

# Implantation pédiatrique au Royaume Uni en 2012

PAR LE PR GERARD O'DONOGHUE\*

**E**n comparaison avec les décennies précédentes, nous pourrions dire que nous vivons actuellement dans "la meilleure époque connue" au niveau de la surdité. C'est en effet "la meilleure époque" pour être sourd profond, c'est "la meilleure époque" pour être parent d'un enfant sourd profond et aussi pour être un professionnel qui s'occupe d'un enfant sourd profond.

Il n'y a pas si longtemps, en 1974, paraissait le premier livre sur la surdité chez l'enfant, devenu un classique maintenant. A l'époque, il y avait très peu de choses à offrir à un enfant sourd : le diagnostic était tardif et les appareils auditifs primitifs. Au niveau de l'éducation, l'espérance ou l'attente éducative des éducateurs vis-à-vis des enfants était très faible, ce qui était dramatique pour eux. L'implant cochléaire n'existait pas encore. La surdité intéressait peu, aucune politique de santé publique n'était proposée au Royaume-Uni, l'importance socio-économique de la surdité dans notre vie était négligée.

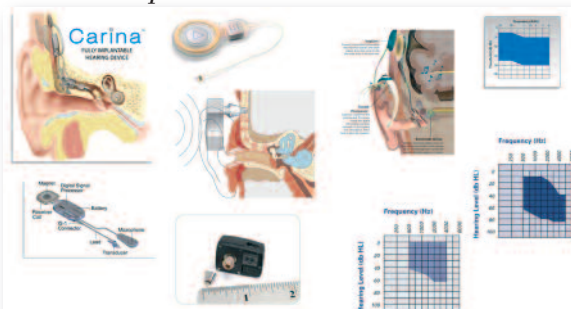
Mais tout cela a changé.

Au niveau technique, nous avons à présent à notre disposition un choix important de **prothèses** mais également des **prothèses implantables**.

## Prothèses classiques



## Prothèses implantables



Beaucoup de choses ont donc changé au niveau technologique, mais certains aspects restent les mêmes. **Pour les parents, la colère et le chagrin sont toujours présents** lors de l'annonce d'un diagnostic de pour leur enfant. Pour eux, c'est la première fois qu'ils sont confrontés à la surdité mais pour nous professionnels, la situation est différente d'il y a 40 ans.

Je voudrais insister sur le fait qu'**il n'y a pas de famille typique, qu'il n'y a pas de parents typiques**. J'avais par exemple en face de moi la semaine dernière deux parents sourds profonds de naissance qui communiquaient en Langue des Signes et étaient implantés. Dans cette famille, et c'est incroyable, 6 personnes sont implantées. Leurs enfants sont bilingues, bien évidemment. Vous pouvez donc rencontrer tous les cas de figure.

Il faut également rappeler que **la fréquence des troubles associés reste la même** : un tiers des enfants sourds profonds ont des difficultés spécifiques. Les années passent mais ce nombre reste inchangé.

L'importance des **contacts, du soutien entre parents** reste très importante au niveau de la communication, du transfert émotionnel et des informations.

Les parents, bien sûr, veulent toujours faire du mieux possible pour leur enfant. Mais c'est souvent très difficile parce que les avis et les conseils des professionnels sont parfois contradictoires : tous sont sincères mais leurs avis peuvent être très divergents, même sur des points fondamentaux.

Enfin, aujourd'hui, comme auparavant, l'accès aux services de qualité n'est pas toujours évident. Des solutions (techniques, humaines, financières) existent mais elles ne sont pas toujours accessibles à tous.

Les changements des 40 dernières années sont donc indéniables, mais certaines choses demeurent malgré tout identiques, quelles que soient les époques.

Je voudrais aborder à présent la question de la **neurobiologie de la surdité** : les résultats à long terme, la plasticité du cerveau ainsi que l'importance de l'implantation précoce. En Angleterre, l'implantation bilatérale est pratiquée depuis quelques années. Je vais vous en présenter un état des lieux.

Nous avons la chance d'avoir un **système auditif** magnifique au niveau technique : nous disposons d'un outil très complexe. Nous possédons quelques milliers de cellules internes proches des voies centrales auditives, qui transmettent les informations auditives au cerveau.

En cas de de surdité, c'est évidemment complètement différent. Il y a une perte massive de cellules ciliées. Ce n'est pas seulement important au niveau de la cochlée, mais également au niveau des voies centrales : on constate une diminution importante des synapses.

Sur ce schéma N°1, nous pouvons observer la qualité des synapses au microscope chez une personne entendante.

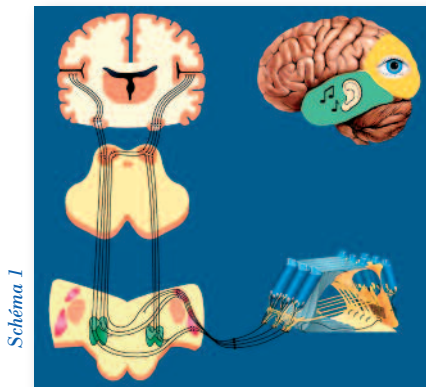


Schéma 1

Sur le schéma N°2, on constate que le nombre de contacts a diminué chez une personne sourde.

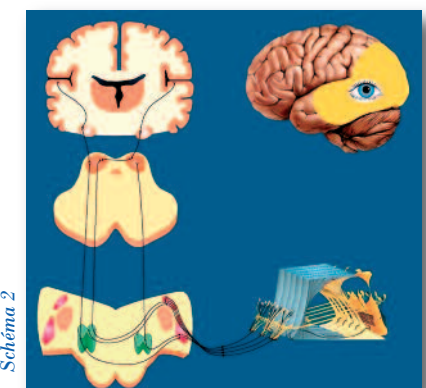


Schéma 2

L'organisation des aires auditives dans le cerveau est complètement modifiée en cas de surdité. Les recherches effectuées au niveau du développement du cerveau nous ont permis de comprendre qu'il faut utiliser notre système sensoriel le plus tôt possible dans la vie faute de quoi ses capacités sont perdues définitivement. Ce que je pourrai résumer par la formule "Use it or lose it" !

Mais avant l'apparition des implantations cochléaires, il n'était pas possible d'accéder aux voies centrales parce qu'il n'y avait pas de cellules ciliées.

La surdité a aussi des impacts importants sur des fonctions cognitives autres que l'audition et notamment sur la mémoire de travail. Je reviendrai sur ce point très important.

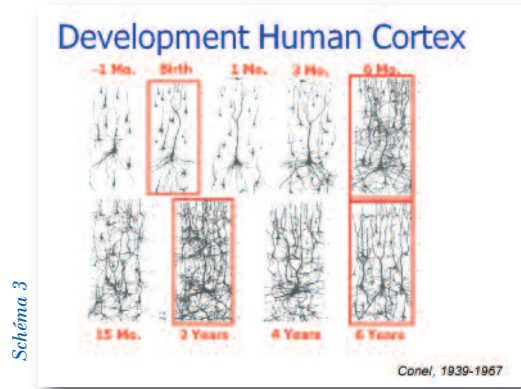


Schéma 3

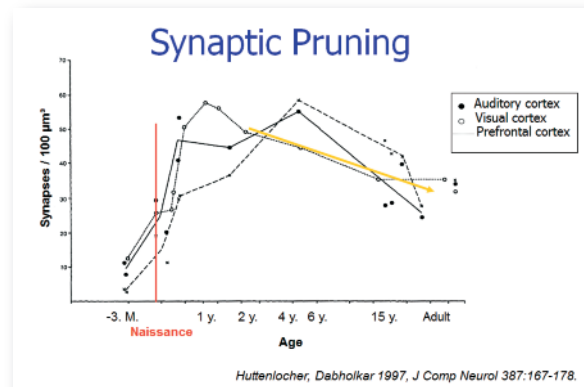


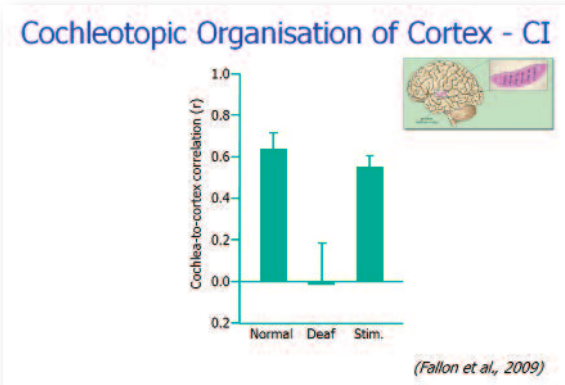
Schéma 4

Des travaux sur le développement des centres auditifs ont été réalisés. On a fait des coupes du cerveau en fonction de l'âge et on a regardé la densité des points de contact dans le cerveau.

A l'âge de six mois, on constate qu'il y a davantage de connexions qu'à la naissance. A deux ans, c'est encore plus dense, mais à six ans il y en a moins. Les travaux de Huttenlocher (schéma 4) montrent donc que quelque chose se passe entre deux et six ans ; le nombre de synapses diminue progressivement. Or, l'apprentissage d'une langue demande une capacité de calcul très importante. C'est pourquoi il est nécessaire d'offrir des stimulations très précoces à l'enfant si l'on veut optimiser le système de mise en place du langage : il faut intervenir quand le cerveau est encore sensible, adaptable.

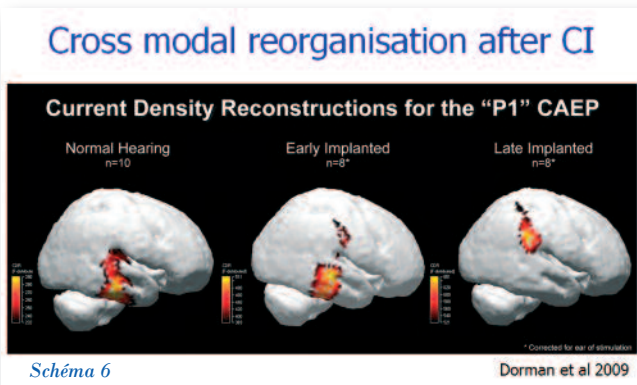
Les implants cochléaires peuvent-ils influencer ces éléments dans le cerveau ? De nombreuses études ont été réalisées dans ce sens.

Schéma 5



Il y a une bonne corrélation entre la cochlée et le cortex chez les personnes entendant. Cette corrélation disparaît en cas de surdité, mais elle peut être réactivée par une stimulation électrique.

Schéma 6



L'imagerie cérébrale fonctionnelle permet de mettre en évidence les zones d'activation cérébrales normales chez l'homme, lors des stimulations auditives.

Chez le sujet sourd profond implanté précocement, nous pouvons voir que ces zones ne sont pas exactement semblables mais qu'elles sont peu différentes. Au contraire, chez les sujets implantés très tard, les zones d'activation ne sont pas du tout celles qui sont normalement liées à l'audition.

Marc Marschark a voulu voir s'il y avait une différence au niveau du cerveau entre les enfants entendants et les personnes implantées très jeunes. Il a réalisé une étude en prenant des groupes d'enfant équivalents, du même âge. Il a réalisé plusieurs tests, basés sur l'apprentissage, la mémoire, la vitesse de traitement, l'organisation et beaucoup d'autres tâches (cf livre "Deaf Cognition, Foundations and Outcomes (perspectives on Deafness)", 2008).

Schéma 7

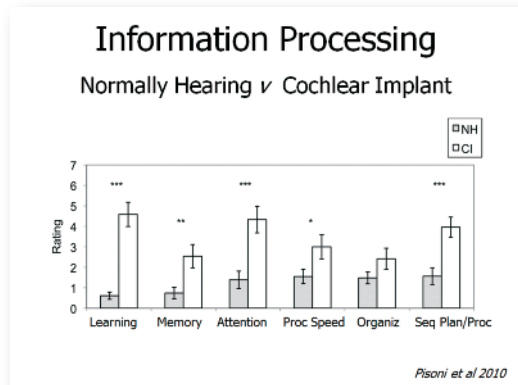
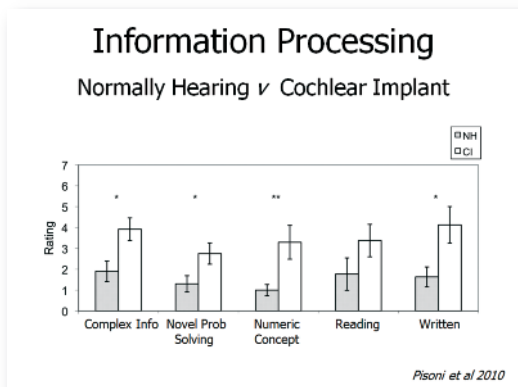


Schéma 8



Les résultats ont montré qu'il y avait bien une différence entre le groupe d'enfants entendants et celui d'enfants implantés. Les enfants implantés atteignent presque le même niveau, mais les résultats des entendants sont, en moyenne, meilleurs.

Carole Flexer considère que la prothèse n'est qu'un outil pour accéder au cerveau. Il est essentiel de comprendre que **ce n'est pas ce que nous entendons qui est important, mais ce que nous faisons avec ce que nous entendons.**

Dans les faits, un enfant entendant entend 46 millions de mots avant l'âge de quatre ans (Hart and Risley). Pour apprendre à lire, il faut y consacrer 20 000 heures (Dehaene). C'est long !

Or un enfant sourd, même implanté, qui conserve une certaine surdité, a besoin d'entendre 3 fois un mot ou un concept nouveau pour l'apprendre (Pittman). Imaginez la quantité que cela représente ! Les travaux de Huttenlocher et Dabholkar (1997, J Comp Neurol 387:167-178) revêtent une grande importance sur cette question : ils ont montré à quel point il faut d'énormes capacités de calcul pour entendre 46 millions de mots. Il en est de même pour la lecture, 20 000 heures de lecture. Il faut donc stimuler le cerveau dès le plus jeune âge, quand il est adapté à l'apprentissage du langage. Plus tard, les résultats ne seront pas les mêmes.

De plus, les enfants sourds ont besoin d'être dans des conditions acoustiques favorables à l'école, dans les classes ou à la maison.

**L'implantation cochléaire précoce est donc un atout majeur.**



Schéma 9

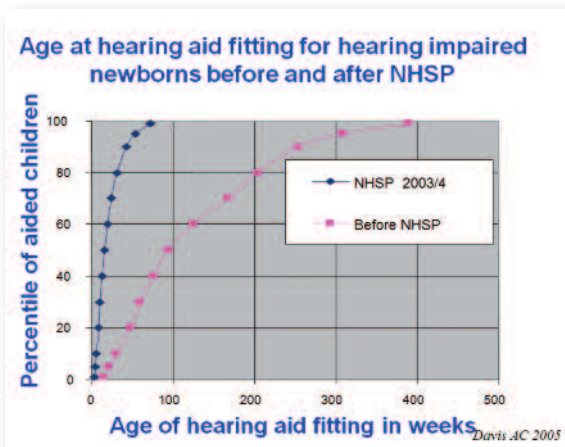


Schéma 10

En Angleterre un système de dépistage universel a été mis en place. Avant la mise en place de ce dépistage, l'âge moyen à l'appareillage était de deux ans. A présent, l'enfant reçoit ses appareils auditifs dans les premiers mois de sa vie. De très nombreuses recherches montrent à quel point une intervention précoce est primordiale.

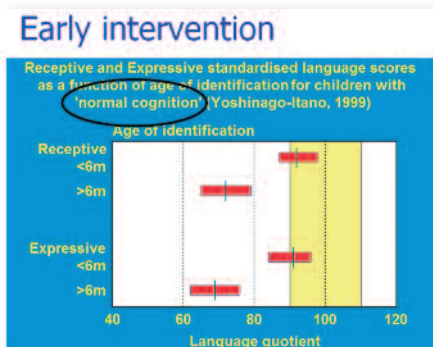


Schéma 11

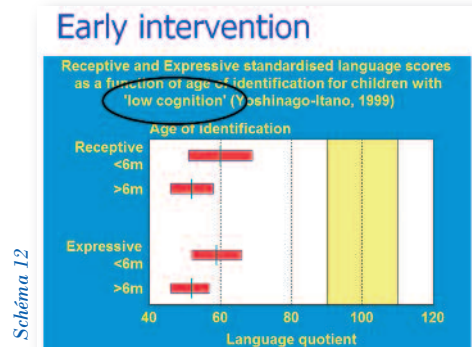


Schéma 12

Des études classiques ont également montré que si l'intervention a lieu dans les six premiers mois de l'enfant, celui-ci peut atteindre un niveau de langage normal si son niveau cognitif est normal. Par contre, si les capacités cognitives de l'enfant sont déficientes ou s'il a des troubles associés, le niveau normal ne sera jamais atteint.

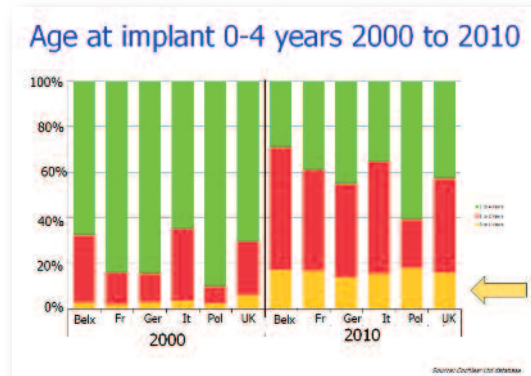


Schéma 13

L'âge à l'implantation s'est amélioré entre 2000 et 2010. La plupart des enfants sont implantés lors de leur deuxième année.

Si on implante très précocement, les bénéfices sont importants, mais il est important de rappeler que le diagnostic de surdité doit être aussi précis que possible. Les mesures électrophysiologiques sont indispensables mais, même aujourd'hui, les tests doivent être réalisés par des équipes bien habituées à l'implant chez des enfants jeunes.

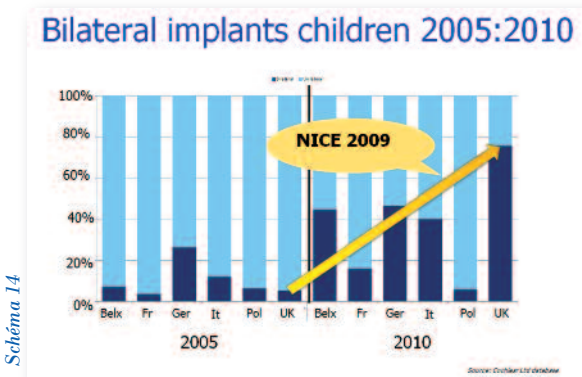
### L'implantation bilatérale

J'ai été heureux d'apprendre que la Haute Autorité de Santé a accepté d'en proposer également en France.

En Allemagne, la pratique de l'implantation bilatérale a commencé après l'an 2000. Maintenant, le nombre d'implantés bilatéraux est assez incroyable.

En 2005, tant en France qu'en Angleterre le nombre d'implants bilatéraux était faible.

En Angleterre, c'est en 2009 que notre Haute Autorité de Santé a accepté de financer les implants bilatéraux. C'est pourquoi leur nombre a beaucoup augmenté bien que que le système de santé anglais soit beaucoup moins généreux que le système français. Les adultes n'ont accès qu'à un seul implant, sauf s'ils sont aveugles ou dans des cas particuliers. Pour les enfants en revanche, on propose des implants bilatéraux simultanés.

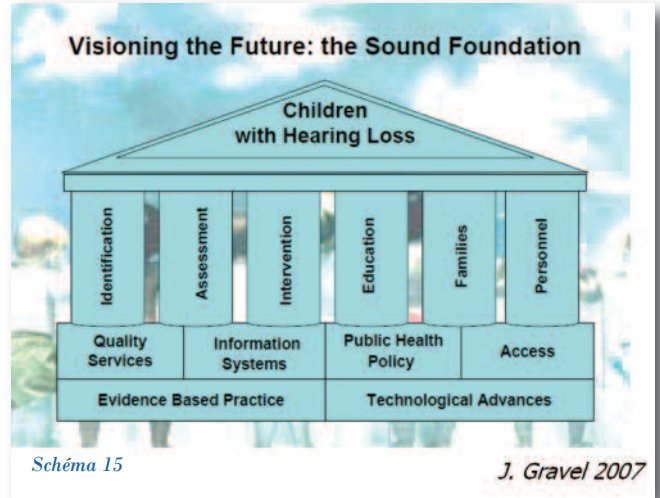


En Angleterre, un audit de toutes les équipes d'implantation (quinze environ) a été mis en place. Nous avons décidé de standardiser les tests pratiqués par les différentes équipes et d'utiliser les mêmes équipements. Ce fut un travail assez long à mettre en place car comme en France, les orthophonistes utilisent différentes évaluations.

Même si c'est difficile, il est très important à mon sens de réaliser des études à long terme pour savoir exactement ce qu'apporte l'implantation bilatérale à l'enfant. Pour l'instant, nous avons mille cas et nous commençons à écrire notre rapport pour notre Haute Autorité de Santé. Ces études prendront des années, mais ce travail est très important.

D'autres études sont également en cours. En Allemagne, par exemple, l'implant cochléaire est proposé dans certains cas de surdité unilatérale de l'adulte pour remplacer le Cross Aid qui est le traitement habituel. Nous verrons dans deux ans s'il y a vraiment un bénéfice dans les cas de surdité unilatérale.

**Bien évidemment, les bons résultats à long terme supposent la mise en place de beaucoup de paramètres et ne dépendent pas uniquement de la technologie.**



Un certain nombre de conditions doivent être réunies si l'on veut proposer un soutien efficace de l'enfant et de sa famille :

- ◆ Le diagnostic doit absolument être clair et précis,
- ◆ Il faut mettre en place un appareillage ou un implant cochléaire,
- ◆ Le système éducatif doit être de qualité. Si on a un très bon implant ou appareil auditif, mais que l'école est mauvaise, les résultats ne seront pas les mêmes,
- ◆ Le personnel d'accompagnement doit être bien formé, non seulement au niveau du diagnostic mais aussi au niveau de la prise en charge des enfants sourds,
- ◆ Les services et le système d'information doivent être accessibles pour toutes les familles, qu'elles soient aisées ou défavorisées,
- ◆ Les informations données par les professionnels et les pratiques mises en place doivent être étayées par des études prospectives validées. On ne peut se contenter d'opinions qui ne sont pas fondées scientifiquement.
- ◆ Il faut qu'une bonne politique de santé publique, qui se préoccupe de la surdité, soit mise en place.

L'avancée technologique n'est donc pas la chose la plus importante.

*Gerard O'DONOGHUE, ORL, Nottingham, Royaume-Uni*

*\* Cet article est réalisé sur la base de la transcription des propos oraux tenus lors du colloque Acfos 9. Toutes les erreurs ou inexactitudes sont de notre fait.*