

Colloque ACFOS 9
Implant cochléaire pédiatrique : état des lieux et perspectives
 13 et 14 janvier 2012

VENDREDI 13 JANVIER 2012	
<p>Evolution de la prise en charge des surdités profondes au cours des dernières décennies <i>Dr Lucien MOATTI ORL-Phoniatre, Paris</i></p>	N/C
<p>Présentation de l'enquête nationale 1998-2009 du CTNERHI <i>Pr Jean-Emile GOMBERT, Professeur en psychologie cognitive, Rennes, rédigé avec Jesus SANCHEZ, coordinateur du CTNERHI</i></p>	<p>Enquête du Centre National d'Etudes et de Recherches sur les Handicaps et les inadaptations <i>Objectifs du suivi longitudinal</i> Il s'agissait d'étudier :</p> <ul style="list-style-type: none"> • Le développement de la communication • L'équilibre psychologique et émotionnel des enfants • Les aspects pédagogiques et rééducatifs • L'intégration social et scolaire des enfants • Leur intégration familiale et la satisfaction des parents <p><i>Principaux résultats</i></p> <ul style="list-style-type: none"> • Identification • Acquisition du langage • Evolution du mode de scolarisation • Satisfaction des familles <p><i>Conclusions de l'enquête et perspectives</i></p>
<p>Résultats à long terme <i>Pr Gerard O'DONOGHUE, ORL, Nottingham, Royaume-Uni</i></p>	N/C
<p>Résultats spécifiques pour la population d'enfants implantés avant l'âge de 2 ans <i>Pr Michel MONDAIN, ORL, Montpellier</i></p>	N/C
<p>Présentation de l'enquête « Scolarité et vie quotidienne de l'enfant implanté 201-2011 » <i>Nathalie CLAVIER, Génération cochlée, Paris</i></p>	<p>Génération Cochlée est une association de parents dont les enfants sont porteurs d'implant cochléaire. L'association existe depuis 1996 ; au départ, centrée sur l'île de France, elle est aujourd'hui d'envergure nationale et regroupe plus de 800 adhérents, tout en restant exclusivement portée par des bénévoles. L'association se fixe comme missions d'accueillir et d'informer les parents, de les représenter.</p> <p>Pour pouvoir se faire le représentant des parents et de leurs enfants implantés, il est nécessaire de bien connaître leurs situations et leurs besoins. C'est pour cela que Génération Cochlée conduit tous les deux ans depuis 1999 une enquête à destination de tous les enfants implantés en France, portant sur le quotidien et focalisant sur leur scolarité.</p> <p>La dernière édition de l'enquête, dont les questionnaires ont été diffusés au cours de l'année scolaire 2010-2011, a recueilli 400 réponses, qui ont été analysées par un groupe de travail d'administrateurs de l'association Génération Cochlée.</p> <p>Cette enquête s'attache à répondre à différentes interrogations : Tout d'abord, elle dresse un portrait général des enfants constituant les réponses (âge, origine géographique, milieu social). La question importante de l'âge du dépistage de la surdité et de l'âge de l'implantation est ensuite abordée, montrant une évolution au fil des enquêtes et de vrais écarts entre les enfants plus âgés et les plus jeunes.</p> <p>La question des modes de scolarité est un souci permanent pour les parents, l'enquête permet de rendre compte de la diversité des modes de scolarité, et</p>

Colloque ACFOS 9
Implant cochléaire pédiatrique : état des lieux et perspectives
 13 et 14 janvier 2012

	<p>des possibilités offertes aux enfants suivant leur âge, se réduisant lorsque les enfants grandissent. Elle donne également un aperçu des accompagnements réalisés auprès de ces enfants, par le biais de centres de soins ou non, et de leur importance : orthophonie, accompagnement scolaire, soutien psychologique, etc. La mesure des impacts sur la vie quotidienne (distance pour se rendre à l'école, modifications de la vie professionnelle des parents) montre à quel point l'enfant sourd implanté bouleverse l'équilibre familial.</p> <p>Nous interrogeons également au cours de cette enquête les modes de communication qui sont privilégiés par les enfants sourds, dans le contexte familial et par les professionnels qui accompagnent l'enfant. Ainsi, nous porterons un regard sur l'évolution de ces modes de communication depuis 12 ans, redistribuant les parts entre l'oral pur, le LPC et les signes (incluant de fait au sens large la LSF, le français signé et les gestes signifiants pour les plus petits).</p> <p>L'ensemble de ces éléments pousse notre association à continuer à militer pour la mise en place d'un dépistage précoce de la surdité afin d'améliorer la prise en charge globale dès le plus jeune âge de l'enfant, garant que la possibilité d'implanter son enfant le plus tôt précocement possible soit offerte à tous les parents. Parallèlement, notre autre axe de travail concerne l'accompagnement scolaire des enfants : quels que soient le mode de communication choisi et les difficultés des enfants, on ne peut pas accepter que des enfants grandissent sans l'accompagnement particulier dont ils ont besoin, à une distance raisonnable de leur lieu de vie.</p>
<p>Rééducation chez le jeune enfant : quel contenu, quels outils au cours des 3 premières années ? <i>Agnès RUSTERHOLTZ, Orthophoniste, Codali, Paris</i></p>	<p>Grâce aux progrès du dépistage précoce de la surdité, nous recevons des enfants de plus en plus jeunes, ce qui nous a amenés à réfléchir et à reconsidérer nos pratiques.</p> <p>L'accompagnement parental est au centre de nos interventions : comment soutenir les interactions parents-enfants et leur permettre d'évoluer harmonieusement ?</p> <p>Compte tenu d'une réhabilitation auditive de bonne qualité, le professionnel aura à cœur de s'appuyer sur l'audition, canal privilégié de réception, de favoriser une évolution langagière la plus proche possible de celle de l'enfant entendant, et de proposer des modèles articulatoires optimaux, qui faciliteront l'accès à un système phonétique complet.</p> <p>L'intervention précoce permet d'accompagner le développement linguistique de l'enfant avec des stimulations plus naturelles et moins « rééducatives », tout en proposant un entraînement progressif et spécifique de son audition. A ce titre, l'équipe spécialisée a un rôle primordial et indispensable</p>
<p>Langage et émotion : cas clinique <i>Jonathan CUNY, Orthophoniste, Marseille</i></p>	<p>La capacité de reconnaissance des émotions fait partie intégrante du développement cognitif et social de l'individu. Les recherches chez l'adulte implanté cochléaire montrent des difficultés dans la reconnaissance d'émotions vocales et musicales. Chez l'enfant sourd implanté précocement, alors que le langage tend à suivre un développement proche de celui de l'enfant entendant, les capacités de reconnaissance des émotions suivraient-elles le même cheminement que celui de leurs pairs entendants ?</p> <p>Cette communication s'inspire du mémoire d'Orthophonie de Julie Bellier et de Caroline Berthier présenté en juin 2011 à Marseille.</p> <p>A partir d'un cas clinique, nous étudierons le langage d'un enfant implanté à 12 mois de vie et ses capacités de reconnaissance des émotions. En dépit d'un bon niveau linguistique, même supérieur à celui de son jumeau entendant, notre patient garde des difficultés dans la reconnaissance des émotions. Des pistes à explorer dans la pratique des orthophonistes sachant que l'expérience, le développement cognitif et langagier auront un rôle considérable dans l'intégration des informations émotionnelles</p> <p>Mots clés : Dépistage néonatal - surdité – implant cochléaire précoce- langage- émotions</p>

Colloque ACFOS 9
Implant cochléaire pédiatrique : état des lieux et perspectives
13 et 14 janvier 2012

<p>Apprendre à lire avec un implant cochléaire <i>Sophie BOUTON, Chercheuse au laboratoire de neurosciences cognitives, Ecole normale supérieure, Paris</i></p>	<p>Les compétences en lecture de 25 enfants munis d'un implant cochléaire ont été comparées à celles de 2 groupes contrôles d'enfants normo-entendants, appariés sur le niveau de lecture ou l'âge chronologique. Dans une première expérience, les enfants ont lu des pseudo-mots et des mots irréguliers afin de préciser leurs performances d'utilisation des procédures sous-lexicale et lexicale de lecture. Dans une seconde expérience, les enfants ont réalisé une tâche de décision lexicale dans laquelle l'effet de pseudo-homophonie a été évalué afin de déterminer si les représentations phonologiques sont activées de manière automatique dans la lecture silencieuse. Les résultats ont montré que les enfants implantés et normo-entendants utilisent respectivement les procédures sous-lexicale et lexicale pour lire les pseudo-mots et les mots irréguliers, mais que les enfants implantés lisent moins précisément les mots écrits que les enfants normo-entendants. Cette difficulté peut s'expliquer par le fait qu'ils ont une activation moins automatique des représentations phonologiques des mots écrits. La relation entre perception de la parole et acquisition de la lecture sera discutée. Sophie.Bouton@ens.fr</p>
<p>Accompagnement des adolescents implantés. Point de vue de l'orthophoniste et de la psychologue. <i>Isabelle PRANG, Orthophoniste, Hôpital d'Enfants A.Trousseau, Paris et Florence SEIGNOBOS, Psychologue, Surgères</i></p>	<p>Les premiers enfants implantés arrivent à l'âge adulte et franchissent le passage adolescent. Celui-ci est-il différent en raison de l'implant? cela ne bouscule-t-il pas nos représentations liées à la surdité? Afin d'enrichir ce questionnement, nous revisiterons ces concepts de culture et d'identité, si prégnants dans le champs de la surdité, puis nous aborderons quelques cas cliniques, avec ou sans implant, afin de mieux saisir en quoi consiste le processus de "subjectivation" à l'adolescence.</p>

Colloque ACFOS 9
Implant cochléaire pédiatrique : état des lieux et perspectives
 13 et 14 janvier 2012

SAMEDI 14 JANVIER 2012

<p style="text-align: center;">Indications particulières d'implantation cochléaire liées à l'âge, au terrain et au type de surdité <i>Dr Natalie LOUNDON, ORL, Hôpital d'Enfants A.Trousseau, Paris</i></p>	<p>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 reconnu prédictif d'efficacité optimale, mais la prise en charge et l'évaluation du très jeune nourrisson reste très spécifique.</p> <p>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, et ceux présentant une neuropathie auditive ou une aplasie du nerf cochléaire.</p> <p>Les limites audiométriques ont également été repoussées, avec des candidats ayant une audition partielle ou résiduelle, et se pose alors la question des critères de décision dans ces cas, du choix du côté, et de l'âge.</p>
<p>Définitions et facteurs de risque de troubles associés <i>Nadine COCHARD, Orthophoniste, Unité pédiatrique d'implantation cochléaire, Hôpital Purpan, Toulouse</i></p>	<p>La surdité neurosensorielle de l'enfant s'inscrit dans un vaste éventail de pathologies génétiques, infectieuses ou traumatiques qui engendreront dans 20 à 25 % des cas, des troubles associés.</p> <p>Ces déficiences sont diverses. Elles peuvent apparaître à différents moments de la vie de l'enfant :</p> <ul style="list-style-type: none"> - Très précocement : ces atteintes congénitales peuvent alors affecter le système sensori-moteur (atteintes visuelles et/ou motrices) occasionnant ainsi un pluri-handicap. - Dès la naissance ou plus progressivement, lorsqu'elles touchent le neuro-développement de l'enfant, des dysfonctionnements physiques, cognitifs, psychiques, sensoriels et du langage peuvent apparaître et entraver considérablement son évolution globale. - Enfin, ces déficiences peuvent émerger bien plus tard, lors d'accidents traumatiques ou de pathologies évolutives et affecter le système sensori-moteur et/ou neurologique. <p>Le risque de survenue de troubles associés à la surdité neurosensorielle de l'enfant se retrouve dans les étiologies suivantes :</p> <ul style="list-style-type: none"> - Les surdités génétiques qui rassemblent de nombreux syndromes dont nous présenterons les plus courants : ceux de Waardenburg-Klein, Pendred, Usher, Jarwel-Lange Nielsen et le syndrome de Charge. - Certaines pathologies infectieuses (embryo-foetopathies) acquises durant la grossesse : CMV, rubéole. Leur prévalence est inférieure à 5 %. Elles peuvent néanmoins occasionner des déficiences sensorielles et de développement global. - Les surdités périnatales qui peuvent être accompagnées pour 1 % d'entre elles d'atteintes neurologiques (hyperbilirubinémie, grande prématurité, manœuvres obstétricales traumatisantes). - Enfin, les méningites bactériennes, dont 70 % surviennent avant l'âge de 5 ans, peuvent également générer, en plus de la surdité, d'autres séquelles sensorielles, motrices, et cognitives dans 12 à 15 % des cas.
<p>Implant cochléaire et troubles associés : quels résultats ? Une expérience de Lyon <i>Dr Geneviève LINA GRANADE, ORL, Lyon</i></p>	<p>La présence de problèmes autres que la surdité ne constitue en général plus une contre-indication à l'implantation cochléaire, mais fait craindre de moins bons résultats qu'en cas de surdité isolée, en particulier en termes d'accès au langage oral et de parcours scolaire. Ils conduisent donc à évaluer le bénéfice de l'implantation sur des critères plus généraux : qualité de vie, facilitation des contacts sociaux, de la communication multi-modale, alerte aux bruits de l'environnement.</p> <p>Notre équipe s'est particulièrement intéressée aux résultats de l'implantation cochléaire dans le syndrome CHARGE. Dans ce cas, le développement de la communication orale après</p>

Colloque ACFOS 9
Implant cochléaire pédiatrique : état des lieux et perspectives
 13 et 14 janvier 2012

	<p>l'implantation est rendu plus difficile par les troubles de déglutition, le retard mental, et les troubles visuels. Toutefois, l'implantation cochléaire permet d'espérer, si les troubles associés sont modérés et la rééducation adaptée et précoce, un développement de la communication orale similaire à d'autres enfants implantés.</p> <p>En ce qui concerne les enfants implantés ayant des troubles neurologiques et/ou un retard mental, en particulier dans les infections congénitales par CMV, la progression du langage oral est plus lente et plus limitée qu'en l'absence de troubles associés. Mais l'évolution est meilleure que chez des enfants ayant les mêmes troubles et portant des appareils auditifs classiques. L'implantation cochléaire apporte donc bien un bénéfice, non seulement perceptif, mais aussi en terme de communication.</p> <p>Nous aborderons également l'influence d'autres troubles associés repérables avant l'implantation, (troubles vestibulaires, troubles du comportement et psycho-éducatifs, difficultés socio-familiales).</p> <p>Enfin, seront évoqués les troubles cognitifs des apprentissages (trouble spécifique du langage oral, dyspraxie), qui sont souvent découverts plusieurs années après l'implantation, car ils expliquent une part importante de l'hétérogénéité du développement du langage oral et de la scolarité des enfants implantés.</p>
<p>Identification et outils de rééducation des troubles associés chez l'enfant implanté cochléaire <i>Marc MONTFORT, Logopède, Directeur du centre « Entender y Hablar » Madrid, Espagne</i></p>	<p>Un nombre important d'enfants présentant une surdité (entre 30 et 40% selon les auteurs, voir Edwards 2007) se trouve affecté par d'autres handicaps ou d'autres troubles du développement.</p> <p>Cette population représente évidemment pour les familles, les éducateurs et les thérapeutes un défi de complexité supplémentaire et leur situation pose toute une série de questions.</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. Le pluri-handicap est-il une contre-indication pour l'implant cochléaire? 2. Comment identifier l'impact relatif de chaque handicap sur le développement quand le handicap associé à la surdité est aisément identifiable et préalable à la décision de l'implantation? 3. Comment identifier la présence d'un trouble de développement associé à la surdité? 4. La présence d'un trouble associé modifie-t-elle la prise en charge de l'éducation auditive chez l'enfant sourd porteur d'un implant cochléaire ?
<p>Place de la musique dans la prise en charge des enfants implantés cochléaires <i>Chris ROCCA, Orthophoniste, Nottingham, Royaume-Uni</i></p>	<p>N/C</p>
<p>Données fondamentales électrophysiologiques et implications cliniques <i>Julia CAMPBELL, Université du Colorado, Etats-Unis</i></p>	<p>Une période sensible pour l'implantation cochléaire chez les enfants sourds.</p> <p>La perte d'audition et la surdité peuvent avoir des conséquences négatives sur le cerveau en développement. Les enfants qui ont un risque élevé de développer des troubles de la parole et du langage oral, et qui répondent aux critères sont équipés d'implants cochléaires. Un implant cochléaire (CI) est un dispositif biomédical qui est posé chirurgicalement dans la cochlée de l'enfant sourd et qui stimule directement le nerf auditif et le cerveau. L'implantation cochléaire shunte l'oreille interne, permettant une stimulation directe des voies auditives centrales. Nos études sur le développement cérébral, utilisant comme biomarqueur le potentiel évoqué auditif cortical P1, montrent que le meilleur moment pour implanter un jeune enfant sourd se situe dans une fenêtre sensible de 3 ans et demi (de préférence au cours des 2 premières années). A la fin de cette période, et à partir de 7 ans, il y a une forte probabilité de découplage entre les aires corticales primaires et le cortex supérieur environnant, entraînant un recrutement croisé pluri-modal de cette dernière zone par d'autres sens tels que la vision ou le somesthésique. En conclusion, l'implantation cochléaire pendant la période sensible des toutes premières années de la vie permet à la maturation corticale auditive de progresser, fournissant à l'enfant sourd un contexte favorable à l'acquisition de la parole et du langage oral.</p>

Colloque ACFOS 9
Implant cochléaire pédiatrique : état des lieux et perspectives
 13 et 14 janvier 2012

<p>Innovations techniques : implantation bilatérale, matériel entièrement implantable, implant électro-acoustique, implant auditif du tronc cérébral</p> <p><i>Naïma DEGGOUJ, ORL, Louvain, Belgique</i></p>	<p>N/C</p>
<p>Thérapie génétique, cellules souches : ces traitements pourraient-ils constituer des alternatives à l'implant cochléaire et dans quels délais ?</p> <p><i>Dr Sandrine MARLIN, Généticienne, Hôpital d'Enfants A. Trousseau, Paris</i></p>	<p>Alternatives thérapeutiques à l'implant cochléaire : Cellules souches ? Thérapie Génique ? La recherche thérapeutique en matière de surdit� a �t� frein�e par l'utilisation et le succ�s des implants cochl�aires. Cependant les diff�rentes m�thodes proth�tiques ne sont pas des th�rapeutiques et il parait int�ressant d'explorer d'autres voies pour palier au d�ficit auditif.</p> <p>Chez l'homme et les autres mammif�res, le nombre de cellules cili�es est fix� avant la naissance. L'atteinte des cellules sensorielles de la cochl�e ou du vestibule aboutit donc � un d�ficit irr�versible. Les succ�s r�cents des th�rapies cellulaires chez l'animal suscitent beaucoup d'espoirs quant � leurs applications possibles chez l'homme (maladies neurod�g�n�ratives, diab�te, r�tinites pigmentaires, etc.).</p> <p>Lors des derni�res ann�es, des travaux chez les mammif�res ont tent� d'obtenir le renouvellement des cellules cili�es cochl�o-vestibulaires endommag�es. Dans un premier temps, des recherches ont �t� entreprises dans l'oreille interne pour rechercher la pr�sence de cellules souches indiff�renci�es ; puis on a tent� d'induire leur diff�renciation en cellules cili�es. R�cemment, les conditions permettant d'isoler, de cultiver et d'obtenir la diff�renciation des cellules souches en cellules cili�es viennent d'�tre d�finies.</p> <p>Afin d'utiliser ces r�sultats pour des voies th�rapeutiques, il faudra imp�rativement tenir compte de � la cause de l'atteinte auditive (vieillesse physiologique, atteinte g�n�tique, toxicit� m�dicamenteuse, traumatisme sonore), du type des cellules endommag�es (cellules cili�es, cellules de soutien ou neurones), et du but � atteindre (pr�vention d'une aggravation du d�ficit, restauration fonctionnelle totale ou partielle). En particulier, nous devons garder � l'esprit qu'une grande part des surdit�s cong�nitales mais aussi des surdit�s progressives sont d'origine g�n�tique et qu'induire la diff�renciation de cellules souches porteuses du d�faut g�n�tique responsable de la surdit� n'aurait aucune efficacit�.</p> <p>Il est aujourd'hui difficile d'estimer la place qu'occupera dans l'avenir la th�rapie cellulaire dans l'ensemble des approches th�rapeutiques en mati�re de surdit�. Toutes �tudes exp�rimentales constituent cependant la base pour les th�rapies futures.</p>