage moyen de reconnaissance des 17 consonnes, dans les deux groupes principaux. Un trait, continu ou en pointillé, relie les données obtenues pour une même consonne,



relie les données obtenues pour une même consonne. On constate que malgré des stratégies de codage différentes, il n'y a pas de différence majeure entre les deux groupes : la plupart des traits sont horizontaux ou légèrement inclinés, l'écart dépasse exceptionnellement 20 %. Autrement dit, certaines consonnes paraissent plus faciles à identifier que d'autres, les deux implants ayant des « points forts » (/ch/, /r/, /p/) et des « points faibles » (/s/, /z/) assez superposables.

Identification des voyelles

Les résultats moyens, pour chaque voyelle, apparaissent sur la figure 5. Dans les trois groupes (Clarion®, Nucleus®, et Ineraid®), les voyelles nasales sont mal perçues. Parmi les voyelles orales, certaines sont plus facilement identifiées (/o/, /i/), même s'il existe quelques différences selon les implants. Dans l'ensemble, les voyelles paraissent être mieux perçues avec le Nucleus®.

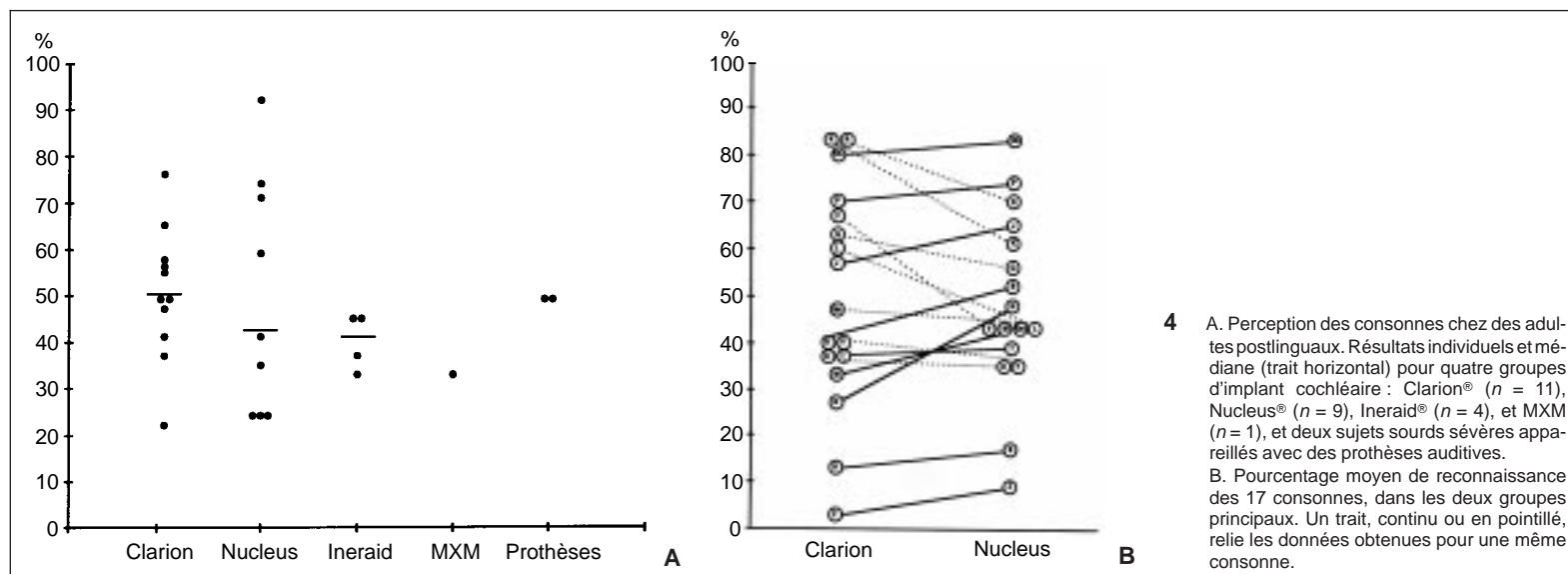
Reconnaissance des monosyllabes

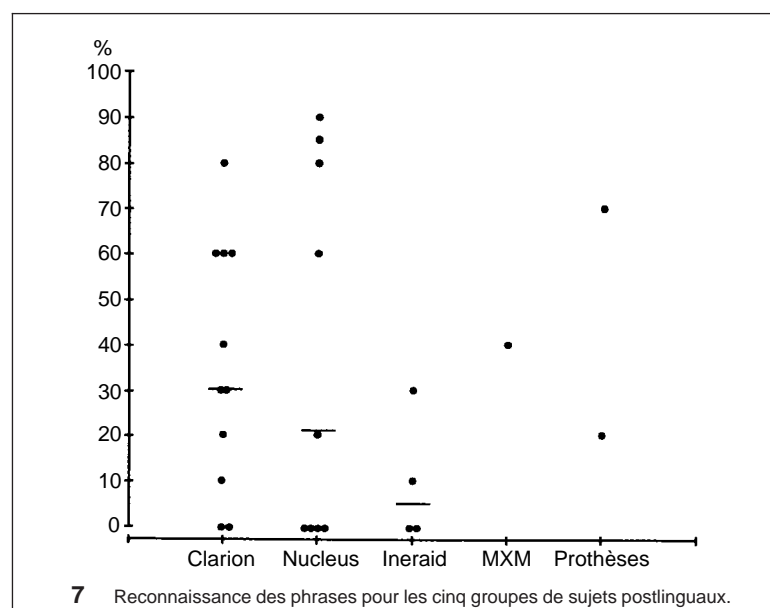
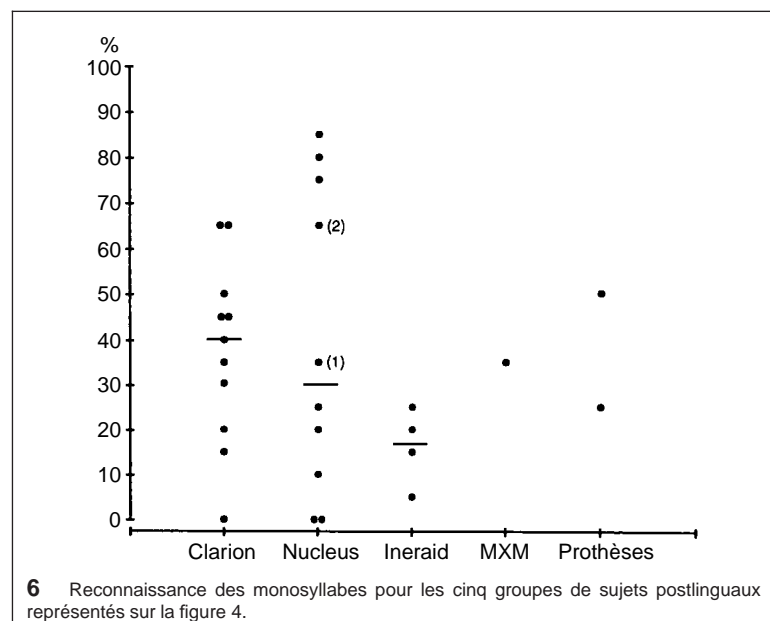
La dispersion des résultats est encore plus nette sur la figure 6. Là non plus, il n'y a pas de supériorité d'un groupe sur les autres.

Un résultat individuel nous paraît intéressant pour l'avenir. Il concerne un des deux sujets du groupe « prothèses ». Cette patiente, appareillée depuis longtemps des deux côtés, avait obtenu un bon résultat avec ses prothèses auditives (50 %), mais la dégradation de son audition sur une oreille l'incita à se faire implanter. Six mois après l'opération, si la reconnaissance avec l'implant seul (groupe Nucleus®, symbole (1)) est encore assez limitée (35 %), la combinaison de l'implant d'un côté et de la prothèse auditive de l'autre (symbole (2)) donne un résultat déjà bien meilleur (65 %) qu'avant l'opération, objectivant la satisfaction de la patiente. Ce sujet est notre premier malade sourd sévère d'un côté (appareillé) et implanté de l'autre. D'autres centres commencent à avoir une expérience similaire. Il s'agit certainement d'une indication prometteuse dont devraient pouvoir bénéficier d'autres sujets.

Reconnaissance des phrases

Les résultats sont très dispersés (fig 7). Dans le groupe Nucleus, par exemple, se trouvent trois des meilleurs résultats de notre étude (80 % et plus), mais à l'opposé on voit que quatre sujets ne reconnaissent aucune phrase.





Cette « bipolarité » se constate aussi dans les résultats à l'épreuve de la définition des mots. Il semble donc bien que ces deux tests, reconnaissance des phrases et épreuve de la définition des mots, reflètent le niveau réel de compréhension du langage.

Conclusion sur les résultats observés chez l'adulte

Les résultats de l'adulte sont souvent stabilisés après 1 ou 2 ans d'utilisation régulière de l'implant. Il en va tout autrement chez l'enfant où, comme nous le verrons, les progrès sont souvent plus étalés dans le temps.

Résultats chez l'enfant

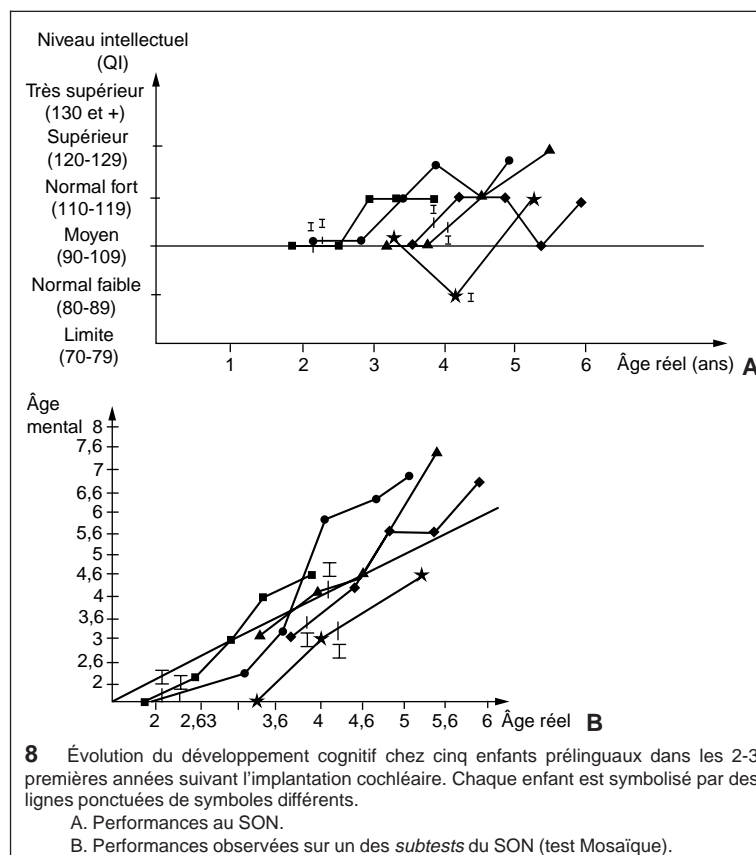
Résultats audiophonologiques ou orthophoniques

La perception de la parole et la production du langage oral chez l'enfant implanté ont fait l'objet de nombreux travaux [14, 18, 19, 21, 26, 28, 29, 31, 32, 35, 47, 52, 55].

L'étude menée dans le cadre du PHRC de Montpellier, Toulouse et Bordeaux montre que, 2 ans ½ 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) [54]. Les scores de reconnaissance de mots en liste ouverte atteignent des valeurs moyennes de 66 %.

Le gain prothétique donné par l'implant cochléaire se situe pour tous les enfants entre 30 et 45 dB. Aussi un enfant sourd, implanté vers l'âge de 2 ans, pourra développer un langage oral très satisfaisant. Exceptionnellement, certains d'entre eux, après 2 ans d'implantation, parviendront à un niveau de langage normal, confirmé par bilan orthophonique qui ne montrera qu'un léger retard de parole.

Pour d'autres enfants, au contraire, le retard de langage restera plus important, des facteurs psychologiques et relationnels pouvant entraver comme pour l'enfant entendant le développement de sa personnalité, donc de son langage.



En effet, l'implant cochléaire permet à l'enfant sourd d'entendre le langage. Il l'intégrera selon sa personnalité et le développera selon l'équilibre familial et les stimulations de son environnement.

Résultats psychologiques

Les études dans ce domaine sont encore peu développées et beaucoup de données restent à analyser. Nos observations sont donc difficiles à confronter à celles d'autres centres. De tous les enfants implantés dans le service, aucun n'a manifesté de troubles psychologiques ou de détérioration psychique, et leur évolution est actuellement satisfaisante. Au niveau des activités cognitives, nous avons constaté une augmentation significative des performances intellectuelles chez tous les enfants implantés, due certainement à la réussite systématique du *subtest* Mosaïque.

Les résultats présentés ici sont limités à cinq enfants sourds prélinguaux (dont quatre congénitaux), implantés entre l'âge de 2 et 4 ans, évalués semestriellement durant les 2 ou 3 premières années suivant l'implantation. Ces résultats concernent le développement cognitif, plus précisément la progression du niveau intellectuel mesuré par le SON [46]. Le niveau global ou quotient intellectuel (QI) apparaît sur la figure 8A, où une ligne horizontale représente le niveau intellectuel moyen. Les 5 enfants se situent tous au-dessus de cette ligne, ce qui signifie que leur QI s'est amélioré. Un des *subtests* du SON est systématiquement bien accompli, le test mosaïque, comme le montre la figure 8B où l'âge mental est représenté en fonction de l'âge réel, la diagonale figurant l'égalité entre les deux types de données. Il s'agit d'un test qui évalue l'organisation spatiale de la perception. Tous les enfants implantés progressent à ce test, quatre d'entre eux se situant même au-dessus de la ligne de référence. Deux points semblent intéressants dans ces résultats. La progression de chaque enfant a toujours été rapide, se manifestant déjà au bout de 1 an. Les données recueillies sur ces quelques enfants paraissent se distinguer de celles observées sur des enfants non implantés. Des travaux plus anciens suggèrent en effet que l'enfant sourd présente des difficultés notables dans l'organisation spatiotemporelle [46], attribuées à un défaut de structuration des éléments perceptifs. Or, sur les cinq enfants implantés, un seul possède un langage oral équivalent à celui d'un enfant entendant de même âge. Il se pourrait donc que la perception des bruits permise par l'implant influence l'organisation perceptive de l'espace et, par son intermédiaire, la capacité de penser [46]. Ces données, encore limitées, ouvrent toutefois des perspectives de recherche très prometteuses.

L'analyse de l'homogénéité des résultats obtenus aux différents *subtests* cognitifs pour un même enfant peut révéler des dysfonctionnements importants, notamment un surinvestissement de tel aspect de l'intelligence et un désinvestissement de tel autre. Un enfant performant n'est donc pas forcément en bonne santé mentale. Au-delà des évaluations quantitative et qualitative, il est toujours fondamental d'interpréter les données psychologiques dans le cadre de la problématique de l'enfant et de les confronter aux résultats des autres bilans. Il est probable que si tous les enfants implantés dans le service évoluent de façon satisfaisante, les exigences du

bilan initial et le mode d'accompagnement de l'enfant et de sa famille y sont pour quelque chose. Cette dernière nécessité confirme bien l'importance décisive de la démarche interdisciplinaire dans l'évaluation de l'enfant implanté et l'adaptation de la rééducation aux besoins propres à chaque enfant.

Complications

Complications chirurgicales

Au risque de toute anesthésie générale, s'ajoutent des risques liés au geste chirurgical lui-même. La tympanotomie postérieure chez un enfant sourd de naissance peut être rendue difficile par une anomalie du trajet du nerf facial, soulignant l'intérêt du monitoring peropératoire du VII. L'issue en geysier de liquide céphalorachidien au moment de la cochléostomie est moins rare chez l'enfant que l'adulte, du fait de la plus grande fréquence de malformation de Mondini chez les sujets opérés à cet âge. Dans les méningites, la principale complication que l'on peut rencontrer est la présence d'une ossification labyrinthique complète empêchant l'insertion d'un nombre suffisant d'électrodes dans l'oreille interne.

En postopératoire immédiat, des complications locales peuvent survenir chez l'enfant mais elles réagissent habituellement bien à des soins entrepris précocement : fièvre, gonflement important de la région mastoïdienne, lenteur de résorption d'une suture sous-cutanée. Ces complications mineures seront décelées par une surveillance adaptée de l'enfant.

Complications liées à l'usage de l'implant

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

Si la peau sous l'aimant apparaît fine et rouge, avec une dépression manifeste, on n'hésitera pas prendre un aimant de moindre puissance.

Les défauts de fonctionnement de l'appareil lui-même seront décelés par une surveillance attentive de l'enfant et une bonne information des parents. Les renseignements disponibles désormais sur les appareils de dernière génération (téléométrie) sont à cet égard fort utiles. En cas de choc violent sur la zone opérée, un dommage de l'électrode peut se produire, nécessitant en général une réimplantation. Des pannes graves de la circuiterie électronique interne sans cause évidente sont également possibles, conduisant le plus souvent à réopérer l'enfant. Toutefois, ces risques apparaissent faibles avec les implants Nucleus® et Clarion®, leur fiabilité à long terme atteignant un peu plus de 95 %.

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

Quel avenir pour l'implantation cochléaire en France ?

Le volume de ce paragraphe ne reflète pas l'importance des questions qu'il soulève. Plusieurs facteurs ont rendu sa rédaction difficile. Les cliniciens que nous sommes, quelle que soit leur formation initiale, ne sont pas bien préparés à un tel exercice. En second lieu, l'impact social et professionnel de la surdité est mal connu dans notre pays, à tous les niveaux. Enfin, l'essor de l'implantation cochléaire coïncide avec des contraintes économiques qui se sont accentuées ces dernières années sur la politique de santé.

Implantation cochléaire en France

La France est-elle en avance ou en retard en matière d'implantation cochléaire ?

Cette question se veut bien sûr assez provocante. C'est dans notre pays qu'est né, il y a 40 ans, grâce à Djourno et Eyries, le concept de « prothèse auditive excitant électriquement le nerf auditif à l'aide d'un bobinage inclus à demeure ». Une des quatre entreprises dominantes sur le plan mondial, MXM, est française.

Et pourtant, l'écart entre la France et ses partenaires européens se creuse chaque année un peu plus. Une estimation faite au 30 juin 1997 (Y Niggebrugge, communication personnelle) indique, pour chaque pays, le nombre d'implantations cochléaires effectuées par année et le nombre d'implantations annuelles par million d'habitants (tableau I). Rapporté à la population française, le nombre annuel (165) apparaît bien faible et nous laisse loin derrière bien des pays de l'Union européenne. Notre retard paraît d'autant plus significatif que nous sommes suivis de près par plusieurs pays d'Europe centrale, qui n'ont accédé à cette technologie que récemment.

Similitudes et différences intraeuropéennes dans d'autres domaines de la santé

Le but de ce rapport n'est pas d'être exhaustif, mais seulement d'ouvrir quelques pistes de discussion. L'organisation des soins est loin d'être uniforme à l'échelon européen, mais il n'y a aucune raison de penser que les

besoins soient fondamentalement différents d'un pays à l'autre. Or une comparaison rapide de quelques indices révèle des disparités importantes dans l'accès aux soins.

Si l'on accepte le principe que la consommation de médicaments reflète les besoins de la population, validés par le corps médical, la France est au moins aussi bien lotie que ses principaux partenaires. La place privilégiée de la prescription médicamenteuse dans la relation médecin-malade, les contraintes de la prise facilement acceptées par nos concitoyens qui ne lui attachent pas de signification distinctive, le remboursement équitable par la sécurité sociale, sont quelques-unes des explications envisageables.

Le contraste est saisissant entre la place privilégiée de l'usage des médicaments dans notre pays, et le recours beaucoup plus limité aux prothèses auditives. En Allemagne ou au Royaume-Uni, la proportion de sujets porteurs d'aides auditives amplificatrices est nettement plus importante. De plus, la répartition entre contours d'oreille et prothèses intra-auriculaires n'est pas la même qu'en France. Prothèses auditives et médicaments peuvent, dans une large mesure, être opposés point par point sur les quelques facteurs sociologiques et économiques esquissés précédemment.

Aspects budgétaires

Pour quelles raisons l'offre de soins est-elle limitée dans notre pays en matière d'implants cochléaires ?

Malgré l'absence de données épidémiologiques véritables en France, tout porte à croire qu'il y a autant de sourds profonds qu'au Royaume-Uni, pays souvent cité en référence pour la précision de l'évaluation des besoins qui y a été faite en matière de pathologie auditive [10, 48]. Or au Royaume-Uni, il y a 3-4 ans, le nombre annuel de nouvelles implantations était comparable au nôtre (150 environ). Depuis, ce nombre a plus que doublé outre-Manche, alors qu'il est resté le même chez nous.

Les causes de cette disparité sont probablement multiples, complexes, et intriquées. On peut écarter d'emblée l'hypothèse que l'accès aux soins serait plus facile en Grande-Bretagne, les restrictions budgétaires sévères auxquelles doivent faire face nos collègues britanniques étant incontestables. Nous rangerons les explications possibles en trois groupes.

Nombre annuel d'implants cochléaires attribués par les centres hospitaliers universitaires dans le cadre de leur budget global

L'immense majorité des implantations cochléaires en France se faisant dans des établissements publics, les obligations du budget global sont incontournables. Mais le nombre d'implants accordés au sein des centres hospitaliers universitaires concernés n'est pas, à notre sens, le facteur limitant essentiel. Pour l'instant, les arbitrages budgétaires se font essentiellement en fonction du coût par implant, alors qu'en réalité c'est le coût par implanté qui devrait entrer en ligne de compte. L'estimation du coût par implanté se pratique depuis plusieurs années dans d'autres pays [10, 34, 58]. En effet chez l'enfant, le travail de l'équipe pluridisciplinaire commence bien avant l'implantation et se poursuit sans fin après elle. Or, ce coût n'a jamais été sérieusement évalué en France. La situation s'aggrave donc inexorablement : d'un côté l'administration centrale rappelle à leurs devoirs les centres hospitaliers universitaires où se font les implantations cochléaires, de l'autre les équipes en charge des implantés doivent faire face à des besoins grandissants à toutes les étapes : sélection, préparation, réglages, rééducation, évaluation, insertion dans le monde scolaire.

Difficile question des sites d'implantation et de leur répartition sur le territoire

On est, là encore, partagé entre deux forces opposées. Il y a d'une part le souci, compréhensible, des familles d'éviter à leur enfant des déplacements longs et répétés, ce qui incite à multiplier les centres. Et d'un autre côté, les nécessités

Tableau I. – Nombre d'implantations cochléaires.

Pays	Nombre total annuel	Nombre par million d'habitants
Grande-Bretagne	380	6,54
Autriche	50	6,25
Allemagne	500	6,13
Suède	40	4,55
Danemark	20	3,85
Portugal	35	3,57
Belgique	35	3,47
Espagne	130	3,28
Pays-Bas	50	3,23
Finlande	15	2,94
France	165	2,84
Irlande	15	2,73
Italie	90	1,57
Grèce	16	1,54
Suisse	44	6,11
Norvège	12	2,79
Slovénie	5	2,63
Hongrie	15	1,49
République Tchèque	15	1,46
Pologne	50	1,30
Slovaquie	5	0,94

de compétence et de disponibilité deviennent telles que les équipes d'implantation pédiatrique doivent être renforcées plutôt qu'éparpillées. Un équilibre est donc à l'évidence nécessaire, et il n'a pas encore été trouvé. Une politique de concertation entre les centres hospitaliers universitaires d'une même région sanitaire serait certainement bien venue, la spécialité ORL étant suffisamment vaste pour que chacun y trouve son compte.

Évaluation du coût de la surdité

C'est probablement la question la plus difficile à résoudre, en tout cas dans notre pays. Quelle est l'ampleur du handicap pour l'individu dans sa vie

familiale, sa scolarité, son épanouissement socioprofessionnel ? Quel est le coût pour la collectivité, notamment en termes d'aides accordées pour essayer de compenser les difficultés d'insertion dans le monde du travail ? Le problème, on le voit, dépasse le cadre de la santé et concerne en fait l'organisation même de la société.

Ce travail a été rendu possible par le PHRC (ministère de la Santé et des Affaires sociales) sur les implants cochléaires chez l'enfant (1993-1996). Les auteurs tiennent à remercier Yvan Niggebrugge (Advanced Bionics, Mulhouse) et Chrystelle Coudert (Newmedic, Toulouse) pour les documents mis à leur disposition. Les discussions avec Richard Tyler (Iowa City), Thomas Lenarz et Rolf Battmer (Hanovre) ont également été précieuses dans la rédaction de ce rapport.

Références

- [1] Argod-Dutard F. Éléments de phonétique appliquée. Paris : Armand Colin, 1996
- [2] Battmer RD, Lenarz T. SAS-CIS pilot study. SAS-CIS European Investigators Meeting, Venise, 19 Octobre 1997
- [3] Brown CJ, Abbas PJ, Gantz B. Electrically evoked whole-nerve action potentials: data from human cochlear implant users. *J Acous Soc Am* 1990 ; 88 : 1385-1391
- [4] Carbonnière B. Gestual language in young children with cochlear implants. In : Post I, Trondhjem K eds. Cochlear implants with emphasis on the pedagogical follow-up for children and adults: 17th Danavox Symposium. 1997 : 109-113
- [5] Chiron C. Imagerie fonctionnelle et maturation cérébrale. *Bull Audiophonol* 1998 ; 14 : 325-336
- [6] Chouard CH, Ouayoun M, Meyer B, Fugain C. Speech coding strategies of the digisonic fully digitized cochlear implant. *Acta Otolaryngol* 1995 ; 115 : 264-268
- [7] Clark GM. The University of Melbourne-Nucleus multi-electrode cochlear implant. *Adv Otorhinolaryngol* 1987 ; 38 : 124-126
- [8] Dauman R, Carbonnière B, Lautissier-Berger S, Bouyé J. Preimplantation assessment of young profoundly deaf children. *Adv Otorhinolaryngol* 1995 ; 50 : 9-13
- [9] Dauman R, Debruge E, Carbonnière B, Lautissier-Berger S, Bouyé J, Soriano V. Development of capacities of communication and socialization in young deaf children: utility of a common assessment protocol for implanted or hearing aid equipped children. *Acta Otolaryngol* 1996 ; 116 : 234-239
- [10] Davis A, Fortnum H, O'Donoghue G. Children who could benefit from a cochlear implant: a European estimate of projected numbers, cost and relevant characteristics. *Int J Ped Otorhinolaryngol* 1995 ; 31 : 221-233
- [11] Dorman MF. Speech perception by adults. In : Tyler RS ed. Cochlear implants: Audiological foundations. San Diego : Singular, 1993 : 145-190
- [12] Dowell RC, Seligman PM, Blamey PJ, Clark GM. Evaluation of a two-formant speech processing strategy for a multichannel cochlear prosthesis. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1987 ; 96 (suppl) : S132-S134
- [13] External Pattern Input (EPI) Group. Audiovisual recordings of the 12 consonant VCV syllable test. London : Department of Phonetics and Linguistics, University College of London, 1986
- [14] Fryauf-Bertschy H, Tyler RS, Kelsay DM, Gantz BJ. Cochlear implant use by prelingually deaf children: the influences of age at implant and length of device use. *J Speech Hear Res* 1997 ; 40 : 183-199
- [15] Gallego S, Truy E, Morgon A, Collet L. EABRs and surface potentials with a transcutaneous multielectrode cochlear implant. *Acta Otolaryngol* 1997 ; 117 : 164-168
- [16] Gantz BJ, Tyler RS, Fryauf-Bertschy H, Miyamoto RT, Kirk K, Cohen NL et al. Indications for cochlear implants in children with residual hearing. Paper presented at the 3rd European Symposium on Paediatric Cochlear Implantation, Hanover, June 1996
- [17] Gantz BJ, Tyler RS, Knutson JF, Woodworth G, Abbas P, McCabe BF et al. Evaluation of five different cochlear implant designs: audiological assessment and predictors of performance. *Laryngoscope* 1988 ; 98 : 1100-1106
- [18] Garabedian EN, Moatti L, Roger G, Denoyelle F, Roelly PH. Les implants cochléaires chez l'enfant. *Ann Pédiatr (Paris)* 1992 ; 39 : 467-472
- [19] Gibson WP, Herridge S, Rennie M. Importance of age in the selection of congenitally deaf children for cochlear implant surgery. *Adv Otorhinolaryngol* 1997 ; 52 : 78-81
- [20] Kessler DK, Loeb GE, Barker MS. Distribution of speech recognition results with the Clarion® cochlear prosthesis. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1995 ; 104 : S283-S285
- [21] Lenarz T. Cochlear implantation in children under the age of the two years. *Adv Otorhinolaryngol* 1997 ; 52 : 204-210
- [22] Lenarz T, Battmer RD. Das Clarion® Cochlear Implant - technische Grundlagen, erste klinische Erfahrungen and Ergebnisse. *Laryngorhinootologie* 1996 ; 75 : 1-9
- [23] Lenhardt E. Surgical procedure for cochlear implant. In : Paine E ed. Debrett's Book of Surgery. London : Sterling, 1992 : 101-106
- [24] Lutman ME, Tait DM. Early communicative behavior in young children receiving cochlear implants: factor analysis of turn-taking and gaze orientation. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1995 ; 166 (suppl) : S397-S399
- [25] Mayberry RI. The critical period for language acquisition and the deaf child's language comprehension: A psycholinguistic approach. *Bull Audiophonol* 1998 ; 14 : 349-360
- [26] McConkey-Robbins A, Svirsky M, Kirk KI. Children with implants can speak, but can they communicate? *Otolaryngol Head Neck Surg* 1997 ; 117 : 155-160
- [27] McKay CM, McDermott HJ. Speech perception ability of adults with multiple-channel cochlear implants, using the spectral maxima sound processor. *J Acous Soc Am* 1991 ; 89 (suppl 1) : S19-S59
- [28] Miyamoto RT, Kirk KI, Robbins AM, Todd S, Riley A. Speech perception and speech production skills of children with multichannel cochlear implants. *Acta Otolaryngol* 1996 ; 116 : 334-337
- [29] Miyamoto RT, Osberger MJ, Robbins AM, Myres WA, Kessler KS. Prelingually deafened children's performance with the Nucleus® multichannel cochlear implant. *Am J Otol* 1993 ; 14 : 437-445
- [30] Miyamoto RT, Robbins AM, Kirk KI, Wagner-Escobar M. Aural rehabilitation. In : Hughes GB, Pensak ML eds. Clinical Otolaryngology (2nd ed). New York, Stuttgart : Thieme, 1997 : 395-405
- [31] Mondain M, Sillon M, Vieu A, Lanvin M, Reuillard-Artières F, Tobey E et al. Speech perception skills and speech production intelligibility in french children with prelingual deafness and cochlear implants. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 1997 ; 123 : 181-184
- [32] Nevins ME, Chute P. Children with cochlear implants in educational settings. San Diego : Singular, 1996
- [33] NIH Consensus statement. Cochlear implants in adults and children. National Institute of Health, 1995 ; 13 : 15-17
- [34] O'Donoghue GM. Cochlear implants in children. *J R Soc Med* 1992 ; 85 : 655-658
- [35] Osberger MJ, Todd SL, Berry SW, Robbins AM, Miyamoto RT. Effect of age at onset of deafness on children's speech perception abilities with a cochlear implant. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1991 ; 100 : 883-888
- [36] Ouayoun M, Péan V, Génin J, Bachelot G, Fugain C, Meyer B et al. Asynchronous Interleaved Stimulation (AIS): a new speech coding strategy for cochlear implant. *Acta Otolaryngol* 1997 ; 117 : 182-186
- [37] Patrick JF, Clark GM. The Nucleus 22-channel cochlear implant system. *Ear Hear* 1991 ; 12 : S2-S9
- [38] Sacks O. To see and not see. *The New Yorker*, May 10, 1993 : 59-73
- [39] Schindler RA, Kessler DK. Preliminary results with the Clarion® cochlear implant. *Laryngoscope* 1992 ; 102 : 1006-1013
- [40] Schindler RA, Kessler DK, Rebscher SJ, Yanda JL, Jackler RK. The UCSF/Storz multichannel cochlear implant: patient results. *Laryngoscope* 1986 ; 96 : 597-603
- [41] Shannon RV. Cochlear implants: what have we learned and where are we going ? *Semin Hearing* 1996 ; 17 : 403-412
- [42] Silberman B, Garabedian EN, Denoyelle F, Moatti L, Roger G. Role of modern imaging technology in the implementation of pediatric cochlear implants. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1995 ; 104 : 42-46
- [43] Skinner MW, Holden LK, Holden TA, Dowell RC, Seligman PM, Brimacombe JA et al. Performance of postlinguistically deaf adults with the Wearable Speech Processor (WSP III) and Mini Speech Processor (MSP) of the Nucleus® multi-electrode cochlear implant. *Ear Hear* 1991 ; 12 : 3-22
- [44] Soriano V. Réflexions sur les enjeux psychiques de l'implant cochléaire. Pour une évaluation des demandes : la démarche de l'équipe bordelaise. Communication présentée aux Journées d'Études Cochlée et Psyché, organisées par le Réseau d'Actions Médico-Psychologiques et Sociales pour Enfants Sourds. Paris : 8 Décembre 1995
- [45] Soriano V, Debruge E, Bébér JP, Dauman R. Évaluation psychologique des jeunes enfants sourds implantés. Communication présentée au III^e Congrès de la Société Française d'Audiologie. Paris : Janvier 1997
- [46] Soriano V, Debruge E, Spira R, Chêne G, Dauman R. Influences of cochlear implants on the psycho-emotional and cognitive development of hearing-impaired children. Paper presented at the 3rd Conference of EFAS (European Federation of Audiology Societies), Prague, 18-21 June 1997
- [47] Staller SJ, Beiter AL, Brimacombe JA, Mecklenburg DJ, Arndt P. Pediatric performance with the Nucleus® 22-channel cochlear implant system. *Am J Otol* 1991 ; 12 : 126-136
- [48] Summerfield AQ, Marshall DH. Cochlear implantation in the UK 1990-1994. Report by the MRC Institute of hearing research on the evaluation of the National cochlear implant programme: Main Report. London : HMSO, 1995
- [49] Tillman T, Carhart R. An expanded test for speech discrimination utilizing CNC monosyllabic words. Northwestern University Auditory Test N° 6, Technical Report N° SAM-TR-66. 55. USAF School of Aerospace Medicine, Brooks Airforce Base. Texas : 1966
- [50] Tyler RS. Cochlear implants and the deaf culture. *Am J Audiol* 1993 ; 2 : 26-32
- [51] Tyler RS. Cochlear implants: audiological foundations. San Diego : Singular, 1993
- [52] Tyler RS, Fryauf-Bertschy H, Kelsay DM, Gantz BJ, Woodworth GP, Parkinson A. Speech perception by prelingually deaf children using cochlear implants. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1997 ; 117 : 180-187
- [53] Tyler RS, Moore BC. Consonant recognition by some of the better cochlear-implant patients. *J Acoust Soc Am* 1992 ; 92 : 3068-3077
- [54] Uziel A. Les indications de l'implant cochléaire chez l'enfant : les surdités prélinguales. In : Morgon A ed. Les prothèses auditives. Rapport de la Société Française d'Oto-Rhino-Laryngologie. Paris : Arnette, 1998 (sous presse)
- [55] Uziel A, Reuillard-Artières F, Sillon M, Vieu A, Mondain M, Piron JP et al. Speech perception performance in prelingually deafened french children using the Nucleus® multichannel cochlear implant. *Am J Otol* 1996 ; 17 : 559-568
- [56] Wilson BS. Signal processing. In : Tyler RS ed. Cochlear implants: Audiological foundations. San Diego : Singular, 1993 : 35-86
- [57] Wilson BS, Lawson DT, Finley CC, Wolford RD. Coding strategies for multichannel cochlear prostheses. *Am J Otol* 1991 ; 12 (suppl) : S56-S61
- [58] Wyatt JR, Niparko JK, Rothman M, Delissovoy G. Cost utility of the multichannel cochlear implant in 258 profoundly deaf individuals. *Laryngoscope* 1996 ; 106 : 816-821