

Résultats spécifiques de l'implant cochléaire dans la population d'enfants implantés avant l'âge de deux ans

MICHEL MONDAIN, ALAIN UZIEL, CATHERINE BLANCHET, FRANÇOISE ARTIÈRES, ADRIENNE VIEU, MARTINE SILLON, ANNICK BASTIN, NADJMA GALZI, JULIE LABOUESSE, DELPHINE ESPITALIER, DÉPARTEMENT D'ORL - CHU MONTPELLIER

L'acquisition du langage oral par un enfant déficient auditif congénital dépend :

1. De la précocité et de la qualité de la réhabilitation du canal auditif, complété si besoin d'un canal extra-auditif, d'une rééducation et/ou d'une éducation adaptée,
2. De l'existence ou non de problèmes neurologiques (touchant la construction langagière de l'enfant) ou psychiatriques associés, et
3. De la qualité de l'investissement familial.

L'implant cochléaire est l'appareillage de référence proposé pour redonner une audition utile à un enfant déficient auditif profond bilatéral, mais il n'est qu'un des éléments de la prise en charge de l'enfant. Comme précisé ci-dessus, la précocité de la prise en charge influence la qualité du langage oral à l'âge adulte. Mais quelle précocité ? Implanter à trois ans était précoce il y a 20 ans, implanter à deux ans était précoce il y a 10 ans, et actuellement, en l'absence de gain prothétique, une implantation vers 12 mois est proposée.

Le but de ce travail est de présenter à la fois des cas individuels d'enfant implantés précocement, mais aussi une étude statistique publiée en 2010, et des fratries d'enfants implantés à des âges différents pour discuter l'intérêt d'une implantation précoce.

EXEMPLE D'ENFANTS IMPLANTÉS AVANT L'ÂGE DE 12 MOIS

Le tableau 1 présente l'évolution de deux enfants : N., implanté à 12 mois, et S. implantée à 14 mois. Le premier a une surdité génétique isolée, la seconde a une

surdité due à une méningite à pneumocoque. Ces enfants ont tous deux été implantés en 2005 et ont actuellement six ans et demi.

A l'âge de 6 ans, les 2 enfants sont en CP et ont 5 ans d'implantation. Leur perception auditive est bonne, ils sont capables de discriminer les voyelles et les consonnes, de répéter correctement les mots avec une ou deux syllabes, avec lecture labiale, et à voix nue. Leur niveau de langue est satisfaisant. On constate sur ces 2 enfants que la précocité de l'implantation a permis de bonnes perceptions (mais c'est également le cas si on implante plus tard), mais surtout une belle parole. En revanche, ils ont un niveau de lexique non comparable à celui des normo-entendants du même âge, mais qui reste de bonne qualité.

	Enfant N.	Enfant S.
date naissance	mars 2005	mai 2005
Etiologie	Génétique (connexine)	méningite
Age IC	12 mois	14 mois
Age actuel	6,5 ans	6,3 ans
Durée IC	5,8 ans	5,5 mois
Evaluations à l'âge de 3ans		
Perception des voyelles	100%	100%
Perception des consonnes	76%	88%
Perception des monosyllabiques	70%	92%
Perception des dissyllabiques	87%	90%
Niveau de langue	fonctionnel simple	fonctionnel simple
Longueur moyenne des énoncés	4 mots	4 mots
Evaluations à l'âge de 6 ans		
Perception des voyelles	100%	100%
Perception des consonnes	100%	100%
Perception des monosyllabiques	84%	100%
Perception des dissyllabiques	100%	100%
Niveau de langue	fonctionnel simple	fonctionnel simple
Longueur moyenne des énoncés	7	8
EVIP - lexique	35 (-1)	35 (-1)
SIR	5	5

Tableau 1 : Résultats en terme de perception auditive, de production du langage chez deux enfants implantés

avant l'âge de deux ans. (SIR : échelle d'intelligibilité de la parole : 1 correspond à une parole inintelligible, 5 à une parole comprise par tout le monde sans effort – EVIP : inventaire lexical calibré en âge – ces deux enfants gardent un petit retard par rapport à la norme des enfants normo-entendants).

QUE NOUS APPRENNENT LES ÉTUDES STATISTIQUES ?

Nous avons étudié un certain nombre d'enfants (74), parmi lesquels certains avaient été implantés avant l'âge de 2 ans (32), et nous les avons comparés à des enfants implantés entre 2 et 3 ans, entre 3 et 4 ans puis entre 4 et 5 ans [1].

Impact of early cochlear implantation on the linguistic development of the deaf child
 Françoise Arthières, Adrienne Vieu, Michel Mondain, Frédéric Venail, Alain Uziel, Marie-Christine Picot
 Arch. Otolaryngol, 2010

➤ 74 enfants répartis en 4 groupes

TABLE 1. Characteristics at inclusion- median (IQ 25-75)

	Focus Group 1 <2 yrs N = 32	Group 2 [2-3 yrs] N = 15	Group 3 [3-4 yrs] N = 14	Group 4 [4-5 yrs] N = 13	Total population <5 yrs N = 74
Age at implant	1,7 (1,1 - 1,9)	2,6 (2,5 - 2,9)	3,6 (3,3 - 3,7)	4,5 (4,3 - 4,6)	2,5 (1,8 - 3,6)
Duration CI use	2,7 (1,1 - 4,5)	5,3 (3,1 - 6,6)	3,1 (2,5 - 6,3)	4,5 (2,7 - 6,2)	3,6 (1,8 - 6,2)
Age at last visit	3,9 (2,7 - 6,4)	8 (5,6 - 9,1)	6,9 (5,8 - 10,2)	9,9 (7,2 - 11)	6,5 (4,4 - 9,2)
Age HA	0,8 (0,5 - 1,1)	1,5 (1 - 1,8)	1,3 (1 - 2)	2 (1,1 - 2)	1,1 (0,8 - 1,6)
Duration HA	0,6 (0,3 - 1)	1,4 (0,6 - 1,5)	2,2 (0,8 - 2,6)	2,7 (2,2 - 3,1)	1,1 (0,6 - 2,1)
Aided PTA (dB HL)	102 (87 - 110)	94 (80 - 110)	80 (73 - 95)	97 (75-101)	97 (80 - 110)

Tableau 2 : données descriptives des populations d'enfants comparés.

Les enfants implantés précocement pour l'époque de l'étude (avant 2 ans) avaient en moyenne une perte de 102 dB. Les enfants implantés plus tard avaient paradoxalement un meilleur gain, c'est peut-être pourquoi ils ont un peu attendu.

La perception auditive des enfants est présentée dans le tableau 3. Fort logiquement, on constate que des enfants implantés avant l'âge de 2 ans entendent forcément mieux qu'un enfant qui n'a pas eu d'implant. Ils ont appris depuis plus longtemps à reconnaître et à utiliser une audition, la période de déprivation a été moins longue. On constate que ces capacités vont croître avec le temps: un an après, on est passé à 80% de mots correctement compris. Mais nous n'arrivons jamais à 100%. Comme on le sait, l'implant permet une **restauration** d'un canal auditif, mais pas une restitution **ad integrum**. Les enfants implantés entre 3 et 4 ans vont avoir la même progression.

Retarder une implantation au-delà de 18 mois ou de 2 ans fait que l'on laisse l'enfant dans un état de déprivation de stimulation auditive pendant un, deux ans de plus. Certes, l'enfant qui sera implanté plus tard va se développer et va comprendre plus de choses (sauf si la restauration du canal auditif intervient à un moment tardif où la plasticité de son cerveau n'est plus la même). Mais les enfants implantés plus tard, à l'âge de 7 ou 8 ans ou 9 ans, n'auront pas les mêmes performances en termes de capacité de reconnaissance d'un message sonore par rapport à un enfant implanté tôt. L'enfant ne pourra jamais avoir un résultat comparable à celui qu'il aurait eu s'il avait été implanté précocement.

La perception auditive bisyllabiques dans le silence - LO

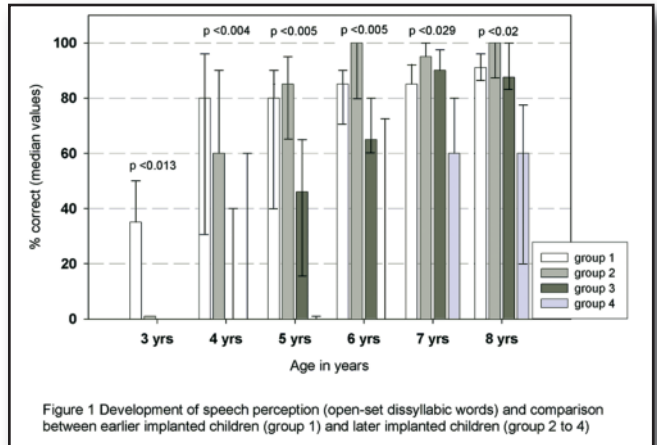


Figure 1 Development of speech perception (open-set disyllabic words) and comparison between earlier implanted children (group 1) and later implanted children (group 2 to 4)

Tableau 3 : Evolution et comparaison des perception auditives en fonction de l'âge d'implantation (en % de mots bisyllabiques correctement perçus en fonction du temps); (groupe 1 : enfants implantés avant 2 ans, groupe 2 : enfants implantés entre 2 et 3 ans, groupe 3 : enfants implantés entre 3 et 4 ans, groupe 4 : enfants implantés entre 4 et 5 ans).

Les éléments sont encore plus flagrants en ce qui concerne la qualité de la parole (voir échelle de Nottingham cotée de 1 à 5) - (Tableau 4 et 5). En cas d'implantation précoce, donc de restitution précoce du canal auditif, on constate une réelle progression de l'enfant : il est intelligible vis-à-vis de son environnement (ses petits copains, de sa famille) beaucoup plus tôt. Quand les enfants rentrent au CP, on constate certes une grande variabilité individuelle mais ils ont tous une parole intelligible.

Intelligibilité de la parole produite : SIR (de 1 à 5)

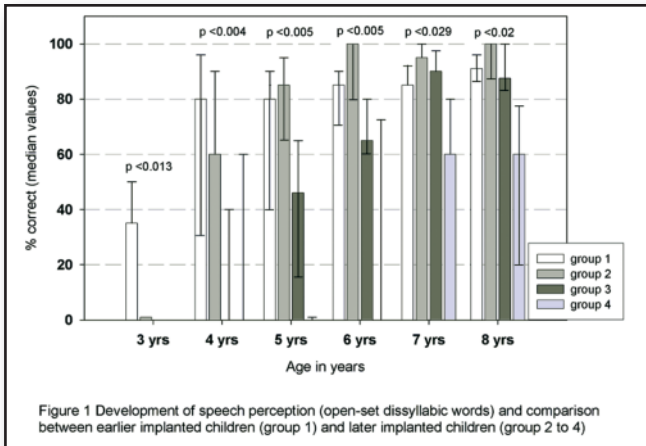


Tableau 4 : Evolution de l'intelligibilité de la parole produite par l'enfant en fonction du temps et de son âge lors de l'implantation (groupe 1 : enfants implantés avant 2 ans, groupe 2 : enfants implantés entre 2 et 3 ans, groupe 3 : enfants implantés entre 3 et 4 ans, groupe 4 : enfants implantés entre 4 et 5 ans).

Intelligibilité de la parole produite (SIR) à 7 ans en fonction de l'âge lors de l'IC

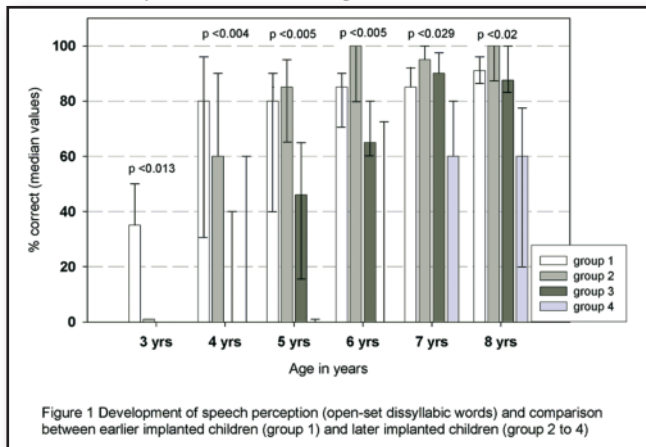


Tableau 5 : Influence de l'âge d'implantation sur l'intelligibilité de la parole produite par l'enfant. Plus l'implantation est précoce, plus intelligible est la parole.

Concernant le niveau de langage apprécié par le stock lexical de l'enfant, le niveau de langue n'est pas comparable à celui d'un normo-entendant. A l'âge de 8 ans, le niveau de langue est *in fine* moins bon, tant sur l'expression orale que sur le lexique. L'enfant implanté précocement a lui un meilleur niveau de vocabulaire et une meilleure parole. Le versant expressif est évalué sur l'échelle de Marie-Thérèse Lenormand. La construction langagière de l'enfant implanté précocement est différente, dès la maternelle, en regard de l'enfant

implanté plus tardivement, ce qui est plus confortable pour l'enfant et sa famille. Les choses peuvent se rattraper avec le temps, sauf si l'implantation a eu lieu au-delà de l'âge de 4 ans.

Evolution du niveau du lexique avec le temps selon l'âge lors de l'IC

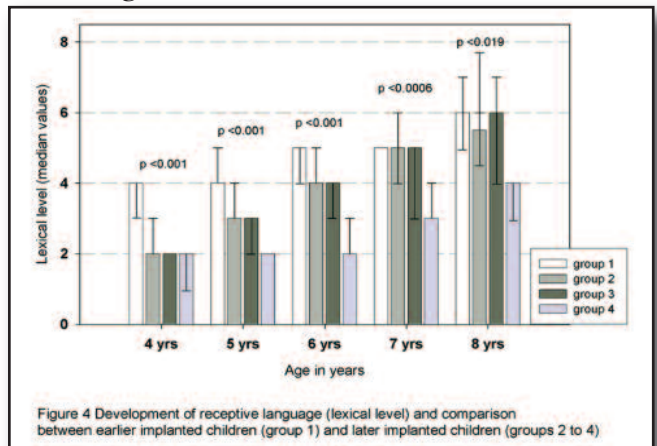


Tableau 6 : Evolution du niveau de lexique des enfants en fonction du temps et en fonction de l'âge d'implantation.

Evolution du niveau de langage – sur le versant expressif – échelle de MTL – évolution avec le temps dans les différents groupes

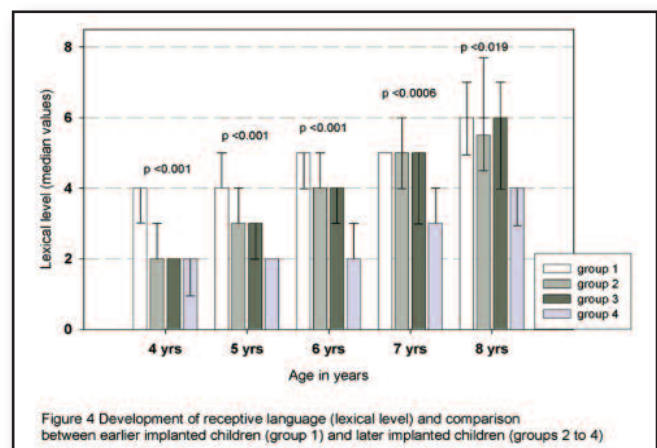


Tableau 7 : Evolution du niveau de langage sur le versant expressif en utilisant l'échelle de Marie-Thérèse Lenormand, en fonction de l'âge de l'enfant et de l'âge d'implantation. L'implantation précoce permet à l'enfant de profiter une expression plus aisée le plus tôt possible. Mais une implantation tardive au-delà de 4 ans compromet cette évolution.

Pour compléter ces données dans le silence, nous présentons quelques résultats sur la perception dans le bruit, ce qui cadre plus avec la vie quotidienne des enfants (une école maternelle, forcément bruyante par exemple).

Cette étude a été réalisée par Adrienne Vieu et concerne 2 groupes d'enfants ayant une durée moyenne d'implantation de 4 ans. Les implantations sont toutes unilatérales, et on compare un groupe de 9 enfants implantés avant 18 mois, et un groupe d'enfants implantés entre 2 et 3 ans. Les enfants implantés tôt ont une meilleure discrimination dans le bruit (voir Tableau 8).

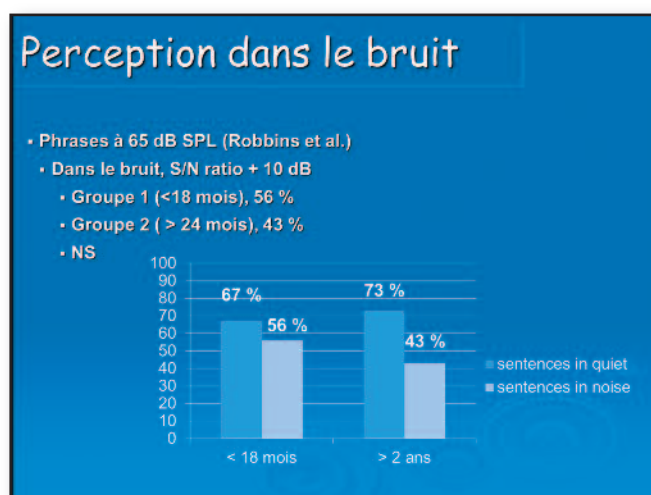


Tableau 8 : Perception de phrases émises à 65 dB dans le bruit (S/N ratio + 10dB). Les enfants implantés avant l'âge de 18 mois perçoivent mieux dans le silence mais surtout dans le bruit.

En conclusion, on peut résumer et affirmer au moins qu'une implantation précoce permet une diminution de la période de déprivation auditive, et apporte un meilleur confort dans le bruit.

ETUDE DE CAS FAMILIAUX

Si on veut être très simple, la qualité d'acquisition du langage oral est influencée par trois paramètres (2,3):

- ♦ La qualité et la précocité de la restauration du canal auditif, celui étant complété de modes de communication extra-auditifs si besoin ;
- ♦ L'absence de problèmes neurologiques ou psychiatriques associés ;
- ♦ La qualité de la stimulation au quotidien faite par la famille (et non par les professionnels qui eux, n'élèvent pas les enfants).

Il nous a donc semblé intéressant de pouvoir étudier des enfants ayant un niveau de stimulation familiale identique et une prise en charge par des professionnels permettant la comparaison, avec des déficiences auditives identiques, et avec des pathologies associées éventuelles comparables. Pour cela nous nous sommes intéressés à des fratries.

B. et E. (Tableau 9) sont frère et sœur et ont un syndrome d'Usher de type 1. B., le garçon a été implanté à 36 mois, E. sa sœur à 6 mois. Ils ont actuellement 13 et 7 ans. Les comparaisons sont un peu difficiles à faire car ils sont nés à l'époque où l'on commençait à bénéficier de l'implant bilatéral dans les syndromes de Usher. A l'âge de 3 ans, il est évident que B. n'avait pas de perception, alors qu'E. a très rapidement développé une perception auditive de qualité puisqu'elle a été implantée très tôt. A l'âge de 3 ans, B. a un niveau de production de la parole et une intelligibilité de la parole perçue moindre que sa sœur.

A l'âge de 6 ans, les 2 enfants ne diffèrent pas beaucoup en termes de qualité de lexique. Mais leur parole reste significativement différente. E. a une compréhension sans lecture labiale de 86 %. Elle est capable de répéter 82 mots/minute. Elle a un accès à l'humour. Elle utilise le téléphone.

	Enfant B	Enfant E
date naissance	mars 1998	mai 2004
Etiologie de la surdité	Usher type 1	Usher type 1
Age lors de l'IC	36 mois	6 mois
Age actuel	13 ans	7 ans
Durée IC	9,8 ans	4,5 ans
Age lors de la bilatéralisation	9 ans	4,5 ans
Age évaluation : 3 ans		
Perception des voyelles	0%	86%
Perception des consonnes	0%	76%
Perception des dissyllabiques	0%	100% (LF)
SIR (intelligibilité de la parole produite)	2	4
Age évaluation : 6 ans		
Perception des voyelles	100 %	100 %
Perception des monosyllabiques	85 %	86 %
EVIP - lexique	normes de l'âge (68)	normes de l'âge
SIR	4	5

Tableau 9 : Evolution d'un frère implanté à l'âge de 3 ans et de sa sœur implantée à 6 mois. Les progrès sont plus rapides, et *in fine* la parole de meilleure qualité. Le langage est satisfaisant chez ces deux enfants.

Dans le tableau 10, deux sœurs implantée une à 1,4 an (F) et la seconde à 9 mois (M). Seule une évaluation comparative est disponible à 4 ans : M. implantée à 9 mois a une perception meilleure que sa sœur, et parle mieux.

	F.	M.
Date naissance	octobre 2005	septembre 2008
Etiologie de la surdité	Waardenburg	Waardenburg
Age lors de l'IC	1,4 ans	0,9
Age actuel	6,3 ans	3,3 ans
Durée de l'IC	4,8	2,5
Age évaluation	4,4	4
Perception des Dissyllabiques	30%	80%
Phrases LF (liste fermée)	60%	100%
SIR	2	4
ELO	PSM	PSM
Age évaluation	A 6 ans	NA
PBK (Perception des monosyllabiques)	70%	
Perception des dissyllabiques	80%	
Phrases MBBA	60%	
ELO (langage)	niveau GSM	
SIR (intelligibilité de la parole produite)	4	

Tableau 10 : comparaison de deux sœurs implantées tôt dans le cadre d'une déficience auditive profonde liée à un syndrome de Waardenburg. M. évolue plus vite que sa sœur.

Dans le tableau 11, il s'agit de triplés grand prématurés. Mat. garçon, et Mar. sa sœur sont nés en 2003. Le 3^{ème} n'a pas de surdité.

Le garçon Mat. a eu un implant cochléaire très tôt. 18 mois de vie correspondent à 15 mois en âge corrigé. Sa sœur Mar. a été implantée à 30 mois, ce qui représente 26 mois en âge corrigé. Marie avait un bon gain prothétique avant implantation et elle a été implantée devant l'absence de progression langagière malgré ce bon gain prothétique (surdité moins profonde que son frère).

A l'âge de 3 ans, Mat., implanté le plus tôt, parlait mieux et avait une meilleure perception auditive, (60 % versus 42 %). Idem à l'âge de 6 ans, en termes de perception auditive et d'intelligibilité de la parole. A âge comparable, Mat. a un niveau de langage oral, apprécié par l'ELO sur la partie réceptive qui est correct. Il a 12 mois d'avance par rapport à sa sœur. Lorsque l'on juge de sa capacité à répéter, il est un peu meilleur que sa sœur.

Donc même famille, même étiologie, même stimulation, mais paradoxalement le frère avec un surdité plus profonde que sa sœur évolue mieux en raison d'une implantation plus précoce.

	F.	M.
Date naissance	octobre 2005	septembre 2008
Etiologie de la surdité	Waardenburg	Waardenburg
Age lors de l'IC	1,4 ans	0,9
Age actuel	6,3 ans	3,3 ans
Durée de l'IC	4,8	2,5
Age évaluation	4,4	4
Perception des Dissyllabiques	30%	80%
Phrases LF (liste fermée)	60%	100%
SIR	2	4
ELO	PSM	PSM
Age évaluation	A 6 ans	NA
PBK (Perception des monosyllabiques)	70%	
Perception des dissyllabiques	80%	
Phrases MBBA	60%	
ELO (langage)	niveau GSM	
SIR (intelligibilité de la parole produite)	4	

Tableau 11 : Evolution de deux jumeaux (faux), Mat. implanté à 18 mois et Mar. implantée à 30 mois en raison d'une surdité moins profonde que son frère avec gain prothétique satisfaisant en tonale. Mat. évolue mieux avec la même étiologie de surdité (SFA : souffrance fœtale aiguë, PM : prématurité), la même stimulation familiale (de qualité).

Avant de conclure, nous voudrions dire que l'âge n'influence pas le pourcentage de complications chirurgicales suite à l'implantation.

CONCLUSION

Pour conclure, tous les résultats concordent sur le fait qu'il y a un bénéfice à avoir une prise en charge audiologique de qualité la plus précoce possible. Cela permet d'avoir une perception auditive plus précoce, d'acquiescir très tôt les étapes de pré-langage et les étapes d'acquisition langagière. Dix ans après, ces étapes sont normalisées, mais cela joue sur la qualité de la parole qui est bien meilleure, ainsi que sur la **qualité de vie**, qui est un élément plus difficile à quantifier.

Pour mettre en place ces conditions favorables à une prise en charge précoce, il est nécessaire de passer par un **dépistage**, néonatal ou autre, mais en tout cas **le plus précoce possible**. La **coordination** entre les réseaux de prise en charge des enfants avant l'âge de 12 mois est indispensable. Bien sûr, ceci ne résout pas les problèmes associés, et chaque enfant reste unique. ❖

Pr Michel MONDAIN, ORL,
CHU de Montpellier

Références :

1. Artières F, Vieu A, Mondain M, Uziel A, Venail F: Impact of early cochlear implantation on the linguistic development of the deaf child, *Otol Neurotol.*, 2009,30 (6):736-42.
2. Yoshinaga-Itano C., Sedey AL, Coulter DK, Mehl AL : Language of early and later-identified children with hearing loss, *Pediatrics*, 1998, 102 (5): 1161-1171.
3. Moeller MP, Early intervention and language development in children who are deaf and hard of hearing, *Pediatrics*, 2000, 106 (3), e43.