

Implant cochléaire pédiatrique : indications particulières

DR NATALIE LOUNDON

Les indications à l'implantation pédiatrique se sont élargies depuis le consensus international de 1995, dans différents domaines, médicaux, psychologiques, audiométriques... La précocité de l'implantation en cas de surdité profonde congénitale est un facteur prédictif reconnu d'efficacité optimale, mais la prise en charge et l'évaluation du très jeune nourrisson reste très spécifique. Les enfants présentant une surdité congénitale associée à une autre pathologie sont d'éventuels candidats à l'implantation, en particulier certains enfants avec troubles du développement psychoaffectif ou cognitifs, ainsi que ceux présentant une neuropathie auditive ou une aplasie du nerf cochléaire. Les limites audiométriques ont également été repoussées, avec des candidats ayant une audition partielle ou résiduelle : se pose alors la question des critères de décision dans ces cas, du choix du côté, et de l'âge, qui sont détaillés ici.

Les indications d'implant cochléaire pédiatriques sont en constante évolution. En 2007, un rapport de la Haute Autorité de Santé (HAS) a reprécisé les indications de l'implantation pédiatrique :

- ◆ Surdité profonde,
- ◆ Seuils prothétiques > 60 dB,
- ◆ Intelligibilité de la parole, reconnaissance de mots en liste ouverte < 50 %.

En 2012 la HAS (www.has-sante.fr) a également statué sur les indications d'implantation bilatérale (surdité sévère à profonde bilatérale), mais ceci sera aussi traité dans un autre chapitre.

Il existe en marge de ces recommandations, des cas particuliers qui justifient d'une attention spécifique. Il s'agit :

- ◆ Des pathologies complexes (ou Complex needs),
- ◆ Des neuropathies auditives,
- ◆ De l'implantation avant 12 mois,
- ◆ De l'implantation en cas d'audition résiduelle.

PATHOLOGIES COMPLEXES

Dans le cadre du suivi des enfants implantés cochléaires, deux cas de figure :

◆ **Les pathologies associées sont déjà connues** : dans le cadre d'un projet d'implantation, les enfants arrivent parfois avec des pathologies déjà diagnostiquées et documentées, comme lorsqu'existe une anomalie cérébrale ou des antécédents de souffrance fœtale sévères. Ces difficultés sont prises en compte dans le cadre du projet et lors de l'établissement du bilan pré implantation.

◆ **Les pathologies ne sont pas connues** : c'est la majorité des cas. Les enfants n'ont pas de contexte médi-

cal particulier et sont le plus souvent trop jeunes pour que leur profil développemental ait permis de mettre en évidence les troubles associés. Dans ce cas, les difficultés se démasquent avec le temps, plusieurs mois après l'implantation.

Le repérage et le diagnostic de ces troubles sont d'autant plus difficile que :

- ◆ Les enfants sont jeunes,
- ◆ Les troubles sont légers,
- ◆ Qu'il n'y a aucun contexte médical spécifique.

Parfois certains éléments cliniques précoces alertent les professionnels ou les familles (troubles du regard, retrait, balancements, agitation, non utilisation du code signé...), mais analysés comme secondaires au retard de diagnostic de surdité, ou à l'inadéquation des outils de communication proposés. Il faut rester attentif à ces signes évocateurs de troubles éventuellement primaires. Les troubles peuvent être psychopathologiques, cognitifs, retards moteurs, troubles praxiques, troubles de l'acquisition du langage (oral/signé)...

Quels résultats après implantation

La question est de savoir quoi attendre après implantation (ajustement des attentes) et quelles adaptations seront nécessaires (ajustement du projet), et savoir évaluer les contre-indications. Les résultats publiés dans la littérature concernent de petites séries, les implantations restent encore rares dans ces cas de pathologies complexes.

◆ **Spectre Autistique** (Donaldson et al. (2004) - 7 enfants). Les résultats sont variables d'un enfant à l'autre et limités. Certains présentent aussi des difficultés des troubles de la cognition, et dans ce cas les résultats sont décevants. Les auteurs préconisent de préciser le projet et d'établir un protocole d'évaluation

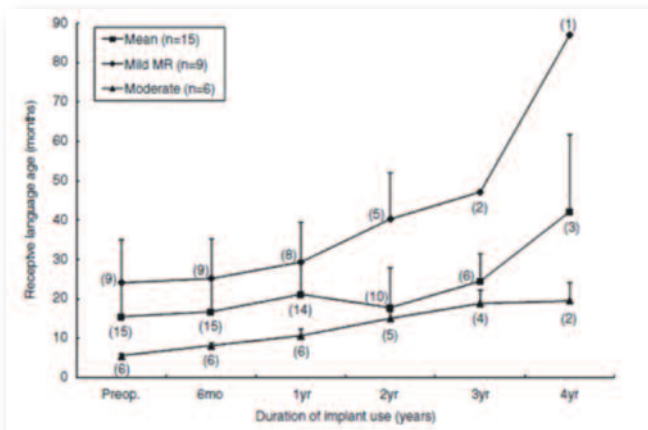
adapté car ces enfants ne répondent pas facilement aux évaluations étalonnées. Il est préférable d'axer les évaluations sur des critères de qualité de vie et des questionnaires proposés à la famille (1).

♦ **Pluri handicap** (déficit attentionnel, retard moteur, dyspraxie, retard global, troubles acquisitions, épilepsie, autisme...) - (Waltzman et al. (2000) - 29 enfants; Hamzavi et al. (2000) - 10 enfants). Les évolutions sont variables en fonction des éléments associés dans ces plurihandicaps. On constate une amélioration sur le versant perceptif grâce à l'implant, mais le développement du langage oral reste limité (2,3).

♦ **Troubles cognitifs** (Holt et al. (2005) - 19 enfants); (Young -Mee Lee et al. (2010) - 15 enfants). Il existe une relation inverse entre l'importance du retard cognitif et le développement du langage oral (4,5).

Nous manquons d'outils d'évaluation en pré et aussi en post implant pour ces enfants ayant une pathologie complexe et il est donc difficile d'anticiper leur évolution. L'exploration cognitive pourrait être utile dès que l'âge le permet (4-5 ans) puisqu'elle semble être un facteur majeur ayant un impact sur le développement du langage oral.

Compréhension de la parole (par rapport à la norme attendue pour l'âge chronologique) en fonction du recul à l'implant et en cas de retard mental léger (= Mild) et moyen (=Moderate) (5)



IMPLANTATION COCHLEAIRE AVANT 12 MOIS

L'implantation dite "précoce" est celle réalisée avant 15-18 mois. Cependant, de nombreuses questions sont posées par l'implantation avant l'âge de 12 mois. Pourquoi une implantation si précoce ? Pourquoi ces indications se développent-elles ?

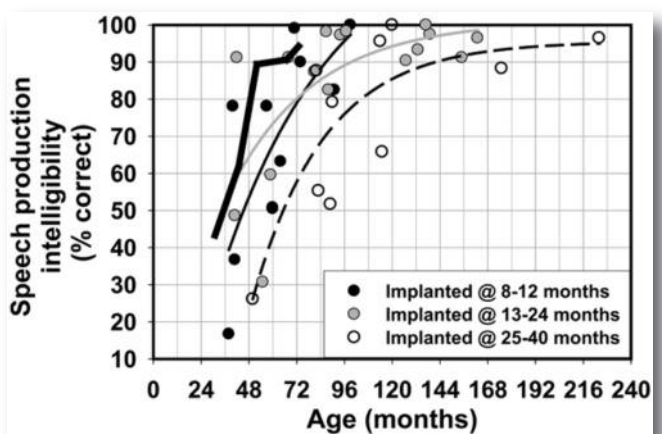
Les raisons principales sont celles liées à la **connaissance de la neuroplasticité**, de la **période critique** et du **développement des voies auditives centrales** (6). L'implantation précoce permet d'optimiser l'utilisation de l'implant en limitant la durée de privation auditive pour les enfants sourds profonds congénitaux.

Les outils d'évaluation sont, pour ces enfants très jeunes, le plus souvent basés sur l'analyse comportementale, la mesure de la qualité de prise de parole, de la communication spontanée et de l'intention de communiquer étalonnée à l'enfant du même âge (analyse vidéo en situation). Les études disponibles rapportent un développement et une utilisation plus spontanés de la communication orale. Les étapes du développement du proto-langage puis du langage tendent à être identiques à celles des enfants normo-entendants.

Il existe quelques études comparatives entre cette population implantée avant 12 mois et entre 12 et 18 mois. Les comparaisons sont difficiles à réaliser car il faut y inclure beaucoup d'enfants pour mettre en évidence des différences initiales qui soient significatives et pour faire le tri avec les différences interindividuelles. Il est certainement nécessaire d'avoir un recul important si l'on veut avoir des résultats sur la qualité fine du langage, or l'implantation très précoce reste récente. Ainsi, pour le moment, le "niveau de preuve" reste limité mais toutes les études vont dans le même sens, vers une implantation plus précoce.

Intelligibilité de la parole en fonction de l'âge à l'implantation

Courbe moyenne d'évolution de la production orale, en fonction de l'âge chronologique. En Noir épais : norme de l'enfant normo-entendant (7)



Dans l'étude de Habib et al. (7) 3 groupes ont été évalués : les résultats des enfants implantés entre 8 et 12 mois montrent que les étapes de développement sont parallèles à celles de l'enfant entendant du même âge,

et dépassent à 5 ans celle des enfants implantés entre 13 et 24 mois.

Spécificités de l'implant avant l'âge de 12 mois

Une implantation très précoce est en théorie positive d'un point de vue neurophysiologique mais il existe des spécificités chez le tout-petit qu'il faut connaître.

◆ Lorsqu'il existe une **audition résiduelle**, il est difficile d'affirmer avec précision le degré de surdité et d'être sûr que le gain prothétique classique ne permettra pas un développement similaire et de bonne qualité. Les tests auditifs utilisés (PEA / ASSR / audiométrie subjective) ont tous une limite de fiabilité à cet âge. Or pour qu'un enfant soit implanté avant 12 mois, il faut l'on ait affirmé le diagnostic avant 6 mois de vie, ce qui est d'autant plus facile que la surdité est profonde d'emblée.

◆ Au niveau **chirurgical**, y-a-t-il plus de complications ? Les éléments rapportés dans la littérature ne montrent pas de différence de risque entre une chirurgie ayant lieu entre 6 et 12 mois ou entre 12 et 24 mois. L'équipe doit cependant être rodée à la pédiatrie, ce qui est de toute façon nécessaire pour les enfants implantés avant 24 mois.

◆ Le **réglage** d'un implant chez un nourrisson de moins de 12 mois est spécifique et l'on peut avoir, si on n'est pas aguerri à cela, un réglage non optimisé. Les tests électro-physiologiques aident au réglage, mais il faut aussi disposer d'un certain savoir-faire.

◆ **L'accompagnement** de la famille : c'est sans doute le point le plus important. Il faut rester prudent quant aux attentes de cette implantation précoce et prendre le temps d'accompagnement nécessaire si l'on veut construire un projet réaliste.

En effet, chez le nourrisson, l'évaluation développementale est limitée et l'on ne voit pas à cet âge les éventuels troubles associés qui ne se démasqueront que secondairement. Probablement 25 % à 30 % des nourrissons auront des difficultés à entrer dans le langage oral, même implantés précocement [8,9].

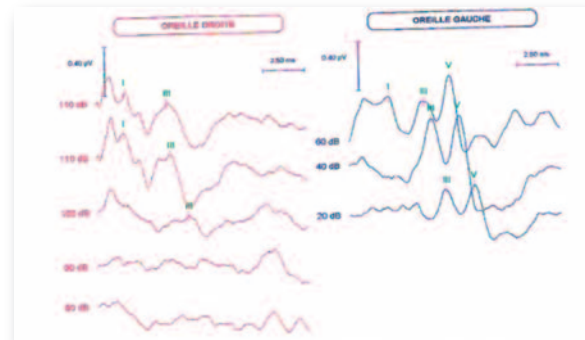
NEUROPATHIES AUDITIVES

◆ Ce terme désigne un type de surdité qui a été décrit quand les audiologistes ont constaté des dissociations entre les résultats électro-physiologiques et la clinique.

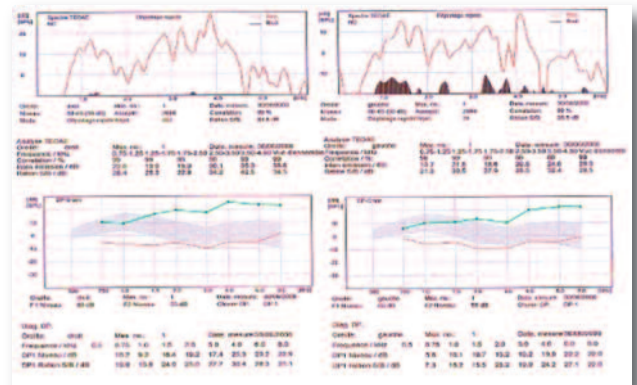
◆ Les neuropathies auditives concernent environ 10% des patients suivis pour surdité [10]. Il existe des :

- ◆ Oto-Emissions acoustiques / Produits de distorsion présents,
- ◆ PEA absents ou anormaux,
- ◆ Dissociation entre audiométrie tonale et vocale : surdité légère à profonde, intelligibilité parole discordante, aggravée dans bruit.

PEA de type "neuropathie"



Oto-émissions acoustiques et produits de distorsion présents



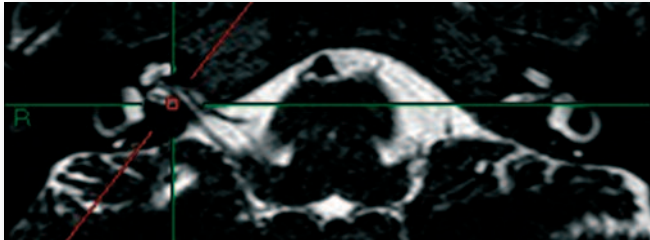
Trois compartiments peuvent être en cause dans l'origine de ces neuropathies :

- ◆ Cérébral,
- ◆ Nerf auditif,
- ◆ Intracochléaire (interface entre cellules et synapse).

L'appareillage des neuropathies auditives est difficile et les résultats de l'amplification sont souvent partiels. Dans les cas de neuropathie avec intelligibilité de la parole effondrée, l'implant cochléaire peut être proposé car il est souvent plus efficace que l'appareillage conventionnel. Le bilan étiologique qui permet de mieux cerner le compartiment à l'origine de cette surdité a aussi une grande importance pour guider le choix de réhabilitation. Une origine intra-cochléaire est de meilleur pronostic pour l'implant cochléaire [11].

Malformation du nerf cochléaire

L'imagerie par résonance magnétique (IRM) permet de voir le nerf auditif:



IRM : Aspect des conduits auditifs internes, cochlées et vestibules

Le scanner des rochers n'est pas suffisamment fiable pour évaluer le nerf, même s'il donne des informations indirectes car il existe souvent des malformations de l'oreille interne associées. Une IRM de très bonne qualité est nécessaire pour ne pas passer à côté de certaines anomalies limitées du nerf. Parfois, et de façon exceptionnelle, le nerf est non visible mais il est cliniquement "présent" et l'enfant montre des réponses auditives avec la prothèse amplificatrice (trajet aberrant du nerf ?).

- ◆ Quand le nerf est absent, et qu'il n'y a aucune réponse clinique, il ne paraît pas raisonnable de proposer l'implant.
- ◆ Si le nerf est présent et anormal mais qu'il est stimuable électriquement, l'implant cochléaire peut être envisagé. Les résultats perceptifs seront cependant toujours inférieurs à ceux de la population habituelle.
- ◆ Si cette anomalie s'associe avec une malformation sévère de la cochlée, l'implantation cochléaire n'est le plus souvent pas indiquée.

AUDITION RESIDUELLE

L'extension des indications d'implant cochléaire pour des patients ayant une "audition résiduelle" s'est développé avec les nouvelles possibilités techniques de chirurgie cochléaire: ouverture a-traumatique de la cochlée, électrodes souples et fines, stimulation cochléaire mixte (acoustique et électrique).

La conservation de l'audition résiduelle permet une réhabilitation mixte par amplification acoustique des fréquences résiduelles et une stimulation électrique des autres fréquences, et apporte un confort auditif supplémentaire. En effet, l'implant électrique code mal les fréquences graves, pas du tout la structure fine de la

parole, et transcrit la musique de façon limitée. Avec la stimulation électro-acoustique, les études ont montré des résultats excellents sur la reconnaissance des instruments et des mélodies, identiques à ceux des normo-entendants chez les adultes ayant eu une surdité acquise [12].

INDICATIONS CHEZ L'ENFANT

Les indications se sont aussi étendues vers l'enfant ayant une audition résiduelle congénitale. Une étude comparative récente a montré qu'en cas de surdité sévère bilatérale, les enfants sourds congénitaux avaient 75% de chance d'avoir des résultats meilleurs que leurs pairs appareillés et équivalents au groupe des enfants ayant une surdité moyenne [13].

Quels sont les facteurs qui peuvent limiter les résultats après implantation ?

- ◆ Le **décalage important** avant la prise de décision de la chirurgie : en cas de surdité sévère à profonde, ou de surdité partielle, il existe souvent un gain prothétique tonal mesurable qui semble contre-indiquer l'implantation. Devant un seuil tonal qui paraît efficace, parents et professionnels peuvent ne pas penser précocement à l'éventualité de l'implantation cochléaire. Mais en cas de surdité sévère à profonde, les phénomènes de distorsion liés au dysfonctionnement des cellules de l'oreille interne sont toujours présents et rendent souvent l'efficacité de cette amplification limitée. Il faut savoir évaluer la qualité de la perception en s'intéressant à l'intelligibilité de la parole.
- ◆ Le **choix du côté** : en cas de surdité asymétrique, faut-il toujours implanter le côté le plus sourd ? La durée de privation est un facteur important de résultat, ainsi que la présence d'une réponse auditive via la prothèse par le passé. En l'absence de toute stimulation et en cas de surdité ancienne, le risque d'échec ou de résultat partiel est important si 'on choisit d'implanter le côté le plus sourd.

EN CONCLUSION

Il existe des **extensions d'indications actuelles** de l'implantation cochléaire de l'enfant, principalement vers les **surdités sévères et asymétriques**, avec une meilleure prise en compte des **difficultés quotidiennes d'audition dans le bruit**. Les **cas particuliers et complexes** sont plus fréquents mais doivent être évalués prudemment, au cas par cas.

Pour tous, une implantation plus précoce permet en théorie **d'optimiser** les résultats de la réhabilitation perceptivo. ❖

N. LOUNDON, A. DE LAMAZE, D. GAILLARD, S. HERVATIN, A. LOMBARDO, I. PRANG, I. ROUILLON, E.N. GARABÉDIAN. Service d'ORL et de chirurgie cervico-faciale. Hôpital d'enfants Armand Trousseau, 75012 Paris.

Bibliographie

1. AI Donaldson, KS Heavner, TA Zwolan (2004) Measuring progress in children with autism spectrum disorder who have cochlear implants. *Archives of otolaryngology-head neck surgery* 130 (5) p. 666-671
2. S B Waltzman, V Scalchunes, N L Cohen (2000). Performance of multiply handicapped children using cochlear implants. *The American journal of otology* 21 (3) p. 329-335.
3. J Hamzavi, W D Baumgartner, B Egelierler, P Franz, B Schenk, W Gstoettner (2000) Follow up of cochlear implanted handicapped children. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology* 56 (3) p. 169-174.
4. RF Holt, KI Kirk (2005) Speech and language development in cognitively delayed children with cochlear implants. *Ear and Hearing* 26 (2) p. 132-148.
5. YM Lee, LS Kim, SW Jeong, JS Kim, SH Chung (2010). Performance of children with mental retardation after cochlear implantation: speech perception, speech intelligibility, and language development. *Acta otolaryngologica*, 130(8), 924-934.
6. MG Habib, SB Waltzman, B Tajudeen, MA Svirsky (2010). Speech production intelligibility of early implanted pediatric cochlear implant users. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*, 74(8), 855-859.
7. A Sharma, E Tobey, M Dorman, S Bharadwaj, K Martin, P Gilley, F Kunkel (2004) Central auditory maturation and babbling development in infants with cochlear implants. *Archives of otolaryngology-head neck surgery* 130 (5) p. 511-516.
8. PV Vlastarakos, K Proikas, G Papacharalampous, I Exadaktylou, G Mochloulis, TP Nikolopoulos (2010) Cochlear implantation under the first year of age - the outcomes. A critical systematic review and meta-analysis. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology* 74 (2) p. 119-126.
9. M Tait, L De Raeve, T P Nikolopoulos (2007) Deaf children with cochlear implants before the age of 1 year: comparison of preverbal communication with normally hearing children. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology* 71 (10) p. 1605-1611.
10. CI Berlin, LJ Hood, T Morlet, D Wilensky, L Li, K R Mattingly, J Taylor-Jeanfreau, Br J B Keats, P St John, E Montgomery, J K Shallop, B A Russell, S A Frisch (2010); Multi-site diagnosis and management of 260 patients with auditory neuropathy/dys-synchrony (auditory neuropathy spectrum disorder). *International Journal of Audiology* 49 (1) p. 30-43.
11. A Peterson, J Shallop, C Driscoll, A Breneman, J Babb, R Stoeckel, L Fabry (2011) Predicting cochlear implant outcomes in children with auditory neuropathy. *Otology neurotology* 32 (3) p. 937-942.
12. W Gstoettner, J Kiefer, W Baumgartner, S Pok, S Peters, O Adunka (2004) Hearing preservation in cochlear implantation for electric acoustic stimulation. *Acta otolaryngologica* 124 (4) p. 348-352.
13. J Leigh, S Dettman, R Dowell, J Sarant (2011). Evidence-based approach for making cochlear implant recommendations for infants with residual hearing. *Ear and Hearing*, 32(3), 313-322.