

INDICATIONS, RÉSULTATS ET COMPLICATIONS DES PROTHÈSES À ANCRAGE OSSEUX POUR SURDITÉ BILATÉRALE CHEZ L'ENFANT

Pr Françoise Denoyelle, Dr Charlotte Célérier

Service d'ORL Pédiatrique et de Chirurgie Cervicofaciale,
Hôpital Necker Enfants-Malades et Université Paris Descartes, Paris

Plusieurs méthodes de réhabilitation auditive par implant à conduction osseuse ostéo-intégré ou non sont utilisables pour la réhabilitation des surdités bilatérales de transmission. L'indication majeure d'implant à ancrage osseux ou d'implant actif VSB/Bonebridge® chez l'enfant est la surdité d'origine malformative : aplasie majeure d'oreille, atrésie isolée du méat auditif externe, et malformation ossiculaire lorsque l'appareillage conventionnel n'est pas possible.

Nous traitons ici de la réhabilitation de la surdité bilatérale dans les cas d'aplasie bilatérale et nous détaillerons les indications pédiatriques et particularités des implants BAHA® (CochlearCorp., Lane Cove, Australia), Ponto® (Oticon Medical, Askim, Sweden), et Sophono™ (Medtronic, Dublin, Irlande). Les implants actifs comme le Vibrant Soundbridge® (VSB®) (MedEl, Innsbruck, Austria) et le Bonebridge® (MedEl, Innsbruck, Austria) ont aussi leur place dans la stratégie de réhabilitation chez l'enfant aplasique ; leurs indications seront rappelées.

INDICATION DE LA REHABILITATION EN CAS D'APLASIE BILATERALE

L'incidence de l'aplasie est estimée à 1/10 000 naissances et dans environ un quart des cas, elle est bilatérale (Declau, 1999). L'enfant présente une surdité de transmission ou une surdité mixte moyenne à sévère bilatérale et la chirurgie pour améliorer l'audition est difficile voire impossible à cause de l'anatomie altérée de l'oreille moyenne.

La réhabilitation auditive doit être débutée dès les premiers mois de vie par un appareillage à conduction osseuse afin d'améliorer l'acquisition du langage et de permettre une meilleure acceptation du dispositif auditif (moins de retrait), bien qu'il existe des risques de casse et perte de l'appareil à cet âge.

L'utilisation d'un vibreur sur bandeau (BAHA®, Ponto® ou Sophono™) a permis une meilleure utilisation chez les plus jeunes comparée aux anciennes aides à conduction osseuse sur serre tête métallique (qui reste moins coûteuse), sans perte du gain auditif (Verhagen, 2008). Cependant, la

tolérance cosmétique du dispositif sur bandeau diminue avec l'âge, surtout chez les garçons, et de meilleurs résultats fonctionnels peuvent alors être obtenus avec des dispositifs implantables. Le passage à ce dispositif est habituellement souhaitable entre 5 et 7 ans.

Il est important de noter que tous les appareils à conduction osseuse décrits ont une partie externe très mal remboursée laissant 3000 euros à la charge des parents. Néanmoins, les enfants avec aplasie bilatérale et retard de langage atteignent le niveau de handicap (80%) qui leur permet d'obtenir les compléments d'AEH nécessaires pour couvrir cette dépense très lourde et récurrente pour les familles. Et ce sont les mêmes appareillages externes que l'on peut faire porter sur bandeau dès le plus jeune âge puis fixer.

Après discussion avec l'enfant et la famille, un dispositif percutané (sur pilier) ou aimanté (à peau fermée) pourra être proposé. Leurs avantages et inconvénients sont décrits ci-dessous.

Surdités moyennes bilatérales - Aplasies

RÉSULTATS ET COMPLICATIONS DES APPAREILS PERCUTANÉS (SUR PILIER OSTÉO-INTÉGRÉ)

Le système BAHA® sur pilier ostéointégré (figure 1a), décrit par Tjellström il y a plus de 30 ans (Tjellström 1981) est actuellement le gold standard en terme de fermeture du Rinne et de gain en courbe aérienne (CA), dans les surdités de transmission pures. Dans l'étude de Fuchsmann (2010) chez 15 patients avec aplasie bilatérale (enfants et adultes), avec un suivi moyen de 6,5 ans, le gain en CA était de 33 ± 7 dB, la CA moyenne avec BAHA® était de 25 dB et le SRT moyen avec BAHA® passait de 63 à 31 dB. Le Rinne avec appareil activé était inférieur à 15 dB chez 10 patients. Depuis 2009, Oticon Medical a développé le système à ancrage osseux Ponto® (figure 1b), dont la technique chirurgicale est similaire (Nelissen 2013).



Figure 1 : Implants à conduction osseuse percutanés
1a. Implant CochlearT MBAHA® (Crédit Photos : Cochlear™)
1b. Implant OticonTM Ponto Pro® (Crédit photos : Oticon™)

La procédure chirurgicale classique pour le placement de la fixture ostéointégrée dans la région rétro-auriculaire comprend une réduction du tissu sous cutané, la création d'une zone d'alopecie, et pour certaines équipes chez l'enfant une chirurgie en deux temps (Mc Dermott 2011, Saliba 2012). Comme chez l'adulte, la technique chirurgicale est maintenant simplifiée grâce aux nouveaux designs des piliers de BAHA® et Ponto®, sans réduction des parties molles ni ablation des bulbes du cuir chevelu, mais il est préférable avant l'âge de 10 ans de faire une incision arciforme postérieure large pour

faire plusieurs tests d'épaisseur corticale avec la fraise boule 4 mm, et choisir la meilleure épaisseur corticale pour placer la fixture. En effet, la principale difficulté à cet âge est d'identifier une région mastoïdienne avec corticale assez épaisse (> 4 mm), pour réduire le risque d'extrusion, bien plus fréquent chez l'enfant. Le risque est encore majoré dans un contexte syndromique avec corticale mastoïdienne parfois très fine (par exemple syndrome de Franceschetti ou Goldenhar).

Les systèmes percutanés BAHA® et Ponto® sont à risque de déplacement ou extrusion de fixture lors de l'adaptation de l'appareil externe (non ostéo-intégration), en cas de choc ou d'infection. Une autre complication fréquente chez l'enfant est le recouvrement cutané du pilier soit à la suite d'une infection augmentant l'épaisseur cutanée, soit surtout chez l'adolescent après plusieurs années de port, la croissance osseuse créant une cuvette autour du pilier avec une peau tendue en pont par-dessus. Le changement de longueur de pilier, faisable en consultation sous protoxyde d'azote chez l'enfant règle en général le problème, mais une chirurgie de révision est parfois nécessaire, surtout lorsqu'il s'agit de changer un ancien pilier conique pour un pilier actuel plus large : les parties molles n'acceptent pas le nouveau pilier et une petite résection chirurgicale est nécessaire dans ce cas.

Dans les grandes séries pédiatriques d'utilisateurs de BAHA® percutanée, le taux de complications cutanées sévères est estimé entre 9 et 37% et le taux d'extrusion de la fixture entre 14 et 26 % (de Wolf 2008; Lloyd 2007; McDermott 2009; McDermott 2011, Kraai 2012). Cette variabilité des chiffres s'explique par la variabilité des critères utilisés pour parler de complication cutanée. Dans notre expérience, très peu d'enfants peuvent être classifiés "sans complication" si on inclut dans les complications les granulomes cutanés. Cependant, ces granulomes se traitent souvent facilement par pommade ou antiseptique colorant local.

Durant de nombreuses années, les piliers BAHA® et Ponto® étaient compatibles. Depuis 2013, les nouveaux piliers BAHA® sont plus larges et les appareils Ponto® ne peuvent plus se fixer autour, alors que tous les modèles de BAHA® peuvent encore se fixer sur les piliers de Ponto®.

LES IMPLANTS À ANCRAGE OSSEUX TRANSCUTANÉS (PEAU FERMÉE) SOPHONOTM ET BAHA® ATTRACT

La fréquence des complications des systèmes percutanés ont poussé au développement de systèmes transcutanés à peau fermée, et ces recherches ont commencé il y a une vingtaine d'années avec l'implant Xomed (Hough 1995). Mais la stimulation électromécanique donnait un gain insuffisant et la consommation de piles élevée le rendait peu utilisable en pratique clinique.

En 2006, Ralph Siegert a développé un autre système aimanté à peau fermée sous le nom d'Otomag (Siegert 2010). Cette technologie a été depuis commercialisée par la Société Sophono™ puis depuis 2015 par la Société Medtronic (figure 2a). La partie interne est constituée d'un double aimant d'épaisseur 2,6 mm fixé à la corticale mastoïdienne après création de deux logettes osseuses, par 5 vis de 3,5 mm. Les parties molles en regard peuvent être affinées si d'épaisseur supérieure à 6 mm (exceptionnel chez l'enfant). L'appareil externe est couplé par une plaque intermédiaire avec 6 forces d'aimantation disponibles de 0 à 5. Il peut être adapté 1 mois après l'intervention.

Dans les séries publiées à ce jour chez des enfants atteints de surdité de transmission pure, le nombre de patients est limité, allant de 5 à 15 enfants (Centric 2014, 5 patients ; Denoyelle 2013 6 patients, Hol 2013, 6 patients ; Marsella 2014, 6 patients ; O'Neil 2014, 10 patients ; Denoyelle 2015, 15 patients) et seules deux études sont prospectives et comparatives (Hol 2013, Denoyelle 2015). La CA moyenne appareillée et le Speech Reception Threshold (SRT) appareillé avec Sophono™ Alpha1 sont inférieurs de 3 à 7 dB dans l'étude de Hol aux seuils obtenus par un système sur pilier et les valeurs rapportées dans les autres études vont aussi dans le sens d'un gain intermédiaire pour le Sophono™ Alpha1 entre les systèmes sur bandeau et sur pilier (Hol 2013). Une seule étude est discordante, celle de O'Neil (2014) qui rapporte un très bon gain en CA (CA appareillé à 20 dB) mais il s'agit aussi de la seule étude qui rapporte des complications cutanées sévères (rougeurs, douleurs, et extrusion chez 2/10 patients) : il semble que le protocole de port n'ait pas été progressif chez ces patients avec probablement un niveau d'aimantation très fort qui explique un aussi bon gain. La majorité des équipes

utilise un port progressif de l'appareil externe pour choisir l'aimantation adéquate, en fournissant deux plaques intermédiaires avec aimantation différente aux familles : 2h par jour la première semaine avec aimant 0 ou 1 chez l'enfant, puis augmentation à 4-5h par jour la semaine suivante, puis port continu. En cas de déplacement trop fréquent de l'appareil ou au contraire d'intolérance, le changement de force d'aimantation doit conduire à nouveau à l'application de ce protocole. Des épisodes de douleurs ou démangeaisons sont décrits chez certains enfants, nécessitant d'enlever l'implant quelques minutes à quelques heures.

La BAHA® Attract est conçue également sur un principe d'aimantation de l'appareil externe au travers d'une peau fermée (transcutané). Une fixture classique de BAHA® est mise en place chirurgicalement et couplée non pas à un pilier percutané mais à un aimant circulaire sous cutané (figure 2b). L'adaptation de l'appareil externe peut être effectuée dès 1 mois post opératoire. Ce système est conçu pour les appareils BAHA® 4 et 5. La première étude chez 27 adultes, multicentrique (Briggs 2015), rapporte une bonne tolérance cutanée avec 9 mois de recul et un gain similaire ou supérieur au même processeur sur bandeau. Il n'y a à ce jour qu'une étude pédiatrique publiée sur 4 patients (Cedras 2016) avec de bons résultats. On atteint des résultats similaires au Sophono™ Alpha et là aussi une tolérance cutanée bien meilleure que les systèmes percutanés.

Les systèmes aimantés Sophono™ Alpha et BAHA® Attract même implantés de façon bilatérale donnent un gain un peu moins bon que sur pilier et sont à réserver aux enfants chez qui le pilier risque de poser problème.



Figure 2 : Implants à conduction osseuse transcutanée
2a. Implant Sophono™ Alpha 2 (Crédit Photos : Medtronic)
2b. Implant BAHA® Attract 4 (Crédit Photos : Cochlear™)

LES IMPLANTS ACTIFS VIBRANT SOUNDBRIDGE® ET BONEBRIDGE®

L'implant d'oreille moyenne Vibrant Soundbridge® (VSB®) est le seul qui peut être proposé avant l'adolescence, dans une mastoïde en croissance. En effet, le placement du Floating Mass Transducer (FMT) demande un seul point d'attachement et la connectique avec le corps de l'implant est souple comme pour les implants cochléaires. Les indications initiales (surdités neurosensorielles) ont été étendues aux surdités de transmission et mixte en 2007, et à l'enfant en 2009 (*Report of the 2008 International Consensus Meeting*, Cremers 2010). Depuis 2009, plusieurs publications ont rapporté les résultats de la réhabilitation auditive des aplasies d'oreille par VSB® chez l'enfant (Frenzel 2010, Cremers 2010, Roman 2012, Célérier 2017). Les résultats publiés sont homogènes : par exemple, dans l'étude collaborative française, avec un suivi de 12 à 36 mois, la CA moyenne avec VSB® activé était de 28 dB pour un gain moyen de 37 dB, et le SRT était de 38 dB avec VSB® activé versus 72 dB sans appareil (Roman 2012). Il n'y a pas de complications cutanées décrites à ce jour dans ces indications. Le VSB® fait donc partie maintenant des options validées pour la réhabilitation des surdités de transmission de l'enfant.

Le choix de cet implant est freiné par l'absence de prise en charge par les assurances sociales dans beaucoup de pays dont la France (possible remboursement en France en 2017). La chirurgie est plus invasive et longue que les techniques précédentes, mais le gain est comparable aux systèmes percutanés sans les risques de complications cutanées, avec un intérêt tout particulier si la courbe osseuse est anormale.

La chirurgie est pratiquée sous anesthésie générale, avec monitoring du nerf facial. L'incision dans le cuir chevelu doit être à distance de l'aire de reconstruction du pavillon aplasique. Le FMT peut être clippé sur différents sites : initialement prévu pour la longue apophyse de l'enclume (surdités de perception), il est souvent fixé en raison de la malformation, sur l'étrier, le corps de l'enclume ou sa courte apophyse (Célérier 2017). La majorité des équipes considère qu'un placement du FMT dans la fenêtre ronde chez l'enfant n'est pas indiqué car à risque pour le nerf facial, avec des résultats (chez l'adulte) moins constants sur

ce site. L'appareil externe (Samba) peut être activé 1 mois après la chirurgie.

L'implant Bonebridge® est un implant à conduction osseuse actif, c'est-à-dire avec une transmission d'informations électromagnétique au travers de la peau comme l'implant cochléaire, et non d'une vibration comme les systèmes Sophono™ Alpha et BAHA® Attract. Les résultats chez l'adulte sont comparables à ceux du VSB®. Le processeur externe aimanté est le même que le VSB® (processeur Samba), mais le FMT cylindrique est beaucoup plus volumineux que celui du VSB®, et mis en place dans la mastoïde dans l'angle inter-sinuso-dural. Le volume de l'implant, qui imposerait chez l'enfant aplasique une impaction importante du sinus latéral et de la dure-mère temporale, rend son utilisation délicate avant la fin de la croissance mastoïdienne. Les publications pédiatriques à ce jour rapportent des implantations à partir de 5 ans (Kim 2015, Baumgartner 2016).

CONCLUSION

Plusieurs types d'aides auditives à conduction osseuse permettent une réhabilitation précoce satisfaisante des surdités de transmission bilatérale de l'enfant dès son plus jeune âge. L'indication doit être personnalisée, grâce à une surveillance étroite du développement du langage, des performances scolaires. Le choix entre les différents systèmes dépendra de l'âge de l'enfant, des conditions anatomiques (dont l'épaisseur corticale et la sévérité de la malformation d'oreille moyenne) et de l'expérience du chirurgien. Chez les enfants portant déjà BAHA®, Ponto® ou Sophono™ sur bandeau, le choix des parents est en général de garder le même système externe et de l'adapter sur pilier ou système transcutané Sophono™ ou Attract pour éviter le port du bandeau. Le VSB® est le plus performant en cas de baisse de courbe osseuse associée, et sa bonne cosmétique est souvent choisie par les grands enfants. Chez le jeune enfant avec aplasie très malformative, l'épaisseur corticale réduite peut faire préférer un Sophono™. Le choix reviendra in fine à l'enfant et sa famille après une information complète sur les bénéfices-risques de chaque implant.

Bibliographie

- Briggs R, Van Hasselt A, Luntz M, Goycoolea M, Wigren S, Weber P, Smeds H, Flynn M, Cowan R. *Clinical performance of a new magnetic bone conduction hearing implant system: results from a prospective, multicenter, clinical investigation.* Otol Neurotol. 2015 Jun;36(5):834-41.
- Cedars E, Chan D, Lao A, Hardies L, Meyer A, Rosbe K. *Conversion of traditional osseointegrated bone-anchored hearing aids to the Baha(®) attract in four pediatric patients.* Int J Pediatr Otorhinolaryngol. 2016 Dec;91:37-42
- Célérier C, Thierry B, Coudert C, Blanchard M, Loundon N, Garabédian EN, Denoyelle F. *Results of VSB implantation at the short process of the incus in children with ear atresia.* Int J Pediatr Otorhinolaryngol 2017;93:83-7
- Centric A, Chennupati SK. *Abutment-free bone-anchored hearing devices in children: Initial results and experience.* Int J Pediatr Otorhinolaryngol 2014, 78:875-8.
- Cremers CW, O'Connor AF, Helms J, Roberson J, Clarós P, Frenzel H, Profant M, Schmerber S, Streitberger C, Baumgartner WD, Orfila D, Pringle M, Cenjor C, Giarbini N, Jiang D, Snik AF. *International consensus on Vibrant Soundbridge® implantation in children and adolescents.* Int J Pediatr Otorhinolaryngol. 2010 Nov;74(11):1267-9.
- Danhauer JL, Johnson CE, Mixon M. *Does the Evidence Support Use of the Baha Implant System (Baha) in Patients with Congenital Unilateral Aural Atresia?* J Am Acad Audiol 2010, 21:274-6.
- Declau F, Cremers C, Van de Heyning P. *Diagnosis and management strategies in congenital atresia of the external auditory canal.* Study Group on Otological Malformations and Hearing Impairment. Br J Audiol. 1999 Oct;33(5):313-27.
- Denoyelle F, Leboulanger N, Coudert C, Mazzaschi O, Loundon N, Vicaut E, Tessier N, Garabedian EN. *New closed skin bone anchored implant: preliminary results in 6 children with ear atresia.* Otol Neurotol. 2013 Feb;34(2):275-81.
- Denoyelle F, Coudert C, Thierry B, Parodi M, Mazzaschi O, Vicaut E, Tessier N, Loundon N, Garabedian EN. *Hearing rehabilitation with the closed skin bone-anchored implant Sophono Alpha1: results of a prospective study in 15 children with ear atresia.* Int J Pediatr Otorhinolaryngol. 2015 Mar;79(3):382-7
- de Wolf MJ, Hol MK, Huygen PL et al. *Nijmegen results with application of a bone-anchored hearing aid in children: simplified surgical technique.* Ann Otol Rhinol Laryngol 2008 Nov;117(11):805-14.
- Frenzel H, Hanke F, Beltrame M, Wollenberg B. *Application of the Vibrant Soundbridge in bilateral congenital atresia in toddlers.* Acta Otolaryngol, 2010 Aug; 130(8):966-70.
- Fuchsmann C, Tringali S, Disant F, Buiret G, Dubreuil C, Froehlich P, Truy E. *Hearing rehabilitation in congenital aural atresia using the bone-anchored hearing aid: audiological and satisfaction results.* Acta Otolaryngol. 2010 Dec;130(12):1343-51.
- Hough JV, Hough DA, McGee M. *Long-term results for the Xomed Audiant Bone.* Otolaryngol Clin North Am. 1995 Feb;28(1):43-52.
- Hol MKS, Nelissen RC, Agterberg MJH, Cremers CWRJ, Snik AFM. *Comparison between a new implantable transcutaneous bone conductor and percutaneous bone-conduction hearing implant.* Otol Neurotol. 2013;34(6):1071-5.
- Kraai T, Brown C, Neeff M, Fisher K. *Complications of bone-anchored hearing aids in pediatric patients.* Int J Pediatr Otorhinolaryngol. 2011 Jun;75(6):749-53.
- Kuppler K, Lewis M, Evans AK. *A review of unilateral hearing loss and academic performance: Is it time to reassess traditional dogmata?* Int J Pediatr Otorhinolaryngol. 2013 May;77(5):617-22.
- Lieu JE, Tye-Murray N, Fu Q. *Longitudinal study of children with unilateral hearing loss.* Laryngoscope. 2012 Sep;122(9):2088-95.
- Lloyd S, Almeyda J, Sirimanna KS et al. *Updated surgical experience with bone-anchored hearing aids in children.* J Laryngol Otol. 2007 Sep;121(9):826-31.
- Marsella P, Scorpecci A, Vallarino MV, Di Fiore S, Pacifico C. *Sophono in Pediatric Patients: The Experience of an Italian Tertiary Care Center.* Otolaryngol Head Neck Surg. 2014 Apr 8;151(2):328-32.
- McDermott AL, Sheehan P. *Bone anchored hearing aids in children.* Curr Opin Otolaryngol Head Neck Surg. 2009 Dec;17(6):488-93.
- McDermott AL, Sheehan P. *Paediatric Baha.* Adv Otorhinolaryngol 2011;71:56-62.
- Nelissen RC, Mylanus EA, Kunst HP, Pennings RJ, Snik AF, Hol MK. *A new bone-anchored hearing implant: short-term retrospective data on implant survival and subjective benefit.* Eur Arch Otorhinolaryngol. 2013 Nov;270(12):3019-25.
- O'Neil MB, Runge CL, Friedland DR, Kerschner JE. *Patient Outcomes in Magnet-Based Implantable Auditory Assist Devices.* JAMA Otolaryngol Head Neck Surg. 2014 Apr 24. doi: 10.1001/jamaoto.2014.484.
- Roman S, Denoyelle F, Farinetti A, Garabedian EN, Triglia JM. *Middle ear implant in conductive and mixed congenital hearing loss in children.* Int J Pediatr Otorhinolaryngol. 2012 Dec;76(12):1775-8.
- Saliba I, Froehlich P, Bouhabel S. *One-stage vs. two-stage Baha implantation in a pediatric population.* Int J Pediatr Otorhinolaryngol. 2012 Dec;76(12):1814-8.
- Siegert R. *[Magnetic coupling of partially implantable bone conduction hearing aids without open implants].* Laryngorhinootol 2010;89:1-6. German
- Tjellström A, Lindström J, Hallén O, Albrektsson T, Brånemark PI. *Osseointegrated titanium implants in the temporal bone. A clinical study on bone-anchored hearing aids.* Am J Otol. 1981 Apr;2(4):304-10.
- Verhagen CV, Hol MK, Coppens-Schellekens W, Snik AF, Cremers CW. *The Baha Softband. A new treatment for young children with bilateral congenital aural atresia.* Int J Pediatr Otorhinolaryngol. 2008 Oct;72(10):1455-9.