

UNIVERSITE MOHAMMED V
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE -RABAT-

ANNEE: 2009

THESE N°: 247

L' IMPLANTation COCHLEAIRE

THESE

Présentée et soutenue publiquement le :.....

PAR

Mme Ikram LORI

Née le 08 Octobre 1983 à Khémisset

**Pour l'Obtention du Doctorat en
Médecine**

MOTS CLES: Surdit  de l'enfant (perception) – Implant cochl aire – D pistage – Usher –
Potentiel  voqu  auditif.

JURY

Mr. M. KZADRI

Professeur d'Oto-Rhino-Laryngologie

Mr. H. EL EDGHIRI

Professeur d'Oto-Rhino-Laryngologie

Mr. A. EL HASSANI

Professeur de P diatrie

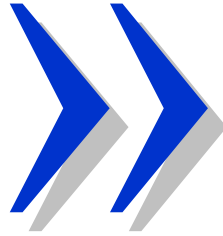
Mr. F. BENARIBA

Professeur Agr g  d'Oto-Rhino-Laryngologie

PRESIDENT

RAPPORTEUR

JUGES



سبحانك لا علم لنا إلا ما
علمتنا إنك أنت العليم
الحكيم





**UNIVERSITE MOHAMMED V- SOUISSI
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE - RABAT**

DOYENS HONORAIRES :

1962 – 1969	: Docteur Ahdelmalek FARAJ
1969 – 1974	: Professeur Abdellatif BERBICH
1974 – 1981	: Professeur Bachir LAZRAK
1981 – 1989	: Professeur Taieb CHKILI
1989 – 1997	: Professeur Mohamed Tahar ALAOUI
1997 – 2003	: Professeur Abdelmajid BELMAHI

ADMINISTRATION :

Doyen :	Professeur Najia HAJJAJ
Vice Doyen chargé des Affaires Académiques et Etudiantines	Professeur Mohammed JIDDANE
Vice Doyen chargé de la Recherche et de la Coopération	Professeur Naima LAHBABI-AMRANI
Vice Doyen chargé des Affaires Spécifiques à la Pharmacie	Professeur Yahia CHERRAH
Secrétaire Général :	Monsieur Mohammed BENABDELLAH

PROFESSEURS :

Décembre 1967

1. Pr. TOUNSI Abdelkader	Pathologie Chirurgicale
--------------------------	-------------------------

Février, Septembre, Décembre 1973

2. Pr. ARCHANE My Idriss*	Pathologie Médicale
3. Pr. BENOMAR Mohammed	Cardiologie
4. Pr. CHAOUI Abdellatif	Gynécologie Obstétrique
5. Pr. CHKILI Taieb	Neuropsychiatrie

Janvier et Décembre 1976

6. Pr. HASSAR Mohamed	Pharmacologie Clinique
-----------------------	------------------------

Février 1977

7. Pr. AGOUMI Abdelaziz	Parasitologie
8. Pr. BENKIRANE ép. AGOUMI Najia	Hématologie
9. Pr. EL BIED ép. IMANI Farida	Radiologie

Février Mars et Novembre 1978

10. Pr. ARHARBI Mohamed	Cardiologie
11. Pr. SLAOUI Ahdelmalek	Anesthésie Réanimation

Mars 1979

12. Pr. LAMDOUAR ép. BOUAZZAOUI Naima	Pédiatrie
---------------------------------------	-----------

Mars, Avril et Septembre 1980

13. Pr. EL KHAMLIHI Abdeslam	Neurochirurgie
14. Pr. MESBAHI Redouane	Cardiologie

Mai et Octobre 1981

- 15. Pr. BENOMAR Said*
- 16. Pr. BOUZOUBA Abdelmajid
- 17. Pr. EL MANOUAR Mohamed
- 18. Pr. HAMMANI Ahmed*
- 19. Pr. MAAZOUZI Ahmed Wajih
- 20. Pr. SBIHI Ahmed
- 21. Pr. TAOBANE Hamid*

Anatomie Pathologique
Cardiologie
Traumatologie-Orthopédie
Cardiologie
Chirurgie Cardio-Vasculaire
Anesthésie Réanimation
Chirurgie Thoracique

Mai et Novembre 1982

- 22. Pr. ABROUQ Ali*
- 23. Pr. BENOMAR M'hammed
- 24. Pr. BENSOUA Mohamed
- 25. Pr. BENOSMAN Abdellatif
- 26. Pr. CHBICHEB Abdelkrim
- 27. Pr. JIDAL Bouchaib*
- 28. Pr. LAHBABI ép. AMRANI Naïma

Oto-Rhino-Laryngologie
Chirurgie-Cardio-Vasculaire
Anatomie
Chirurgie Thoracique
Biophysique
Chirurgie Maxillo-faciale
Physiologie

Novembre 1983

- 29. Pr. ALAOUI TAHIRI Kébir*
- 30. Pr. BALAFREJ Amina
- 31. Pr. BELLAKHDAR Fouad
- 32. Pr. HAJJAJ ép. HASSOUNI Najia
- 33. Pr. SRAIRI Jamal-Eddine

Pneumo-phtisiologie
Pédiatrie
Neurochirurgie
Rhumatologie
Cardiologie

Décembre 1984

- 34. Pr. BOUCETTA Mohamed*
- 35. Pr. EL OUEDDARI Brahim El Khalil
- 36. Pr. MAAOUNI Abdelaziz
- 37. Pr. MAAZOUZI Ahmed Wajdi
- 38. Pr. NAJI M'Barek *
- 39. Pr. SETTAF Abdellatif

Neurochirurgie
Radiothérapie
Médecine Interne
Anesthésie -Réanimation
Immuno-Hématologie
Chirurgie

Novembre et Décembre 1985

- 40. Pr. BENJELLOUN Halima
- 41. Pr. BENSaid Younes
- 42. Pr. EL ALAOUI Faris Moulay El Mostafa
- 43. Pr. IHRAI Hssain *
- 44. Pr. IRAQI Ghali
- 45. Pr. KZADRI Mohamed

Cardiologie
Pathologie Chirurgicale
Neurologie
Stomatologie et Chirurgie Maxillo-Faciale
Pneumo-phtisiologie
Oto-Rhino-laryngologie

Janvier, Février et Décembre 1987

- 46. Pr. AJANA Ali
- 47. Pr. AMMAR Fanid
- 48. Pr. CHAHED OUZZANI ép.TAOBANE Houria
- 49. Pr. EL FASSY Fihri Mohamed Taoufiq
- 50. Pr. EL HAITEM Naïma
- 51. Pr. EL MANSOURI Abdellah*
- 52. Pr. EL YAACOUBI Moradh
- 53. Pr. ESSAID EL FEYDI Abdellah
- 54. Pr. LACHKAR Hassan

Radiologie
Pathologie Chirurgicale
Gastro-Entérologie
Pneumo-phtisiologie
Cardiologie
Chimie-Toxicologie Expertise
Traumatologie Orthopédie
Gastro-Entérologie
Médecine Interne

55. Pr. OHAYON Victor*
56. Pr. YAHYAOUI Mohamed

Médecine Interne
Neurologie

Décembre 1988

57. Pr. BENHMAMOUCH Mohamed Najib
58. Pr. DAFIRI Rachida
59. Pr. FAIK Mohamed
60. Pr. FIKRI BEN BRAHIM Noureddine
61. Pr. HERMAS Mohamed
62. Pr. TOULOUNE Farida*

Chirurgie Pédiatrique
Radiologie
Urologie
Médecine Préventive, Santé Publique et Hygiène
Traumatologie Orthopédie
Médecine Interne

Décembre 1989 Janvier et Novembre 1990

63. Pr. ABIR ép. KHALIL Saadia
64. Pr. ACHOUR Ahmed*
65. Pr. ADNABOUI Mohamed
66. Pr. AOUNI Mohamed
67. Pr. AZENDOUR BENACEUR*
68. Pr. BENAMEUR Mohamed*
69. Pr. BOUKILI MAKHOUKHI Abdelali
70. Pr. CHAD Bouziane
71. Pr. CHKOFF Rachid
72. Pr. FARCHADO Fouzia ép. BENABDELLAH
73. Pr. HACHIM Mohammed*
74. Pr. HACHIMI Mohamed
75. Pr. KHARBACH Aïcha
76. Pr. MANSOURI Fatima
77. Pr. OUAZZANI Taïbi Mohamed Réda
78. Pr. SEDRATI Omar*
79. Pr. TAZI Saoud Anas
80. Pr. TERHSAZ Abdellah*

Cardiologie
Chirurgicale
Médecine Interne
Médecine Interne
Oto-Rhino-Laryngologie
Radiologie
Cardiologie
Pathologie Chirurgicale
Pathologie Chirurgicale
Pédiatrique
Médecine-Interne
Urologie
Gynécologie -Obstétrique
Anatomie-Pathologique
Neurologie
Dermatologie
Anesthésie Réanimation
Ophtalmologie

Février Avril Juillet et Décembre 1991

81. Pr. AL HAMANY Zaitounia
82. Pr. ATMANI Mohamed*
83. Pr. AZZOUZI Abderrahim
84. Pr. BAYAHIA ép. HASSAM Rabéa
85. Pr. BELKOUCHI Abdelkader
86. Pr. BENABDELLAH Chahrazad
87. Pr. BENCHEKROUN BELABBES Abdelatif
88. Pr. BENSOUDA Yahia
89. Pr. BERRAHO Amina
90. Pr. BEZZAD Rachid
91. Pr. CHABRAOUI Layachi
92. Pr. CHANA El Houssaine*
93. Pr. CHERRAH Yahia
94. Pr. CHOKAIRI Omar
95. Pr. FAJRI Ahmed*
96. Pr. JANATI Idrissi Mohamed*
97. Pr. KHATTAB Mohamed
98. Pr. NEJMI Maati
99. Pr. OUAALINE Mohammed*

Anatomie-Pathologique
Anesthésie Réanimation
Anesthésie Réanimation
Néphrologie
Chirurgie Générale
Hématologie
Chirurgie Générale
Pharmacie galénique
Ophtalmologie
Gynécologie Obstétrique
Biochimie et Chimie
Ophtalmologie
Pharmacologie
Histologie Embryologie
Psychiatrie
Chirurgie Générale
Pédiatrie
Anesthésie-Réanimation
Médecine Préventive, Santé Publique et Hygiène

100. Pr. SOULAYMANI ép.BENCHEIKH Rachida
101. Pr. TAOUFIK Jamal

Pharmacologie
Chimie thérapeutique

Décembre 1992

102. Pr. AHALLAT Mohamed
103. Pr. BENOUDA Amina
104. Pr. BENSOUA Adil
105. Pr. BOUJIDA Mohamed Najib
106. Pr. CHAHED OUZZANI Laaziza
107. Pr. CHAKIR Nouredine
108. Pr. CHRAIBI Chafiq
109. Pr. DAOUDI Rajae
110. Pr. DEHAYNI Mohamed*
111. Pr. EL HADDOURY Mohamed
112. Pr. EL OUAHABI Abdessamad
113. Pr. FELLAT Rokaya
114. Pr. GHAFIR Driss*
115. Pr. JIDDANE Mohamed
116. Pr. OUZZANI TAIBI Med Charaf Eddine
117. Pr. TAGHY Ahmed
118. Pr. ZOUHDI Mimoun

Chirurgie Générale
Microbiologie
Anesthésie Réanimation
Radiologie
Gastro-Entérologie
Radiologie
Gynécologie Obstétrique
Ophtalmologie
Gynécologie Obstétrique
Anesthésie Réanimation
Neurochirurgie
Cardiologie
Médecine Interne
Anatomie
Gynécologie Obstétrique
Chirurgie Générale
Microbiologie

Mars 1994

119. Pr. AGNAOU Lahcen
120. Pr. AL BAROUDI Saad
121. Pr. ARJI Moha*
122. Pr. BENCHERIFA Fatiha
123. Pr. BENJAAFAR Nouredine
124. Pr. BENJELLOUN Samir
125. Pr. BENRAIS Nozha
126. Pr. BOUNASSE Mohammed*
127. Pr. CAOUI Malika
128. Pr. CHRAIBI Abdelmjid
129. Pr. EL AMRANI ép. AHALLAT Sabah
130. Pr. EL AOUDAD Rajae
131. Pr. EL BARDOUNI Ahmed
132. Pr. EL HASSANI My Rachid
133. Pr. EL IDRISSI LAMGHARI Abdennaceur
134. Pr. EL KIRAT Abdelmajid*
135. Pr. ERROUGANI Abdelkader
136. Pr. ESSAKALI Malika
137. Pr. ETTAYEBI Fouad
138. Pr. HADRI Larbi*
139. Pr. HDA Ali*
140. Pr. HASSAM Badredine
141. Pr. IFRINE Lahssan
142. Pr. JELTHI Ahmed
143. Pr. MAHFOUD Mustapha
144. Pr. MOUDENE Ahmed*
145. Pr. MOSSEDDAQ Rachid*
146. Pr. OULBACHA Said
147. Pr. RHRAB Brahim

Ophtalmologie
Chirurgie Générale
Anesthésie Réanimation
Ophtalmologie
Radiothérapie
Chirurgie Générale
Biophysique
Pédiatrie
Biophysique
Endocrinologie et Maladies Métabolique
Gynécologie Obstétrique
Immunologie
Traumato Orthopédie
Radiologie
Médecine Interne
Chirurgie Cardio- Vasculaire
Chirurgie Générale
Immunologie
Chirurgie Pédiatrique
Médecine Interne
Médecine Interne
Dermatologie
Chirurgie Générale
Anatomie Pathologique
Traumatologie Orthopédie
Traumatologie Orthopédie
Neurologie
Chirurgie Générale
Gynécologie Obstétrique

148. Pr. SENOUCI ép. BELKHADIR Karima
149. Pr. SLAOUI Anas

Dermatologie
Chirurgie Cardio-vasculaire

Mars 1994

150. Pr. ABBAR Mohamed*
151. Pr. ABDELHAK M'barek
152. Pr. BELAIDI Halima
153. Pr. BARHMI Rida Slimane
154. Pr. BENTAHILA Abdelali
155. Pr. BENYAHIA Mohammed Ali
156. Pr. BERRADA Mohamed Saleh
157. Pr. CHAMI Ilham
158. Pr. CHERKAOUI Lalla Ouafae
159. Pr. EL ABBADI Najia
160. Pr. HANINE Ahmed*
161. Pr. JALIL Abdelouahed
162. Pr. LAKHDAR Amina
163. Pr. MOUANE Nezha

Urologie
Chirurgie - Pédiatrie
Neurologie
Gynécologie Obstétrique
Pédiatrie
Gynécologie -Obstétrique
Traumatologie -Orthopédie
Radiologie
Ophtalmologie
Neurochirurgie
Radiologie
Chirurgie Générale
Gynécologie Obstétrique
Pédiatrie

Mars 1995

164. Pr. ABOUQUAL Redouane
165. Pr. AMRAOUI Mohamed
166. Pr. BAIDADA Abdelaziz
167. Pr. BARGACH Samir
168. Pr. BELLAHNECH Zakaria
169. Pr. BEDDOUCHE Amokrane*
170. Pr. BENAZZOUZ Mustapha
171. Pr. CHAARI Jilali*
172. Pr. DIMOU M'barek*
173. Pr. DRISSI KAMILI Mohammed Nordine*
174. Pr. EL MESNAOUI Abbes
175. Pr. ESSAKALI HOUSSYNI Leila
176. Pr. FERHATI Driss
177. Pr. HASSOUNI Fadil
178. Pr. HDA Abdelhamid*
179. Pr. IBEN ATTYA ANDALOUSSI Ahmed
180. Pr. IBRAHIMY Wafaa
182. Pr. BENOMAR ALI
183. Pr. BOUGTAB Abdesslam
184. Pr. ER RIHANI Hassan
185. Pr. EZZAITOUNI Fatima
186. Pr. KABBAJ Najat
187. Pr. LAZRAK Khalid (M)
188. Pr. OUTIFA Mohamed*

Réanimation Médicale
Chirurgie Générale
Gynécologie Obstétrique
Gynécologie Obstétrique
Urologie
Urologie
Gastro-Entérologie
Médecine Interne
Anesthésie Réanimation
Anesthésie Réanimation
Chirurgie Générale
Oto-Rhino-Laryngologie
Gynécologie Obstétrique
Médecine Préventive, Santé Publique et Hygiène
Cardiologie
Urologie
Ophtalmologie
Neurologie
Chirurgie Générale
Oncologie Médicale
Néphrologie
Radiologie
Traumatologie Orthopédie
Gynécologie Obstétrique

Décembre 1996

189. Pr. AMIL Touriya*
190. Pr. BELKACEM Rachid
191. Pr. BELMAHI Amin
192. Pr. BOULANOUAR Abdelkrim
193. Pr. EL ALAMI EL FARICHA EL Hassan
194. Pr. EL MELLOUKI Ouafae*
195. Pr. GAMRA Lamiae

Radiologie
Chirurgie Pédiatrie
Chirurgie réparatrice et plastique
Ophtalmologie
Chirurgie Générale
Parasitologie
Anatomie Pathologique

196. Pr. GAOUZI Ahmed
 197. Pr. MAHFOUDI M'barek*
 198. Pr. MOHAMMADINE EL Hamid
 199. Pr. MOHAMMADI Mohamed
 200. Pr. MOULINE Soumaya
 201. Pr. OUADGHIRI Mohamed
 202. Pr. OUZEDDOUN Naima
 203. Pr. ZBIR EL Mehdi*

Pédiatrie
 Radiologie
 Chirurgie Générale
 Médecine Interne
 Pneumo-phtisiologie
 Traumatologie – Orthopédie
 Néphrologie
 Cardiologie

Novembre 1997

204. Pr. ALAMI Mohamed Hassan
 205. Pr. BEN AMAR Abdeselem
 206. Pr. BEN SLIMANE Lounis
 207. Pr. BIROUK Nazha
 208. Pr. BOULAICH Mohamed
 209. Pr. CHAOUIR Souad*
 210. Pr. DERRAZ Said
 211. Pr. ERREIMI Naima
 212. Pr. FELLAT Nadia
 213. Pr. GUEDDARI Fatima Zohra
 214. Pr. HAIMEUR Charki*
 215. Pr. KADDOURI Nouredine
 216. Pr. KANOUNI NAWAL
 217. Pr. KOUTANI Abdellatif
 218. Pr. LAHLOU Mohamed Khalid
 219. Pr. MAHRAOUI CHAFIQ
 220. Pr. NAZZI M'barek*
 221. Pr. OUAHABI Hamid*
 222. Pr. SAFI Lahcen*
 223. Pr. TAOUFIQ Jallal
 224. Pr. YOUSFI MALKI Mounia

Gynécologie – Obstétrique
 Chirurgie Générale
 Urologie
 Neurologie
 O.R.L.
 Radiologie
 Neurochirurgie
 Pédiatrie
 Cardiologie
 Radiologie
 Anesthésie Réanimation
 Chirurgie – Pédiatrique
 Physiologie
 Urologie
 Chirurgie Générale
 Pédiatrie
 Cardiologie
 Neurologie
 Anesthésie Réanimation
 Psychiatrie
 Gynécologie Obstétrique

Novembre 1998

225. Pr. BENKIRANE Majid*
 226. Pr. KHATOURI Ali*
 227. Pr. LABRAIMI Ahmed*

Hématologie
 Cardiologie
 Anatomie Pathologique

Novembre 1998

228. Pr. AFIFI RAJAA
 229. Pr. AIT BENASSER MOULAY Ali*
 230. Pr. ALOUANE Mohammed*
 231. Pr. LACHKAR Azouz
 232. Pr. LAHLOU Abdou
 233. Pr. MAFTAH Mohamed*
 234. Pr. MAHASSINI Najat
 235. Pr. MDAGHRI ALAOUI Asmae
 236. Pr. MANSOURI Abdelaziz*
 237. Pr. NASSIH Mohamed*
 238. Pr. RIMANI Mouna
 239. Pr. ROUIMI Abdelhadi

Gastro - Entérologie
 Pneumo-phtisiologie
 Oto- Rhino- Laryngologie
 Urologie
 Traumatologie Orthopédie
 Neurochirurgie
 Anatomie Pathologique
 Pédiatrie
 Neurochirurgie
 Stomatologie Et Chirurgie Maxillo Faciale
 Anatomie Pathologique
 Neurologie

Janvier 2000

240. Pr. ABID Ahmed*

Pneumo-phtisiologie

241. Pr. AIT OUMAR Hassan
 242. Pr. BENCHERIF My Zahid
 243. Pr. BENJELLOUN DAKHAMA Badr.Sououd
 244. Pr. BOURKADI Jamal-Eddine
 245. Pr. CHAOUI Zineb
 246. Pr. CHARIF CHEFCHAOUNI Al Montacer
 247. Pr. ECHARRAB El Mahjoub
 248. Pr. EL FTOUH Mustapha
 249. Pr. EL MOSTARCHID Brahim*
 250. Pr. EL OTMANYAzzedine
 251. Pr. GHANNAM Rachid
 252. Pr. HAMMANI Lahcen
 253. Pr. ISMAILI Mohamed Hatim
 254. Pr. ISMAILI Hassane*
 255. Pr. KRAMI Hayat Ennoufouss
 256. Pr. MAHMOUDI Abdelkrim*
 257. Pr. TACHINANTE Rajae
 258. Pr. TAZI MEZALEK Zoubida

Novembre 2000

259. Pr. AIDI Saadia
 260. Pr. AIT OURHROUIL Mohamed
 261. Pr. AJANA Fatima Zohra
 262. Pr. BENAMR Said
 263. Pr. BENCHEKROUN Nabiha
 264. Pr. BOUSSELMANE Nabile*
 265. Pr. BOUTALEB Najib*
 266. Pr. CHERTI Mohammed
 267. Pr. ECH-CHERIF EL KETTANI Selma
 268. Pr. EL HASSANI Amine
 269. Pr. EL IDGHIRI Hassan
 270. Pr. EL KHADER Khalid
 271. Pr. EL MAGHRAOUI Abdellah*
 272. Pr. GHARBI Mohamed El Hassan
 273. Pr. HSSAIDA Rachid*
 274. Pr. MANSOURI Aziz
 275. Pr. OUZZANI CHAHDI Bahia
 276. Pr. RZIN Abdelkader*
 277. Pr. SEFIANI Abdelaziz
 278. Pr. ZEGGWAGH Amine Ali

PROFESSEURS AGREGES :

Décembre 2001

279. Pr. ABABOU Adil
 280. Pr. AOUAD Aicha
 281. Pr. BALKHI Hicham*
 282. Pr. BELMEKKI Mohammed
 283. Pr. BENABDELJLIL Maria
 284. Pr. BENAMAR Loubna
 285. Pr. BENAMOR Jouda
 286. Pr. BENELBARHDADI Imane
 287. Pr. BENNANI Rajae
 288. Pr. BENOUACHANE Thami
 289. Pr. BENYOUSSEF Khalil

Pédiatrie
 Ophtalmologie
 Pédiatrie
 Pneumo-phtisiologie
 Ophtalmologie
 Chirurgie Générale
 Chirurgie Générale
 Pneumo-phtisiologie
 Neurochirurgie
 Chirurgie Générale
 Cardiologie
 Radiologie
 Anesthésie-Réanimation
 Traumatologie Orthopédie
 Gastro-Entérologie
 Anesthésie-Réanimation
 Anesthésie-Réanimation
 Médecine Interne

Neurologie
 Dermatologie
 Gastro-Entérologie
 Chirurgie Générale
 Ophtalmologie
 Traumatologie Orthopédie
 Neurologie
 Cardiologie
 Anesthésie-Réanimation
 Pédiatrie
 Oto-Rhino-Laryngologie
 Urologie
 Rhumatologie
 Endocrinologie et Maladies Métaboliques
 Anesthésie-Réanimation
 Radiothérapie
 Ophtalmologie
 Stomatologie et Chirurgie Maxillo-faciale
 Génétique
 Réanimation Médicale

Anesthésie-Réanimation
 Cardiologie
 Anesthésie-Réanimation
 Ophtalmologie
 Neurologie
 Néphrologie
 Pneumo-phtisiologie
 Gastro-Entérologie
 Cardiologie
 Pédiatrie
 Dermatologie

290. Pr. BERRADA Rachid
 291. Pr. BEZZA Ahmed*
 292. Pr. BOUCHIKHI IDRISSE Med Larbi
 293. Pr. BOUHOUCHE Rachida
 294. Pr. BOUMDIN El Hassane*
 295. Pr. CHAT Latifa
 296. Pr. CHELLAOUI Mounia
 297. Pr. DAALI Mustapha*
 298. Pr. DRISSI Sidi Mourad*
 299. Pr. EL HAJOUI Ghziel Samira
 300. Pr. EL HIJRI Ahmed
 301. Pr. EL MAAQILI Moulay Rachid
 302. Pr. EL MADHI Tarik
 303. Pr. EL MOUSSAIF Hamid
 304. Pr. EL OUNANI Mohamed
 305. Pr. EL QUESSAR Abdeljlil
 306. Pr. ETTAIR Said
 307. Pr. GAZZAZ Miloudi*
 308. Pr. GOURINDA Hassan
 309. Pr. HRORA Abdelmalek
 310. Pr. KABBAJ Saad
 311. Pr. KABIRI El Hassane*
 312. Pr. LAMRANI Moulay Omar
 313. Pr. LEKEHAL Brahim
 314. Pr. MAHASSIN Fattouma*
 315. Pr. MEDARHRI Jalil
 316. Pr. MIKDAME Mohammed*
 317. Pr. MOHSINE Raouf
 318. Pr. NABIL Samira
 319. Pr. NOUINI Yassine
 320. Pr. OUALIM Zouhir*
 321. Pr. SABBAH Farid
 322. Pr. SEFIANI Yasser
 323. Pr. TAOUFIQ BENCHEKROUN Soumia
 324. Pr. TAZI MOUKHA Karim

Décembre 2002

325. Pr. AL BOUZIDI Abderrahmane*
 326. Pr. AMEUR Ahmed*
 327. Pr. AMRI Rachida
 328. Pr. AOURARH Aziz*
 329. Pr. BAMOU Youssef *
 330. Pr. BELGHITI Laila
 331. Pr. BELMEJDOUB Ghizlene*
 332. Pr. BENBOUAZZA Karima
 333. Pr. BENZEKRI Laila
 334. Pr. BENZZOUBEIR Nadia*
 335. Pr. BERADY Samy*
 336. Pr. BERNOUSSI Zakiya
 337. Pr. BICHRA Mohamed Zakarya
 338. Pr. CHOHO Abdelkrim *
 339. Pr. CHKIRATE Bouchra
 340. Pr. EL ALAMI EL FELLOUS Sidi Zouhair
 341. Pr. EL ALJ Haj Ahmcd

Gynécologie Obstétrique
 Rhumatologie
 Anatomie
 Cardiologie
 Radiologie
 Radiologie
 Radiologie
 Chirurgie Générale
 Radiologie
 Gynécologie Obstétrique
 Anesthésie-Réanimation
 Neuro-Chirurgie
 Chirurgie-Pédiatrique
 Ophtalmologie
 Chirurgie Générale
 Radiologie
 Pédiatrie
 Neuro-Chirurgie
 Chirurgie-Pédiatrique
 Chirurgie Générale
 Anesthésie-Réanimation
 Chirurgie Thoracique
 Traumatologie Orthopédie
 Chirurgie Vasculaire Périphérique
 Médecine Interne
 Chirurgie Générale
 Hématologie Clinique
 Chirurgie Générale
 Gynécologie Obstétrique
 Urologie
 Néphrologie
 Chirurgie Générale
 Chirurgie Vasculaire Périphérique
 Pédiatrie
 Urologie

Anatomie Pathologique
 Urologie
 Cardiologie
 Gastro-Entérologie
 Biochimie-Chimie
 Gynécologie Obstétrique
 Endocrinologie et Maladies Métaboliques
 Rhumatologie
 Dermatologie
 Gastro – Entérologie
 Médecine Interne
 Anatomie Pathologique
 Psychiatrie
 Chirurgie Générale
 Pédiatrie
 Chirurgie Pédiatrique
 Urologie

342. Pr. EL BARNOUSSI Leila
 343. Pr. EL HAOURI Mohamed *
 344. Pr. EL MANSARI Omar*
 345. Pr. ES-SADEL Abdelhamid
 346. Pr. FILALI ADIB Abdelhai
 347. Pr. HADDOUR Leila
 348. Pr. HAJJI Zakia
 349. Pr. IKEN Ali
 350. Pr. ISMAEL Farid
 351. Pr. JAAFAR Abdeloihab*
 352. Pr. KRIOULE Yamina
 353. Pr. LAGHMARI Mina
 354. Pr. MABROUK Hfid*
 355. Pr. MOUSSAOUI RAHALI Driss*
 356. Pr. MOUSTAGHFIR Abdelhamid*
 357. Pr. MOUSTAINE My Rachid
 358. Pr. NAITLHO Abdelhamid*
 359. Pr. OUJILAL Abdelilah
 360. Pr. RACHID Khalid *
 361. Pr. RAISS Mohamed
 362. Pr. RGUIBI IDRISSE Sidi Mustapha*
 363. Pr. RHOU Hakima
 364. Pr. RKIOUAK Fouad*
 365. Pr. SIAH Samir *
 366. Pr. THIMOU Amal
 367. Pr. ZENTAR Aziz*
 368. Pr. ZRARA Ibtisam*

Janvier 2004

369. Pr. ABDELLAH El Hassan
 370. Pr. AMRANI Mariam
 371. Pr. BENBOUZID Mohammed Anas
 372. Pr. BENKIRANE Ahmed*
 373. Pr. BENRAMDANE Larbi*
 374. Pr. BOUGHALEM Mohamed*
 375. Pr. BOULAADAS Malik
 376. Pr. BOURAZZA Ahmed*
 377. Pr. CHERRADI Nadia
 378. Pr. EL FENNI Jamal*
 379. Pr. EL HANCHI Zaki
 380. Pr. EL KHORASSANI Mohamed
 381. Pr. EL YOUNASSI Badreddine*
 382. Pr. HACHI Hafid
 383. Pr. JABOUIRIK Fatima
 384. Pr. KARMANE Abdelouahed
 385. Pr. KHABOUZE Samira
 386. Pr. KHARMAZ Mohamed
 387. Pr. LEZREK Mohammed*
 388. Pr. MOUGHIL Said
 389. Pr. NAOUMI Asmae*
 390. Pr. SAADI Nozha
 391. Pr. SASSENOU Ismail*
 392. Pr. TARIB Abdelilah*

Gynécologie Obstétrique
 Dermatologie
 Chirurgie Générale
 Chirurgie Générale
 Gynécologie Obstétrique
 Cardiologie
 Ophtalmologie
 Urologie
 Traumatologie Orthopédie
 Traumatologie Orthopédie
 Pédiatrie
 Ophtalmologie
 Traumatologie Orthopédie
 Gynécologie Obstétrique
 Cardiologie
 Traumatologie Orthopédie
 Médecine Interne
 Oto-Rhino-Laryngologie
 Traumatologie Orthopédie
 Chirurgie Générale
 Pneumo-phtisiologie
 Néphrologie
 Endocrinologie et Maladies Métaboliques
 Anesthésie Réanimation
 Pédiatrie
 Chirurgie Générale
 Anatomie Pathologique

Ophtalmologie
 Anatomie Pathologique
 Oto-Rhino-Laryngologie
 Gastro-Entérologie
 Chimie Analytique
 Anesthésie Réanimation
 Stomatologie et Chirurgie Maxillo-faciale
 Neurologie
 Anatomie Pathologique
 Radiologie
 Gynécologie Obstétrique
 Pédiatrie
 Cardiologie
 Chirurgie Générale
 Pédiatrie
 Ophtalmologie
 Gynécologie Obstétrique
 Traumatologie Orthopédie
 Urologie
 Chirurgie Cardio-Vasculaire
 Ophtalmologie
 Gynécologie Obstétrique
 Gastro-Entérologie
 Pharmacie Clinique

393. Pr. TIJAMI Fouad
394. Pr. ZARZUR Jamila

Chirurgie Générale
Cardiologie

Janvier 2005

395. Pr. ABBASSI Abdelah
396. Pr. AL KANDRY Sif Eddine*
397. Pr. ALAOUI Ahmed Essaid
398. Pr. ALLALI fadoua
399. Pr. AMAR Yamama
400. Pr. AMAZOUZI Abdellah
401. Pr. AZIZ Nouredine*
402. Pr. BAHIRI Rachid
403. Pr. BARAKAT Amina
404. Pr. BENHALIMA Hanane
405. Pr. BENHARBIT Mohamed
406. Pr. BENYASS Aatif
407. Pr. BERNOUSSI Abdelghani
408. Pr. BOUKALATA Salwa
409. Pr. CHARIF CHEFCHAOUNI Mohamed
410. Pr. DOUDOUH Abderrahim*
411. Pr. EL HAMZAoui Sakina
412. Pr. HAJJI Leila
413. Pr. HESSISSEN Leila
414. Pr. JIDAL Mohamed*
415. Pr. KARIM Abdelouahed
416. Pr. KENDOSSI Mohamed*
417. Pr. LAAROUSSI Mohamed
418. Pr. LYACoubi Mohammed
419. Pr. NIAMANE Radouane*
420. Pr. RAGALA Abdelhak
421. Pr. REGRAGUI Asmaa
422. Pr. SBIHI Souad
423. Pr. TNACHERI OUazzani Btissam
424. Pr. ZERAIDI Najia

Chirurgie Réparatrice et Plastique
Chirurgie Générale
Microbiologie
Rhumatologie
Néphrologie
Ophtalmologie
Radiologie
Rhumatologie
Pédiatrie
Stomatologie et Chirurgie Maxillo Faciale
Ophtalmologie
Cardiologie
Ophtalmologie
Radiologie
Ophtalmologie
Biophysique
Microbiologie
Cardiologie
Pédiatrie
Radiologie
Ophtalmologie
Cardiologie
Chirurgie Cardio Vasculaire
Parasitologie
Rgumatologie
Gynécologie Obstétrique
Anatomie Pathologique
Histo Embryologie Cytogénétique
Ophtalmologie
Gynécologie Obstétrique

Avril 2006

425. Pr. ACHEMLAL Lahsen*
426. Pr. AFIFI Yasser
427. Pr. AKJOUJ Said*
428. Pr. BELGNAoui Fatima Zahra
429. Pr. BELMEKKI Abdelkader*
430. Pr. BENCHEIKH Razika
431. Pr. BIYI Abdelhamid*
432. Pr. BOUHAFS Mohamed El Amine
433. Pr. BOULAHYA Abdellatif*
434. Pr. CHEIKHAoui Younes
435. Pr. CHENGUETI ANSARI Anas
436. Pr. DOGHMI Nawal
437. Pr. ESSAMRI Wafaa
438. Pr. FELLAT Ibtissam
439. Pr. FAROUDY Mamoun
440. Pr. GHADOUANE Mohammed*
441. Pr. HARMOUCHE Hicham

Rhumatologie
Dermatologie
Radiologie
Dermatologie
Hématologie
O.R.L
Biophysique
Chirurgie – Pédiatrique
Chirurgie Cardio-Vasculaire
Chirurgie Cardio-Vasculaire
Gynécologie Obstétrique
Cardiologie
Gastro-Entérologie
Cardiologie
Anesthésie Réanimation
Urologie
Médecine Interne

- 442. Pr. HNAFI Sidi Mohamed*
- 443. Pr. IDRISS LAHLOU Amine
- 444. Pr. JROUNDI Laila
- 445. Pr. KARMOUNI Tariq
- 446. Pr. KILI Amina
- 447. Pr. KISRA Hassan
- 448. Pr. KISRA Mounir
- 449. Pr. KHARCHAFI Aziz*
- 450. Pr. LMIMOUNI Badreddine*
- 451. Pr. MANSOURI Hamid*
- 452. Pr. NAZIH Naoual
- 453. Pr. OUANASS Abderrazzak
- 454. Pr. SAFI Soumaya*
- 455. Pr. SEKKAT Fatima Zahra
- 456. Pr. SEFIANI Sana
- 457. Pr. SOUALHI Mouna
- 458. Pr. ZAHRAOUI Rachida

ENSEIGNANTS SCIENTIFIQUES **PROFESSEURS**

- 1. Pr. ALAMI OUHABI Naima
- 2. Pr. ALAOUI KATIM
- 3. Pr. ALAOUI SLIMANI Lalla Naïma
- 4. Pr. ANSAR M'hammed
- 5. Pr. BOUKLOUZE Abdelaziz
- 6. Pr. BOURJOUANE Mohamed
- 7. Pr. DRAOUI Mustapha
- 8. Pr. EL GUESSABI Lahcen
- 9. Pr. ETTAIB Abdelkader
- 10. Pr. FAOUZI Moulay El Abbas
- 11. Pr. HMAMOUCHE Mohamed
- 12. Pr. REDHA Ahlam
- 13. Pr. TELLAL Saida*
- 14. Pr. TOUATI Driss
- 15. Pr. ZELLOU Amina

** Enseignants Militaires*

Anesthésie Réanimation
Microbiologie
Radiologie
Urologie
Pédiatrie
Psychiatrie
Chirurgie – Pédiatrique
Médecine Interne
Parasitologie
Radiothérapie
O.R.L
Psychiatrie
Endocrinologie
Psychiatrie
Anatomie Pathologique
Pneumo-Phtisiologie
Pneumo-Phtisiologie

Biochimie
Pharmacologie
Histologie – Embryologie
Chimie Organique et Pharmacie Chimique
Applications Pharmaceutiques
Microbiologie
Chimie Analytique
Pharmacognosie
Zootechnie
Pharmacologie
Chimie Organique
Biochimie
Biochimie
Pharmacognosie
Chimie Organique

Dédicaces

À Mes très chers parents

Aucune phrase, aucun mot ne saurait exprimer à sa juste valeur le respect et l'amour que je vous porte.

Vous m'avez entouré d'une grande affection, et vous avez été toujours pour moi un grand support dans mes moments les plus difficiles.

Sans vos précieux conseils, vos prières, votre générosité et votre dévouement, je n'aurais pu surmonter le stress de ces longues années d'étude.

Vous m'avez apporté toute la tendresse et l'amour dont j'ai eu besoin. Vous avez veillé sur mon éducation avec le plus grand soin.

Vous êtes pour moi l'exemple de droiture, de lucidité et de persévérance.

À travers ce modeste travail, je vous remercie et prie dieu le tout puissant qu'il vous garde en bonne santé et vous procure une longue vie que je puisse vous combler à mon tour.

Sans vous je ne suis rien. Je vous dois tout.

A mon cher mari Aziz Elbahi,

Pour ton amour,

Ta patience, ton soutien et ta compréhension.

*Que ce travail dont tu m'as partagé le plaisir de réalisation, soit
pour toi le témoignage de mon grand amour et de mon indéniable
attachement.*

Que Dieu nous garde unis pour toujours

A ma très chère fille Lina

Ta naissance était un bonheur pour moi et Ta présence m'a beaucoup encouragée. Je t'aime ma chérie et je te dédie ce travail.

A mon frère Youness .

En témoignage de toute l'affection et des profonds sentiments fraternels que je te porte et de l'attachement qui nous unit.

Je te souhaite du bonheur et du succès dans toute ta vie.

A mes sœurs Maryame et Chaymaâ

Merci d'avoir supporté ma mauvaise humeur les jours de préparation, je vous dédie ce travail en témoignage de mon amour et affection. . Que dieu vous protège et consolide les liens sacrés qui nous unissent.

A la mémoire de mon grand-père paternel

J'aurais bien voulu que vous soyez parmi nous en ce jour mémorable.

Que la clémence de Dieu règne sur vous et que sa miséricorde apaise vos âmes.

A la mémoire de mes grands-mères

A la mémoire de ma cousine Awatif

A mon grand père maternel

A mes tantes et mes oncles

A mes cousins et cousines

A ma belle famille

A toute ma famille

*Veillez trouver dans ce travail l'expression de mon respect le plus
profond et mon affection la plus sincère*

À tous mes amis(es)

Je vous souhaite un avenir souriant.

*À tous ceux ou celles qui me sont très chers et qui j'ai omis
involontairement de citer*

À tous mes enseignants tout au long de mes études

*À tous ceux qui ont participé de près ou de loin à la réalisation de ce
travail*

*À tous ceux qui ont cette pénible tâche de soulager les gens et diminuer
leurs souffrances*

Remerciements

*A notre maître et président de thèse
Monsieur le professeur M. KZADRI
Professeur d'Oto-Rhino-Laryngologie*

Nous sommes très sensibles à l'honneur que vous nous faites en acceptant la présidence de notre jury de thèse.

Votre culture scientifique, votre compétence et vos qualités humaines ont suscité en nous une grande admiration, et sont pour vos élèves un exemple à suivre.

Durant notre formation, nous avons eu le privilège de bénéficier de votre enseignement et d'apprécier votre sens professionnel.

Veillez accepter, cher Maître, l'assurance de notre estime et notre profond respect.

À notre maître et rapporteur de thèse

Monsieur le professeur H. EL EDGHIRI

Professeur d'Oto-Rhino-Laryngologie

Nous avons eu le privilège de travailler parmi votre équipe et d'apprécier vos qualités et vos valeurs.

Votre sérieux, votre compétence et votre sens du devoir nous ont énormément marqués.

Veillez trouver ici l'expression de notre respectueuse considération et notre profonde admiration pour toutes vos qualités scientifiques et humaines.

Ce travail est pour nous l'occasion de vous témoigner notre profonde gratitude.

A notre maître et juge de thèse

Monsieur le professeur A. EL HASSANI

Professeur de Pédiatrie

*Nous avons le privilège et l'honneur de vous avoir parmi les
membres de notre jury.*

*Veillez accepter nos remerciements et notre admiration pour
vos qualités d'enseignant et votre compétence.*

À notre maître et juge de thèse

Monsieur le professeur F. BENARIBA

Professeur Agrégé d'Oto-Rhino-Laryngologie

Vous avez accepté en toute simplicité de juger ce travail et c'est pour nous un grand honneur de vous voir siéger parmi notre jury de thèse.

Nous tenons à vous remercier et à vous exprimer notre respect.

SOMMAIRE

I.	INTRODUCTION.....	7
II.	RAPPEL ANATOMO-PHYSIOLOGIQUE	9
	A. Embryologie.....	10
	1. Développement de l'oreille	10
	2. Transformation de la vésicule otique en labyrinthe	11
	3. Différenciation des cellules sensorielles	12
	4. Déplacement de l'articulation primaire de la mâchoire dans la chaîne des osselets de l'oreille.....	13
	5. Développement du pavillon de l'oreille.....	14
	B. Anatomie	15
	1. l'oreille externe	16
	2. l'oreille moyenne.....	16
	3. l'oreille interne	20
	4. les voies centrales de l'audition :	23
	C. Physiologie.....	24
	1. Rôle de l'oreille externe :	24
	2. Rôle de l'oreille moyenne :	24
	3. Rôle de l'oreille interne :	24
	4. Caractéristiques physiques d'un son pur.....	26
	5. L'audition prénatale :	26
III.	CLASSIFICATION ET RETENTISSEMENT DE LA SURDITE CHEZ L'ENFANT	29
	A. SELON LE DEGRE DE LA SURDITE.....	30

B. DIFFERENTES ALTERATIONS AUDITIVES SELON LE NIVEAU LESIONNEL	32
1. Les surdités de transmission :	32
2. Les surdités de perception :	32
3. Les surdités mixtes :	33
IV. SURDITE DE PERCEPTION CHEZ L'ENFANT	34
A. Définition.....	35
B. Epidémiologie	36
C. Clinique.....	37
D. Dépistage	39
1. Les tests subjectifs :	40
2. Méthodes objectives	51
E. Étiologies des surdités de perception	57
1. Surdités isolées d'étiologie indéterminée	59
2. Surdités acquises.....	59
3. Surdités génétiques	61
4. Neuropathie auditive-Dysynchronie	70
V. Bilan pré-implant.....	71
1. Bilan clinique (cf. chapitre clinique surdité de perception)	72
2. Exploration fonctionnelle audiométrique	72
3. Bilan radiologique	74
4. Bilan orthophonique	78
5. Bilan psychologique	82
6. Évaluation pédiatrique.....	82

VI. L'IMPLANTATION COCHLEAIRE DE L'ENFANT	83
A. Historique	84
B. Composition et mode de fonctionnement.....	85
1. Le codage : c'est la transformation du signal acoustique en signal électrique.....	86
2. Délivrance du signal électrique	88
C. Indications	89
1. Age à l'implantation	89
2. Audiométrie	89
3. Implantation bilatérale	90
D. Méningite et vaccination	91
E. Technique chirurgicale et suites opératoires.....	92
F. Complications de l'implantation cochléaire[56]	96
G. Suivi post-implantation	97
VII. ÉTUDE CLINIQUE	99
A. Objectifs.....	100
B. Matériels et méthodes.....	100
VIII. Résultats.....	102
A. Données épidémiologiques	103
1. Age	103
2. Sexe	103
3. Les antécédents	104
4. Investissement parental	104
B. Données cliniques.....	105
1. Mode de découverte.....	105

2. Examen clinique	105
3. Bilan Paraclinique	105
4. Etiologies	106
5. Technique chirurgicale.....	106
6. Suivi post implantation.	107
IX. Discussion	111
A. Résultats orthophoniques	113
B. Facteurs influençant les résultats	115
1. Durée de la surdité et l'âge de l'implantation	115
2- Investissement parental	117
3- Comorbidité.....	118
4-Malformation cochléaire	118
5-Audition antérieure	119
6-Mode de communication.....	121
7-Scolarisation	122
8-Implant bilatéral	122
C. Perspectives.....	123
Conclusion	127
Résumés	129
Bibliographie	133

LISTE DES FIGURES

Figure 1 - Vue d'ensemble de l'oreille externe, moyenne et interne.....	15
Figure 2 - Situation de la caisse du tympan	16
Figure 3 - la membrane tympanique ; forme, dimensions et orientation.....	18
Figure 4 - antre mastoïdien	19
Figure 5 - Schéma du labyrinthe osseux et membraneux	20
Figure 6 - constitution du limaçon.....	21
Figure 7 - Organe de corti.....	22
Figure 8 – Tonotopie cochléaire	25
Figure 9 - Principe et exemple de tracé d'otoémissions provoquées.....	52
Figure 10 - Tracé d'un PEA normal	53
Figure 11 - Méthode d'enregistrement des potentiels évoqués auditifs (PEA).....	55
Figure 12 - Interprétations des tympanogrammes	56
Figure 13 - Dépistage de la surdité de l'enfant dans la population générale	57
Figure 14 - Etiologies des surdités de perception de l'enfant.....	58
Figure 15 – principe et tracé du test au promontoire.	73
Figure 16 - Syndrome CHARGE, cophose gauche	74
Figure 17 - Syndrome de Pendred, bilan avant implant cochléaire	75
Figure 18 - Syndrome de Pendred, bilan avant implant cochléaire IRM	75
Figure 19 - Malformation cochléaire type Mondini Dilatation du vestibule.....	77
Figure 20 - Microcochlée dans un syndrome branchio-oto-rénal.....	77
Figure 21 - L'implant cochléaire se compose d'une partie interne et d'une partie externe.....	86
Figure 22 - Technique opératoire de l'implantation cochléaire.....	95
Figure 23 - Radigraphie post chirurgicale - incidence stnvers	108

LISTE DES ABREVIATIONS

OE	: Oreille externe
OM	: Oreille moyenne
OI	: Oreille interne
STO	: Système tympano-ossiculaire
CAE	: Conduit auditif externe
PEA	: Potentiel évoqué auditif
OEA	: Oto émissions acoustiques



INTRODUCTION

Les implants cochléaires permettent de rétablir une perception sonore chez les personnes sourdes profondes qui ne retirent aucun bénéfice d'une prothèse auditive conventionnelle.

Le premier implant pédiatrique a été posé il y a plus de 30 ans. Depuis, les avancées cliniques et technologiques ont permis aux enfants avec une surdité congénitale pré-linguale d'atteindre un niveau de perception et un développement du langage de bonne qualité.

L'implant cochléaire est sans aucun doute le progrès bio-technologique le plus important de ces vingt dernières années dans le domaine de la surdité profonde, ceci nous a motivé et il était à l'origine de cette étude.

Notre travail est une étude rétrospective portant sur 9 cas de surdités congénitales, colligés au service ORL de l'hôpital sheikh zayed, durant la période allant de juillet 2006 à décembre 2009. Il a consisté en une analyse épidémiologique, clinique, Paraclinique, thérapeutique et évolutive.

Nous pensons à travers ce travail, contribuer à une meilleure connaissance de la surdité auprès du grand public et des divers organismes de soins, même si beaucoup de problèmes restent en suspens.

Si l'implant permet de réintégrer les enfants sourds au sein de la société, il nous paraît qu'il est plus utile chez les plus jeunes enfants et les nourrissons, ceci souligne l'intérêt du dépistage précoce de la surdité, en effet ce dernier demeure la vraie locomotive de la lutte à mener contre les conséquences négatives de la surdité.

RAPPEL
ANATOMO-PHYSIOLOGIQUE

A. Embryologie

1. Développement de l'oreille

a. vésicule otique et intestin pharyngé au stade 13

L'oreille interne se développe à partir de la vésicule otique, l'oreille moyenne à partir de la première poche pharyngienne, et le canal auditif externe à partir de la première cloison pharyngée.

b. Transformation en oreille interne et en oreille moyenne

○ Oreille interne

La placode otique est induite au stade 11 dans l'ectoblaste par la paroi du rhombencéphale et s'invagine au stade 12 pour former la fossette otique. Les neuroblastes destinés au ganglion vestibulocochléaire quittent la vésicule otique. Le conduit endolymphique croît vers le haut.

Les canaux semi circulaires et la cochlée se forment par d'autres transformations de la vésicule otique.

○ Oreille moyenne et osselets

L'oreille moyenne apparaît à partir de la première poche pharyngienne. La liaison avec la cavité du pharynx est conservée par la trompe auditive. L'endoblaste de la première poche pharyngienne et l'ectoblaste de la première cloison branchiale donnent naissance à la membrane du tympan.

Dans le prolongement du premier et du deuxième arc branchial, des épaissements qui formeront les osselets de l'oreille apparaissent dans le mésenchyme lâche. Le marteau et l'enclume proviennent du cartilage du premier arc branchial tandis que l'étrier provient du cartilage du deuxième arc branchial.

La caisse du tympan provient de l'élargissement ampoulaire à l'extrémité de la première poche pharyngienne. (trompe auditive)

- Conduit auditif externe

Il se développe à partir de la première cloison branchial. Après disparition de la zone de contact d'origine entre l'endoblaste et l'ectoblaste, Le CAE s'allonge et s'enfonce pour former un cône épithélial ectoblastique compact (lame du CAE). La lame du CAE est canalisée de manière secondaire au 7^{ème} mois. La membrane du tympan est recouverte sur sa face interne par l'endoblaste de la caisse du tympan, et sur sa face externe par l'ectoblaste du CAE. Tous les deux enferment une lamelle mésoblastique qui enchâsse le manche du marteau.

2. Transformation de la vésicule otique en labyrinthe

a. vésicule otique (stade 15)

La vésicule otique et le conduit endolymphatique se divisent au stade 15 en une région dorsale sphérique qui donnera l'appareil vestibulaire, et un prolongement orienté ventralement formant la cochlée. Les neuroblastes qui ont migré depuis la vésicule otique constituent le ganglion vestibulocochléaire où s'observe déjà une répartition des fibres nerveuses en croissance en nerf cochléaire et nerf vestibulaire.

b. formation des canaux semi-circulaires (stade16)

Dans l'ébauche de l'appareil vestibulaire, l'utricule et les canaux semi-circulaires se délimitent vers le haut tandis que le saccule se délimite vers le bas.

Les canaux semi-circulaires apparaissent sous la forme d'invaginations semi-circulaires plates et fermées reposant l'une sur l'autre.

c. Développement de la cochlée (stade 23)

La cochlée se développe en même temps que la chaîne des osselets de l'oreille. Elle évolue en descendant à partir du saccule et n'est plus reliée à celui-ci que par un conduit étroit.

3. Différenciation des cellules sensorielles

L'apex des cellules de la paroi de la vésicule otique est au contact de l'endolymphe qui remplit la vésicule otique.

Les cellules sensorielles se trouvent dans les cumulus sensoriels des élargissements en ampoule des canaux semi-circulaires à l'embouchure de l'utricule ainsi que dans la macula de l'utricule et du saccule. Dans la cochlée ce sont des cellules épithéliales ciliées et localisées sur les faces internes et externes des colonnes traversantes de l'organe de Corti. Les cellules sensorielles présentent sur leur surface un kinocil et jusqu'à 100 stérocytes, fixé dans la membrane cellulaire par des filaments d'actine. Les cils sont accrochés dans la lame cuticulaire.

4. Déplacement de l'articulation primaire de la mâchoire dans la chaîne des osselets

a. Dérivation de l'articulation primaire de la mâchoire des arcs branchiaux

- fusion des ponts des cartilages antérieurs en mâchoire

Les mâchoires inférieure et supérieure apparaissent par fusion des éléments cartilagineux des arcs branchiaux crâniens. L'articulation primaire de la mâchoire entre la mâchoire inférieure et supérieure correspond à la liaison articulée des éléments supérieur et inférieur des arcs branchiaux.

- Développement de la columelle

Lors du passage en mode de vie terrestre, la mâchoire supérieure fusionne avec la base du crâne. Le spiracle (première fente pharyngée) ferme la membrane du tympan. L'élément supérieur de l'arc hyoïde assure la transmission du son entre la membrane du tympan et le labyrinthe.

b. cartilage de l'arc branchial et chaîne des osselets de l'oreille chez l'homme

L'articulation entre le marteau et l'enclume correspond à la liaison entre le premier et le deuxième arc branchial. La liaison d'origine avec la base du crâne est représentée par l'étrier qui relie maintenant l'enclume à la capsule otique et à l'oreille interne. L'articulation secondaire de la mâchoire apparaît entre l'os temporal et la mâchoire inférieure à l'ossification membraneuse. Les osselets de l'oreille perdent leur liaison avec les arcs branchiaux.

5. Développement du pavillon de l'oreille

La différenciation de la chaîne des osselets de l'oreille et l'agrandissement de la caisse du tympan se font parallèlement à un allongement et à un enfoncement du CAE ainsi qu'au développement du pavillon de l'oreille. Ce dernier apparaît à partir de six protubérances du pavillon de l'oreille situées autour de la première fosse pharyngée. Les trois protubérances antérieures donneront le tragus et l'hélice du pavillon, et les trois protubérances postérieures, l'antitragus et l'antihélice.

B. Anatomie

L'oreille est un ensemble de cavités creusées dans le rocher, partie épaisse et dure de l'os temporal. On distingue trois parties de l'oreille : l'oreille externe, l'oreille moyenne et l'oreille interne.

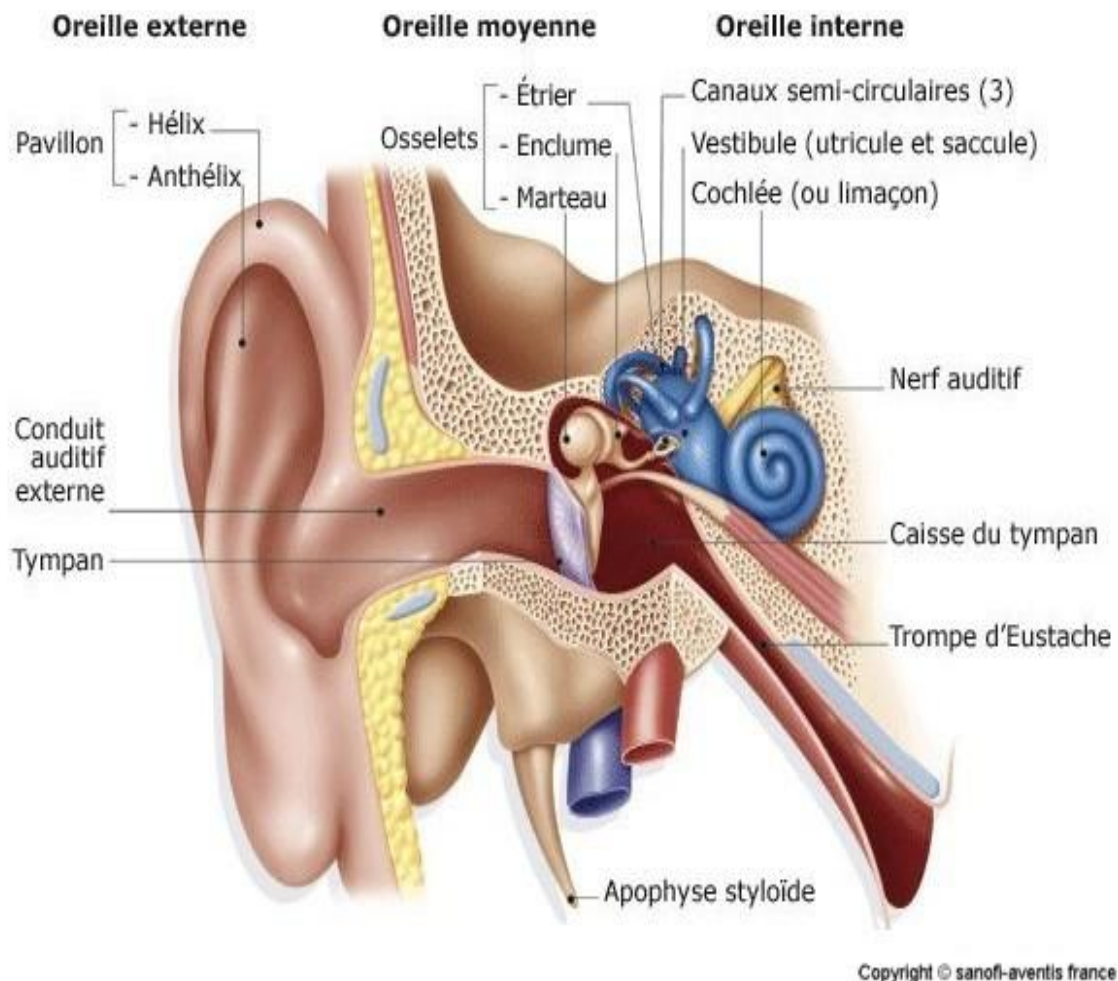


Figure 1 - Vue d'ensemble de l'oreille externe, moyenne et interne

1. l'oreille externe

L'oreille externe est composée de deux parties : l'auricule (pavillon) et le conduit auditif externe (méat acoustique), fermé à l'intérieur par la membrane du tympan. Le pavillon est une lame fibro-cartilagineuse qui joue un rôle de cornet acoustique, dirigeant les ondes sonores vers le tympan par le conduit auditif externe.

2. l'oreille moyenne

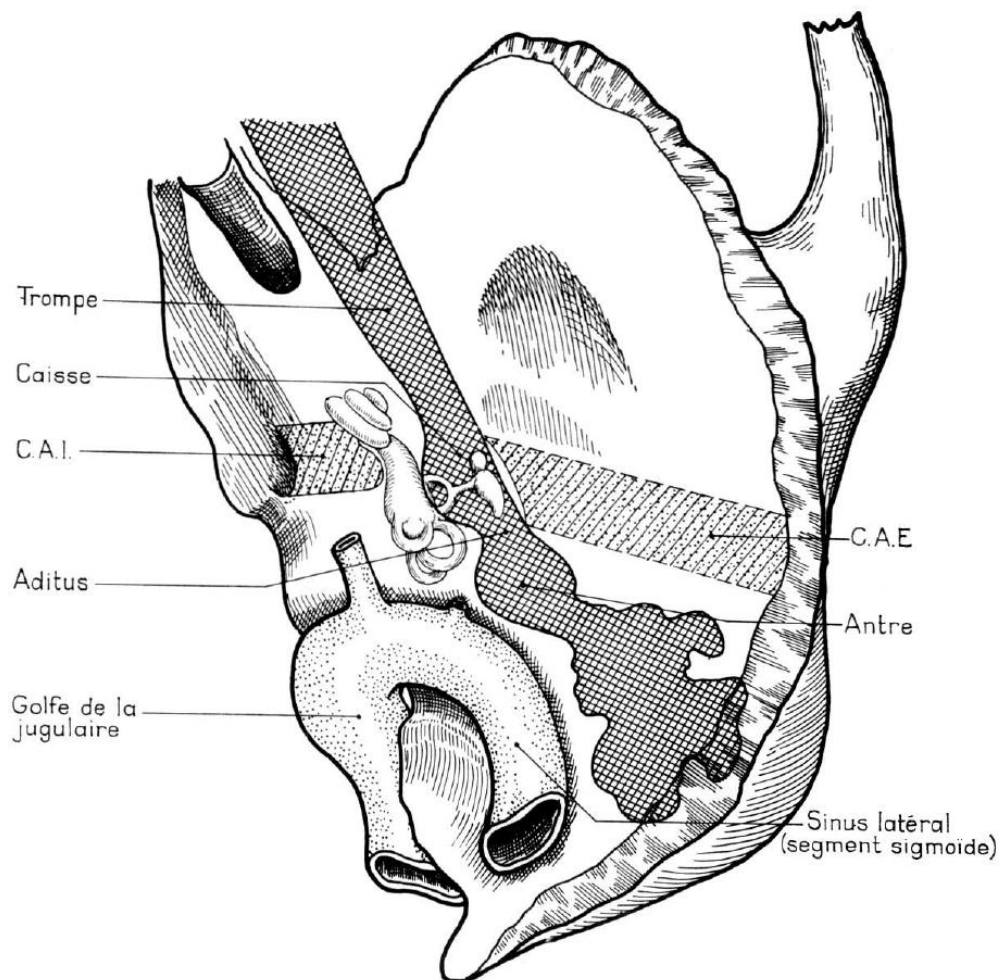


Figure 2 - Situation de la caisse du tympan

L'oreille moyenne est une cavité osseuse de 1 à 2 cm³ creusée dans l'os temporal.

Elle est constituée de plusieurs cavités communiquant entre elles :

- la caisse du tympan. se trouve limitée à son extrémité interne par la fenêtre du vestibule (fenêtre ovale) et la fenêtre de la cochlée (fenêtre ronde), entre le tympan et les deux fenêtres se trouve une chaîne d'osselets : le marteau fixé par des ligaments au tympan, l'enclume et l'étrier dont la base s'encastre dans la fenêtre du vestibule. Le système tympano-ossiculaire (STO) assure la liaison entre l'oreille externe et l'oreille moyenne pour transmettre les vibrations sonores à l'oreille interne
- la trompe d'Eustache fait communiquer la caisse du tympan avec le pharynx, elle permet d'égaliser les pressions de chaque côté du tympan.
- les cavités mastoïdiennes sont des diverticules de la cavité tympanique creusés dans la portion mastoïdienne de l'os temporal, on distingue d'avant en arrière :
 - L'aditus : couloir osseux étroit
 - L'antre mastoïdien c'est la cellule mastoïdienne la plus étendue
 - Les cellules mastoïdiennes qui rayonnent sous la forme de diverticules de l'antre mastoïdien vers les parties osseuses voisines.

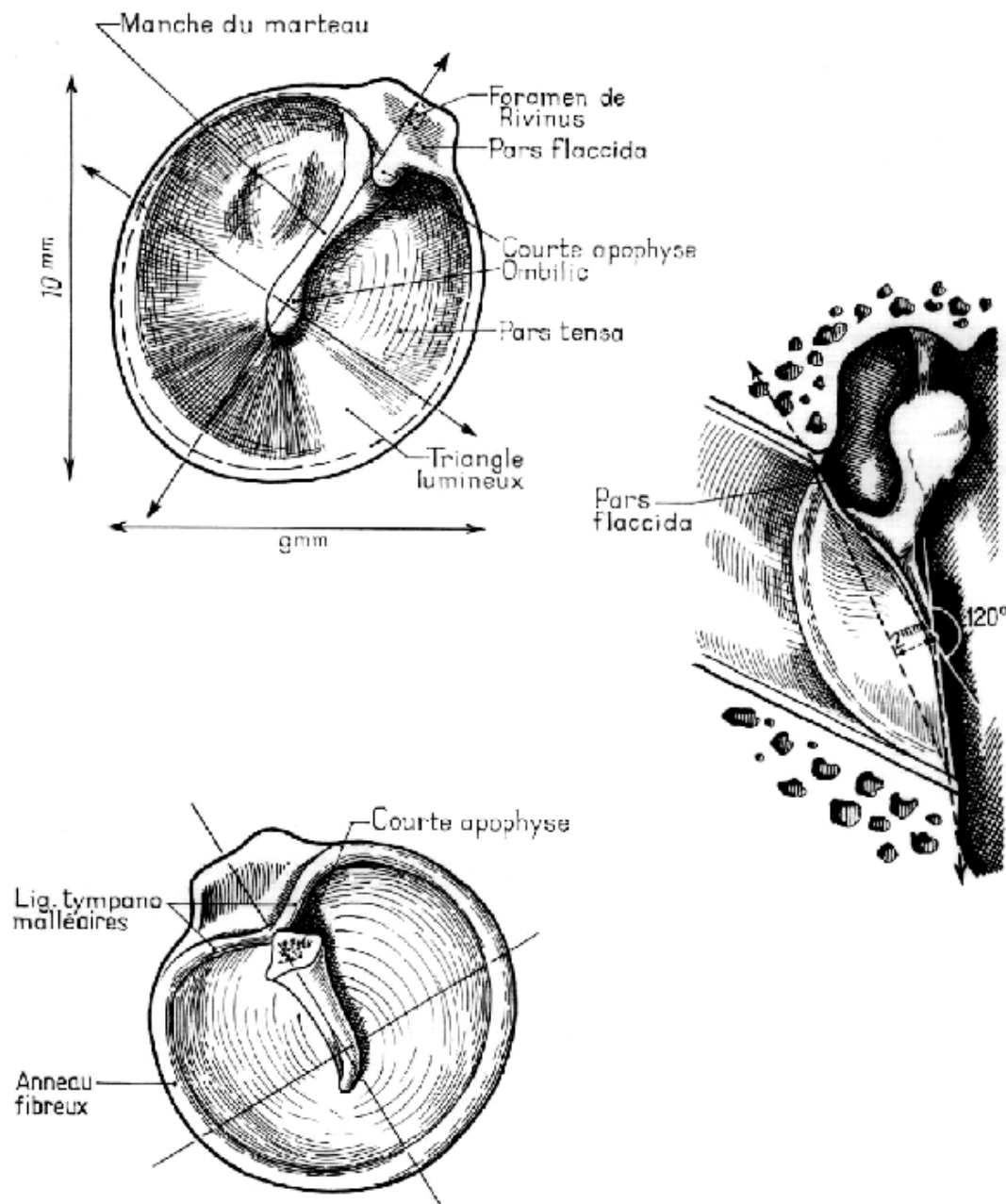


Figure 3 - la membrane tympanique ; forme, dimensions et orientation

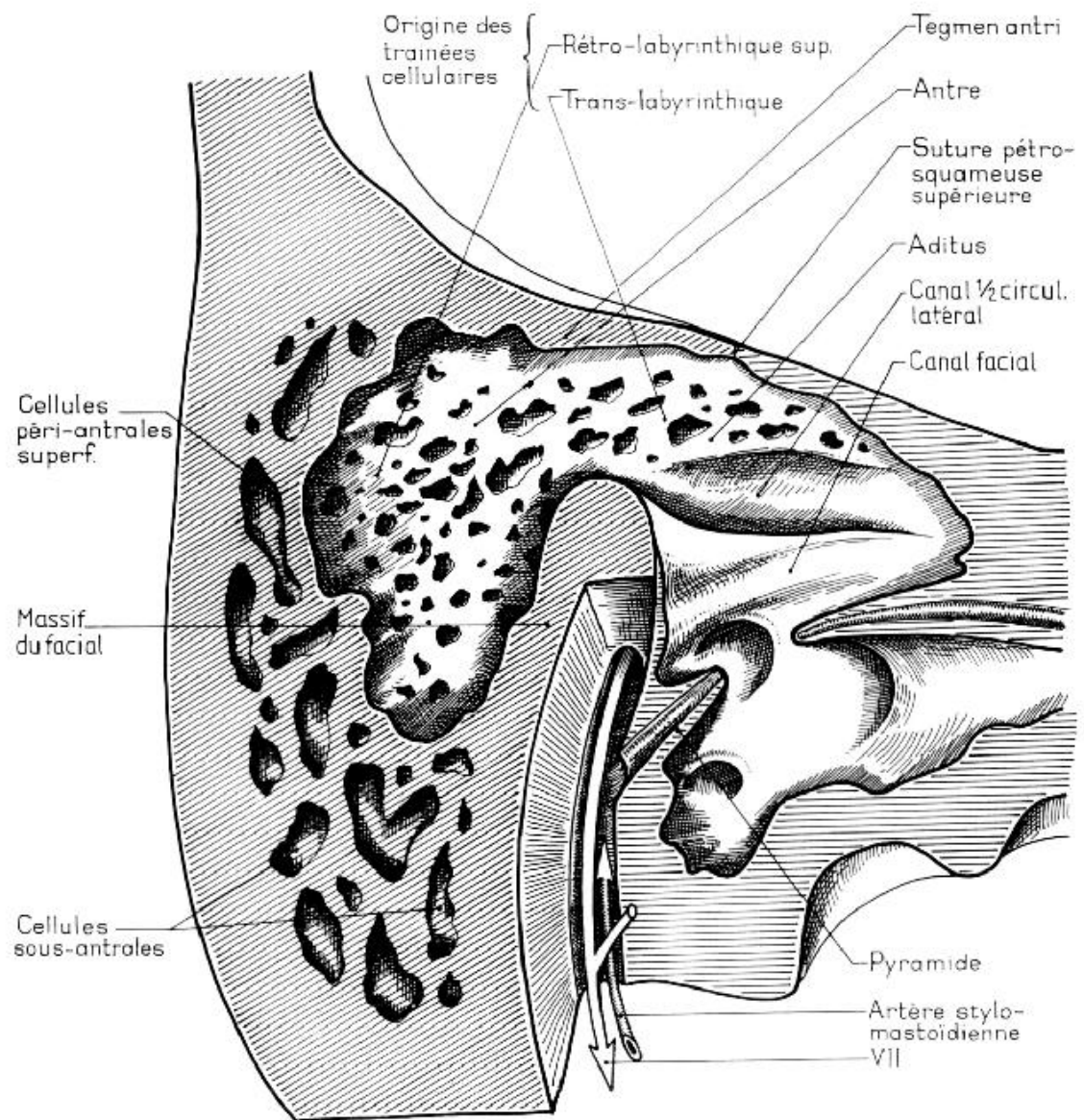


Figure 4 - antre mastoïdien

3. L'oreille interne

L'oreille interne ou labyrinthe comprend :

- L'organe de l'équilibre ou appareil vestibulaire, formé de deux cavités, le saccule et l'utricule, et de trois canaux semi-circulaires, points de départ des fibres du nerf vestibulaire.

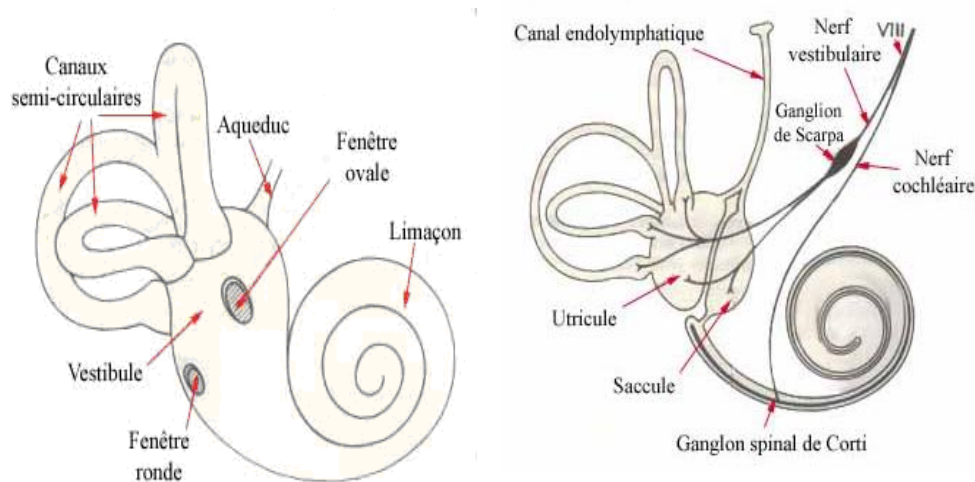


Figure 5 - Schéma du labyrinthe osseux et membraneux

- L'appareil auditif proprement dit, ou cochlée: Le limaçon osseux et l'ensemble des structures qu'il contient forment la cochlée, organe de l'audition. Ce limaçon osseux est enroulé en spirale hélicoïdale de deux tours et demi selon un axe creux, la columelle, contenant le nerf cochléaire. La cochlée est divisée sur toute sa longueur en trois compartiments par deux fines membranes: la membrane basilaire et la membrane vestibulaire (membrane de Reissner). Ces deux membranes délimitent sur toute leur longueur une cavité close, le conduit cochléaire, contenant un liquide qu'on appelle l'endolymphe. Les deux compartiments entourant le conduit cochléaire, la rampe vestibulaire et la rampe

tympanique contiennent un liquide différent, la périlymphe, et communiquent entre eux au sommet de la cochlée, appelé apex.

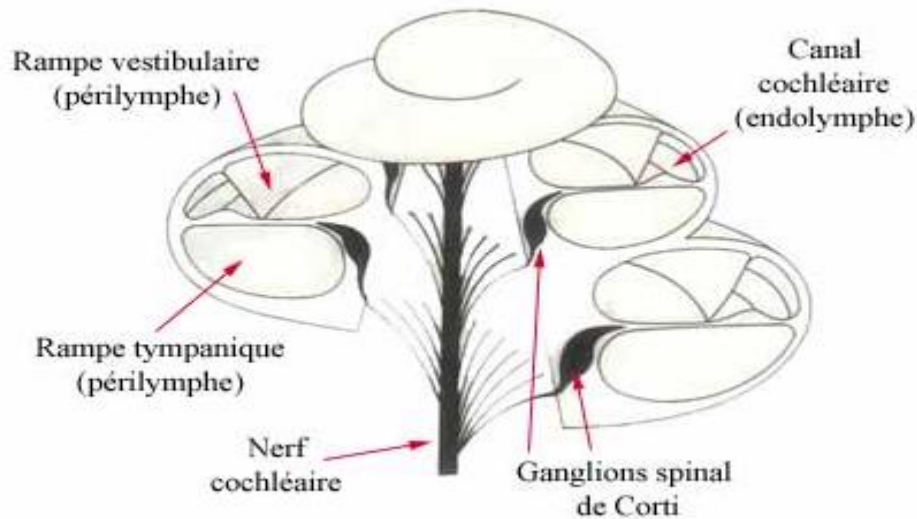


Figure 6 - constitution du limaçon

Sur la face supérieure de la membrane basilaire, baignant dans l'endolymphe du conduit cochléaire, sont disposées les cellules ciliées de l'organe de Corti. En fonction de leur position, on distingue deux types de cellules :

- les cellules ciliées externes (CCE) : au nombre de 12000 à 16000, se répartissent sur trois rangées le long de la spire cochléaire.
- les cellules ciliées internes (CCI) : au nombre de 3500, se répartissent sur une seule rangée.

Aucune de ces cellules ne peut se renouveler en cas de détérioration.

De chaque cellule ciliée interne partent plusieurs fibres nerveuses qui constituent le ganglion spiral (ganglion de Corti).

La longueur des piliers de corti croît progressivement de la base vers le sommet di limaçon, en même temps qu'augmente la longueur des cils des cellules ciliées, tandis que diminue le diamètre de la rampe tympanique.

Les cellules ciliées adhèrent par leurs cils à la membrane tectoriale en haut et reposent, à l'autre extrémité sur des cellules supports où elles sont en contact avec des fibres nerveuses. Ces fibres nerveuses sont le prolongement de neurones dont les corps cellulaires sont regroupés en amas dans le ganglion spiral.

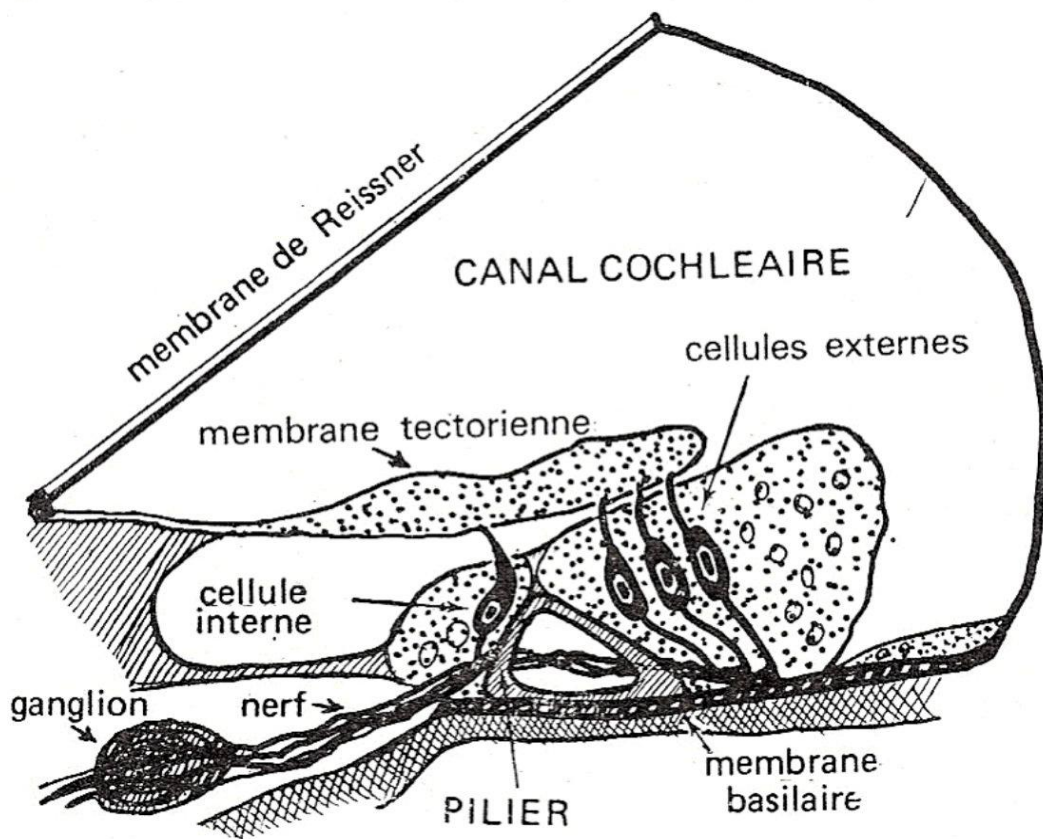


Figure 7 - Organe de corti

4. les voies centrales de l'audition :

Les axones qui partent du ganglion spiral se dirigent vers la columelle et se réunissent pour former le nerf cochléaire.

Le nerf cochléaire rejoint le nerf vestibulaire dans la columelle, formant le nerf auditif (8^{ème} paire crânienne), puis traverse l'épaisseur de l'os par le conduit auditif interne.

Les fibres entrent dans le tronc cérébral, et c'est là que s'effectue le premier relais et la jonction entre le système nerveux périphérique et le système nerveux central, dans le noyau cochléaire du bulbe rachidien. De nombreux relais interviennent ensuite : complexe olivaire supérieur, olive protubérantielle, ruban de Reil, tubercule quadrijumeau, corps genouillé interne, pour finir par connecter enfin le thalamus au cortex auditif.

Des fibres transversales établissent des connections entre les deux côtés à divers niveaux, cela permet de mettre en relation les deux hémisphères cérébraux et les deux oreilles.

Les fibres auditives aboutissent dans les aires auditives, qui occupent la première circonvolution temporale, qui correspond aux aires 41,42 et 22 de Brodmann.

Les voies nerveuses ascendantes ou efférentes, prennent naissance dans les aires auditives du cerveau, et se terminent au contact des cellules ciliées de l'organe de Corti. Elles passent par les mêmes noyaux que les voies afférentes et se croisent partiellement.

L'ensemble de ces structures a pour fonction de capter les sons et d'en permettre leur perception

C. Physiologie

1. Rôle de l'oreille externe :

L'auricule (ou pavillon) fait de l'oreille un remarquable cornet acoustique. Le flux sonore s'engouffre dans le méat acoustique (ou CAE) avant de venir tambouriner sur la membrane tympanique provoquant la mobilisation des osselets de l'OM. L'OE sert à la fois pour localiser et amplifier des sons.

2. Rôle de l'oreille moyenne :

L'oreille moyenne joue un rôle essentiel dans l'audition, elle assure la transmission des vibrations sonores à l'oreille interne grâce au STO.

Cette transmission des vibrations se fait sans perte d'énergie grâce au mouvement de levier des osselets. Le message acoustique est transformé en signal mécanique.

La trompe d'Eustache permet d'assurer une vibration optimale du système en permettant un équilibre de pression de part et d'autre de la membrane tympanique par modification de la masse d'air contenue dans l'oreille moyenne.

3. Rôle de l'oreille interne :

L'oreille interne, permet la transmission hydromécanique au niveau de la membrane basilaire ainsi que la transmission électro-chimique au niveau des cellules ciliées de l'organe de Corti.

C'est presque exclusivement depuis les cellules ciliées internes, excitées par les mouvements de la membrane basilaire, que part l'information afférente.

L'information efférente envoyée en retour depuis le tronc cérébral est réceptionnée par les cellules ciliées externes qui jouent majoritairement un rôle d'amplification.

Les potentiels d'actions de ces dernières sont envoyés vers le centre selon un codage spatial de la fréquence basé sur la sélectivité fréquentielle et la tonotopie. En effet, chaque composante fréquentielle d'un son est codée par le système auditif en entrant en vibration avec un cil ou une surface localisé(e) à un endroit précis de l'organe qui n'est sensible qu'à cette composante fréquentielle. Ainsi dans l'oreille interne, les hautes fréquences sont codées à la base de la cochlée tandis que les basses fréquences sont codées à son apex (sommet).

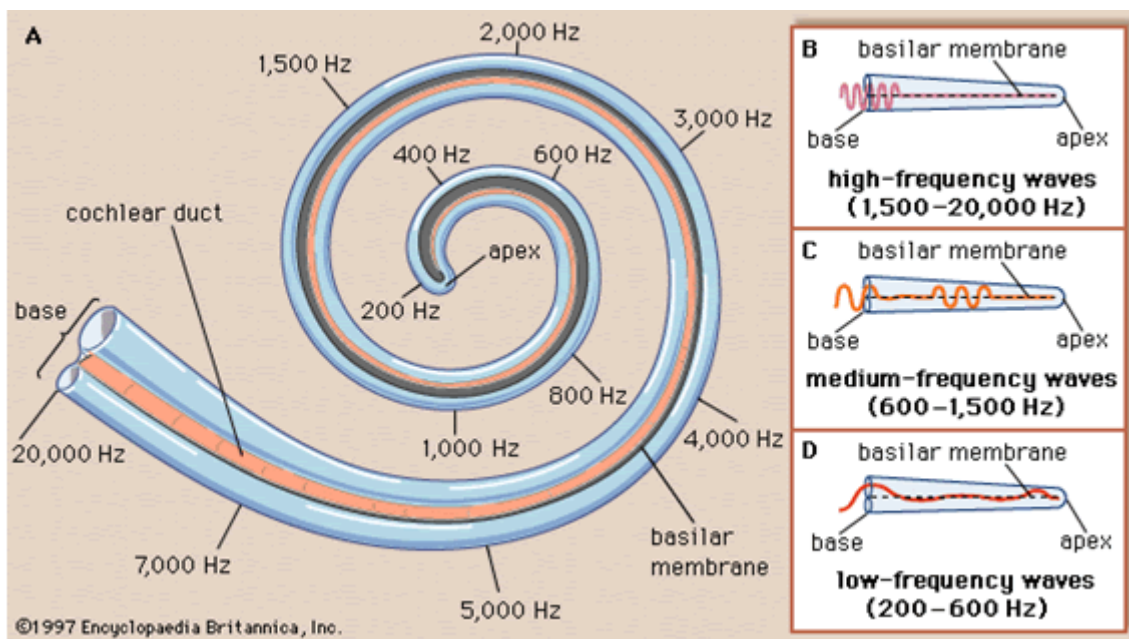


Figure 8 – Tonotopie cochléaire

4. Caractéristiques physiques d'un son pur

L'onde sonore se définit par plusieurs paramètres fondamentaux sur le plan perceptif dont :

- *La fréquence* des vibrations ou nombre de cycles effectués en 1 seconde par l'onde.

L'unité est le *Hertz* (Hz). Les sons graves ont une fréquence basse et les sons aigus une fréquence élevée. La gamme de fréquences audibles chez un sujet normal s'étale de 20 à 20 000 Hertz (Hz).

- *L'intensité* sonore ou puissance sonore s'exprime en décibels (dB) (du physicien américain Alexander Graham Bell). Plus la puissance sonore est élevée, plus le son paraît fort.

L'oreille normale est capable d'analyser des différences de son de 1 dB et des variations de sons de fréquences très proches.

Pour une fréquence donnée, la plus faible intensité qui permette d'entendre un son à cette fréquence s'appelle le seuil d'audibilité.

5. L'audition prénatale :

L'audition est un sens fonctionnel avant la naissance. La différenciation des cellules sensorielles de l'organe de Corti, et la formation des connexions avec le système nerveux central se développent entre la 9ème et la 12ème semaine post-conceptionnelle.

Le début du fonctionnement foetal se fait entre la 18ème et la 20ème semaine. Le développement anatomique et fonctionnel est terminé entre la 28ème et la 30ème semaine [1].

Les structures de l'oreille interne étant en place et fonctionnelles au 6ème mois de gestation, cela explique les incontestables observations de l'audition foetale [2].

- *Les bruits endogènes* d'origine maternelle et placentaire : bruits cardiovasculaires, borborygmes digestifs, « ressac » de la respiration, bruits du placenta lors des mouvements ne dépassent pas 40 dB et se situeraient dans les fréquences très graves, inférieures à 700 Hz (Renard et Querleu, 1982) [3].

- *La voix maternelle*, transmise par les tissus et les os jusqu'à l'utérus : parlée à un niveau de 60 dB, cette voix « filtrée » émergerait à 24 dB, d'après Lecanuet et Granier-Deferre (1996).

- *Les bruits extérieurs* ou plutôt certaines composantes de ces bruits : « à travers le ventre maternel, les conditions de réception de l'onde acoustique sont très différentes de celles que nous connaissons. Le fœtus baigne dans un milieu liquidien, les sons sont filtrés par le corps de la mère et recouverts par le bruit de fond des organes » (Bertoncini, 1995) [3].

De nombreuses études expérimentales montrent que des stimulations acoustiques du milieu extérieur induisent chez le fœtus des réponses cardiaques et comportementales dès l'âge gestationnel d'environ six mois et demi (travaux les plus récents de Birnholz et al., 1983) [3].

Les nouveau-nés sont très sensibles aux variations prosodiques de la parole : dès l'âge de 6 semaines, ils distinguent, sur la base des intonations, les discours de leur mère de ceux d'une inconnue. Face à un discours monotone, ils ne manifestent plus de préférence. À 4 mois, le bébé « préfère » le discours qui lui

est adressé, sur le « registre bébé » (voix haut perchée, un peu chantante, avec des intonations très marquées) plutôt que le discours adressé aux adultes [3].

Le nouveau-né entend à la naissance alors que les structures cérébrales auditives n'achèveront leur maturation que vers 4 ou 6 ans.

**CLASSIFICATION ET RETENTISSEMENT
DE LA SURDITE CHEZ L'ENFANT**

Il est habituel d'utiliser une classification des surdités selon le degré de la surdité et selon le niveau lésionnel.

A. Selon le degré de la surdité

Le Bureau International d'audiophonologie (BIAP) a établi une classification des surdités (4), en concertation avec la British Association of Teachers of Deaf (BATOD) en 1981 [5,6]. Cette classification a été revue en 1996.

Suivant la perte auditive, mesurée par l'audiométrie tonale, on classe les déficits auditifs en : audition normale ou subnormale, surdité légère, surdité moyenne, surdité sévère, surdité profonde, cophose ou surdité totale [1]

Audition normale ou subnormale : Le seuil auditif se situe entre 0 et 20 dB. La perte tonale ne dépasse pas 20 dB. Il s'agit éventuellement d'une atteinte tonale légère sans incidence sociale.

Surdité légère : Le déficit auditif est situé entre 21 et 40 dB. L'enfant perçoit la parole mais tous les phonèmes ne sont pas reconnus. Le langage peut se développer mais l'enfant doit être vigilant pour comprendre la parole. Il ne perçoit pas la voix faible ou lointaine. Il existe une gêne scolaire.

Surdité moyenne : Le déficit se situe entre 41 et 70 dB de perte.

- premier degré : la perte tonale moyenne est comprise entre 41 et 55 dB.
- deuxième degré : la perte tonale moyenne est comprise entre 56 et 70 dB.

La parole est perçue, elle est audible mais non intelligible. L'acquisition du langage est possible mais imparfaite. La lecture labiale est utilisée. L'appareillage auditif et la rééducation orthophonique sont nécessaires.

Surdit   s  v  re : Le d  ficit se situe entre 71 et 90 dB de perte.

- premier degr   : la perte tonale moyenne est comprise entre 71 et 80 dB.
- deuxi  me degr   : la perte tonale moyenne est comprise entre 81 et 90 dB.

L'enfant per  oit les bruits environnants, les voyelles de la parole, mais les consonnes sont difficilement per  ues. Il per  oit la voix    forte intensit   mais elle n'est pas comprise. Le langage ne peut se d  velopper spontan  ment, l'appareillage et la r   ducation orthophonique sont indispensables.

Surdit   profonde : Le d  ficit auditif est sup  rieur    90 dB de perte.

- premier degr   : la perte tonale moyenne est comprise entre 91 et 100 dB.
- deuxi  me degr   : la perte tonale moyenne est comprise entre 101 et 110 dB.
- troisi  me degr   : la perte tonale moyenne est comprise entre 111 et 119 dB.

La parole n'est pas per  ue, seuls la m  lodie et le rythme sont conserv  s. Le d  veloppement du langage est impossible. Appareillage et   ducation sp  ciale sont indispensables. D'autres types de langage peuvent   tre propos  s notamment la langue des signes dont l'apprentissage doit   tre fait le plus t  t possible.

Cophose ou surdit   totale : Le d  ficit auditif est au-del   de 120 dB. Rien n'est per  u. Cette classification, quoiqu'arbitraire, permet d'estimer les

difficultés prévisibles de la communication verbale et les difficultés de réadaptation [7].

B. Différentes altérations auditives selon le niveau lésionnel

Suivant le siège de la lésion, il existe différents types d'altérations auditives ou surdités :

1. Les surdités de transmission :

Il existe donc à ce niveau une lésion de l'oreille externe ou de l'oreille moyenne. C'est la transmission mécanique de l'énergie acoustique qui est altérée.

L'organe de Corti étant intact, la transmission osseuse peut suppléer la transmission aérienne et assurer un minimum sensoriel [8].

Une surdité de transmission ne dépasse pas 60 dB et touche préférentiellement les sons graves.

Une surdité de transmission peut bénéficier de traitements médicaux et chirurgicaux.

2. Les surdités de perception :

Les surdités de perception sont dues à des lésions de l'oreille interne (surdité endocochléaire) ou du nerf auditif ou du noyau cochléaire du tronc cérébral (surdité rétrocochléaire).

Il y a une altération des structures chargées de la transformation de l'énergie mécanique en énergie électrique jusqu'à sa réception et son intégration cérébrales.

La baisse auditive peut être considérable dans les surdités de perception. Cette perte auditive est souvent peu stable : il y a souvent une aggravation lente et progressive

Les surdités de perception peuvent être améliorées par des prothèses auditives et les implants cochléaires.

3. Les surdités mixtes :

Il peut s'agir d'une surdité de transmission qui s'associe à une surdité de perception, ou d'une surdité de perception aggravée, transitoirement ou non, par un facteur transmissionnel dont il faudra se méfier au cours de la prise en charge.

SURDITE DE PERCEPTION
CHEZ L'ENFANT

A. Définition

Les surdités profondes sont classées en trois types :

- les surdités neurosensorielles, dues à une destruction des cellules ciliées de la cochlée
- les surdités neurales, dues à une atteinte du nerf cochléaire
- les surdités centrales, dues à une anomalie des noyaux et des aires d'intégration centrale.

La définition internationale [9] retenue habituellement pour les surdités profondes est un déficit bilatéral moyen de plus de 90 décibels (dB), estimé sur les fréquences moyennes de 500, 1000, 2000 Hertz (Hz).

Tyler propose de subdiviser ces surdités profondes en 4 groupes :

- Les sourds profonds avec capacité auditive importante : perte de 90 dB et dynamique (seuil de perception — seuil d'inconfort) de 30 dB
- Les sourds profonds avec capacité auditive modérée : perte de 100 dB et dynamique de 20 dB
- Les sourds profonds avec capacité auditive faible : perte de 110 dB et dynamique de 10 dB
- Les sourds profonds avec capacité auditive nulle : perte de 120 dB et dynamique nulle. Cette classification possède des limites, car il peut exister une différence entre les mesures de seuils et les performances auditives réelles dépendantes de la discrimination auditive.

- Le B.I.A.P (Bureau International d'Audiophonologie) [10] propose une classification plus adaptée à la clinique. La moyenne est calculée en tenant compte du 4000Hz. En cas de surdité asymétrique, le niveau moyen de perte en dB est multiplié par 7 pour la meilleure oreille et par 3 pour la plus mauvaise oreille, puis la somme est divisée par 10. Ceci subdivise les surdités profondes en 3 niveaux de déficience :
- Premier degré : la perte totale moyenne est comprise entre 91 et 100db
- Deuxième degré : la perte totale moyenne est comprise entre 101 et 110db
- Troisième degré : la perte totale moyenne est comprise entre 111 et 119db

B. Epidémiologie

Kariskoski [11] rapporte une prévalence de surdité de 1,2‰ (>30 dB) et de 0,8‰ (>50 dB) naissances. Plus récemment, Finitzo[12], à la suite d'un dépistage universel réalisé chez 54228 nouveau-nés, a trouvé une prévalence de 3,14‰ naissances. Les données de prévalence variant peu d'un pays à l'autre, Peu de données sont disponibles sur l'incidence de la surdité sévère et profonde chez l'enfant. Les surdités pouvant être évolutives ou acquises, le risque de surdité serait en fait de 1/750 enfants [13].

C. Clinique

La découverte est faite lors d'un examen systématique, en particulier quand il existe un facteur de risque :

- Antécédents familiaux de surdité
- Poids de naissance <2 kg
- Prématurité < 34 semaines d'aménorrhée
- Pathologie respiratoire néonatale sévère, souffrance néonatale
- Traitement ototoxique (aminosides)
- Hyperbilirubinémie
- Foetopathie : rubéole, toxoplasmose, CMV
- Malformations congénitales de la tête et du cou
- Anomalies chromosomiques, malformations syndromiques
- Une méningite ;
- Une pathologie durant la grossesse ;
- Un traumatisme obstétrical

Ou lors des examens obligatoires de l'enfant (naissance, 4°, 9° et 24° mois).

Certains signes d'appel doivent alerter les parents et le médecin :

- L'absence de réactions du nourrisson aux bruits et à la voix ;
- Un sommeil trop calme ;

- La perte progressive du babil après 6 mois : Jusqu'à 6 mois, le bébé sourd babille normalement par le simple jeu des organes phonateurs. Privé du plaisir de s'entendre, l'enfant cesse de babiller ;
- Un retard dans le développement normal du langage :
- 2 à 4 mois : l'enfant gazouille même s'il est sourd ;
- De 3 à 4 mois : il reconnaît les sons "signifiants" : appel, bruit de pas, préparatifs de biberons etc.
- De 5 à 6 mois : le gazouillis se développe et est influencé par le dialogue ;
- De 18 à 24 mois : le langage s'élabore ;
- Le retard d'apparition des premiers mots (après 17 mois) ;
- Des émissions vocales incontrôlées ;
- L'enfant de 1 an qui ne répond ni à son nom ni à un appel, inattentif pour tout ce qui n'est pas dans son champ visuel ;
- Certains troubles de l'articulation après 4 ans : petites confusions phonétiques.
- Certains troubles du comportement : colères, agressivité, quête affective, conduites d'isolement remarqués par les parents, l'instituteur, l'assistante sociale...
- Un retard scolaire (difficultés à la dictée, en lecture, en écriture...) ;
- L'enfant "dans la lune..."

Il existe des causes d'erreur. C'est notamment le cas de l'enfant qui ne "veut" pas entendre. "Viens manger!", "Lave-toi les mains !", "Va te coucher!", "Viens faire tes devoirs!" sont parfois ignorés des enfants alors qu'ils entendent très bien lorsqu'on leur propose une sortie ou des friandises.

De même, l'apparition des premiers mots peut se situer dans une large fourchette, de 12 à 17 mois.

La présence d'un facteur de risque et/ou d'un signe d'appel doit conduire systématiquement à un examen otologique sous microscope, à fin de :

- confirmer l'intégrité du tympan
- diagnostiquer une otite séro-muqueuse associée ou une otite chronique.

L'acoumétrie est réalisée chez le grand enfant, elle oriente le diagnostic vers une surdité de perception.

On complète l'examen otologique par le reste de l'examen ORL (recherche de malformation : atrésie choanale), l'examen cervical, ophtalmologique, neurologique et cardiaque.

D. Dépistage

La surdité de l'enfant est un problème de santé publique. Sa prévalence est élevée et ses répercussions importantes. Au Maroc, le dépistage de la surdité néonatale n'est pas systématique. Il n'est proposé qu'aux enfants présentant des facteurs de risque (cf. clinique des surdités de perception).

La réalisation de ce dépistage est basé sur un bilan audiométrique qui se divise en :

Audiométrie subjective ou « audiométrie comportementale » (Behavioural audiometry), comprenant :

- jouets sonores
- l'audiométrie tonale
- l'audiométrie vocale (test d'appel du prénom avec une voix chuchotée, test d'identification d'images...)

L'exploration subjective de l'audition repose sur l'analyse des modifications d'un comportement donné ou "réponses", déclenchées par la perception d'un stimulus acoustique, d'où l'appellation "audiométrie comportementale". Ces explorations impliquent la participation active du sujet.

Audiométrie objective, comprenant :

- les potentiels évoqués auditifs (PEA) qui déterminent le seuil auditif, le degré de maturation du système nerveux central et l'origine de l'atteinte.
- l'étude des otoémissions acoustiques (OEA) provoquées.
- l'impédancemétrie (tympanométrie et étude du réflexe stapédien)

1. Les tests subjectifs :

a. Tests réalisables entre 0 et 6 mois

*Dépistage néonatal :

Le dépistage néonatal de surdité faisait, jusqu'à peu, appel en première intention au *babymètre* de Veit et Bizarguet. Ce test de dépistage mis en place

dans un grand nombre de maternités à partir de 1968, permet au praticien de rechercher des réponses sensori-motrices liées aux réflexes archaïques présents à cette période de la vie [14].

Cet appareil portatif ou babymètre peut fournir un bruit blanc ou filtré, c'est-à-dire composé en trois bandes : graves (<500 Hz), médiums (entre 1000 et 2000 Hz) et aigues (>2000 Hz). Ce son est envoyé à différentes intensités possibles : 70 à 100 dB [15]. Le haut parleur est approché à 5 cm de l'oreille du nouveau-né.

Les différentes réponses qui peuvent être recueillies correspondent à des réactions d'alerte, des réactions posturales ou comportementales, des modifications des fonctions autonomes. Ces réactions observées ne sont pas spécifiques, ce sont des réponses neurologiques globales du bébé :

- réflexe de Moro : réaction en hyperextension et en abduction touchant principalement les membres supérieurs, suivie de la flexion et du retour vers le corps (parfois limitée aux mains).
- réflexe cochléo-palpébral : présent dès le 2ème jour, il s'agit d'une augmentation brusque et épuisable de la tonicité des paupières, se traduisant par un battement de paupières ou une accentuation de l'occlusion des paupières, passagère chez l'enfant sommeillant.
- réflexe tonique des membres, sursaut. [15, 4].
- des réactions comportementales, comme des réactions d'éveil, de déclenchement ou d'arrêt des pleurs, d'une activité de succion, peuvent être observées [15].

- des modifications des fonctions autonomes, comme le rythme respiratoire, le rythme cardiaque, plus difficile à apprécier [15].

L'absence de réponse conduit vers un examen plus approfondi.

L'examen au babymètre, réalisé en champ libre, ne permet pas de dépister les surdités unilatérales [15]. La fréquence de « fausses alarmes » a été estimée entre 25 et 50% chez les enfants normaux [17].

Du fait de l'intensité des stimuli délivrés, il dépiste uniquement les surdités sévères ou profondes.

Peu à peu, en raison d'une fiabilité insuffisante, ce test de dépistage ne fut plus systématique mais réservé aux seuls « bébés à risque », avant d'être remplacé par la recherche d'OEAP.

Il existe d'autres tests comportementaux basés sur le même principe que le babymètre, la liste ci-dessous est non exhaustive :

- En 1980, McFarland décrit le *Crib-O-Gram* (COG) aux USA.
- En 1979, Bennett décrit l'*Auditory Response Cradle* (ARC) en Grande-Bretagne.
- Une version plus récente de ce test en Grande-Bretagne a été décrite par Tucker et Bhattacharya en 1992 ; au moyen d'un appareillage portable, réalisant ainsi le *Portable Auditory Response Cradle* (PARC) [18].

Le temps d'examen pour ces quatre tests est de 10 à 15 minutes. La sensibilité de ces tests est basse. En effet, 20% des surdités modérées ne sont pas dépistées [19].

*Jouets sonores et stimulation vocale (ROI) :

L'acquisition du réflexe d'orientation investigation (ROI) survient vers l'âge de 4-5 mois de vie chez l'enfant né à terme [20]. Il se recherche avec des jouets sonores calibrés en intensité et en gamme fréquentielle, par une émission vocale sans vibration laryngée, uniquement par participation des structures buccales, et à condition de cacher les mouvements des lèvres. On recherche une orientation de l'enfant vers la source sonore ou une réaction témoignant de la perception de l'émission vocale (jouets sonores utilisés : les 4 boîtes de Moatti, (décrites ci-dessous) ou autres jouets sonores) [15, 21,20].

Avant cet âge, il est recherché une modification des comportements de l'enfant à la stimulation vocale.

Certains auteurs préconisent les tests utilisant les boîtes de Moatti à partir du 4ème mois, d'autres conseillent entre 0 et 6 mois de démarrer l'investigation auditive avec 2 ou 3 jouets sonores de spectre opposés tels que : les maracas ou la mini cloche (aigus), le gong (graves) (Delaroche). La HAS considère que les boîtes de Moatti sont d'utilisation difficile chez le nourrisson de 4 mois et plus adaptées à l'enfant de 9 mois [20].

b. Tests réalisables de 6 à 24 mois

*Test à la voix ou audiométrie vocale :

Il doit être vérifié que l'enfant s'oriente à la voix chuchotée à 40 cm, main devant la bouche [21].

- A 9 mois, l'enfant entendant normalement réagit à son prénom. Il doit être vérifié qu'il s'oriente à l'appel de son prénom [15,21]. En gardant à l'esprit que son langage découle de sa perception, on se souviendra qu'il doit dire à 12 mois des syllabes répétées et à 18 mois des mots reconnaissables [15].
- *Appel du prénom* : L'enfant est assis sur les genoux d'un adulte qu'il connaît, on lui confie des jouets non sonores de son âge. Lorsqu'il est occupé à jouer, son prénom est émis à 2 mètres à forte intensité. L'enfant réagit par un mouvement de « réflexe-investigation » (ROI).

Ensuite, alors qu'il est de nouveau absorbé par ses jouets, on recommence l'épreuve à une intensité moindre. Il faut prendre garde à ce que l'examineur masque sa bouche.

La voix chuchotée au méat a une intensité de l'ordre de 55 dB. A 40 cm, elle est de l'ordre de

30 dB, et à 120 cm de 20 dB. La voix normale a une intensité de 60 dB à 1 m. Ce test est valable dès neuf mois.

On peut utiliser aussi des sons significatifs pour l'enfant : cris d'animaux, bruits d'objets à intensité variable. L'examen se poursuit avec les jouets sonores.[23]

- Test à la voix (ROI) : Les auteurs anglais à la suite des travaux de Sheridan, utilisent différentes techniques d'examen [24]. Ils utilisent des stimuli vocaux en tenant compte de la réceptivité de l'enfant, c'est-à-dire en utilisant des sons que l'enfant connaît et auxquels il est habitué : voyelles "ou-ou-ou"...

D'autres stimuli familiers à l'enfant sont également utilisés : hochet, bruit de cuillère heurtant doucement la timbale, clochette, froissement de papier [24].

Tous les stimuli sont calibrés et ne dépassent pas 40 décibels. Le bruit par froissement de papier est obtenu en refermant la main sur une boule de papier cellophane. Pour la voix chuchotée, une main masque les lèvres de l'examineur pour éviter l'excitation directe du pavillon de l'oreille. Tous les stimuli sont émis à 50 cm, l'enfant étant sur les genoux de sa mère et son attention fixée par un jouet mis à sa disposition sur la table.

Dans ces conditions, l'enfant réagissant normalement tourne la tête vers le bruit, à l'horizontale à 6 mois, en bas à 9 mois, en haut à 12 mois.

A l'âge de 2 ans, on teste sa compréhension des ordres simples [15].

*Jouets sonores (ROI) :

- A partir de 6 mois : les jouets de Moatti (1971) [18,24]

Moatti a mis au point un matériel simple, il s'agit de quatre cylindres émettant lorsqu'on les retourne, des bruits imitant des cris d'animaux (vache, mouton, chat, oiseau), et répondant à des caractéristiques acoustiques bien précises.

Le son, lié à la chute d'un poids dans un cylindre, est produit en retournant l'objet et non en le secouant. Ces sons complexes ont des fréquences allant de

100 à 4500 Hz pour la vache, de 500 à 5000 Hz pour le mouton, de 1000 à 8000 Hz pour le chat, de 2000 à 9000 Hz pour l'oiseau.

L'intensité est calculée pour atteindre 60 décibels à un mètre, 55 à deux mètres, 50 à trois mètres, 45 à quatre mètres, pour chacun des objets.

L'enfant étant sur les genoux de sa mère, on commence par le jouet donnant le son le plus aigu (oiseau) en se plaçant à quatre mètres de l'enfant, hors de sa vue et en se rapprochant progressivement en cas de non réponse. Puis l'on continue par les sons plus graves, c'est-à-dire par ordre : le chat, mouton, vache. On notera le résultat avec des croix :

+ ; ++ ; +++ en fonction de la qualité de la réponse.

La réaction d'orientation peut être remplacée par des modifications au niveau de la face, des modifications de la respiration, des phénomènes moteurs. Les réactions obtenues suivant le jouet utilisé permettent d'apprécier le champ auditif de l'enfant.

Il faut se méfier des fausses réponses positives, parfois induites par une réaction de la mère, des fausses réponses négatives qui, elles, conduisent à répéter l'examen.

La méthode risque de méconnaître les hypo-acousies inférieures à 50 décibels.

Pour qu'un dépistage puisse être réalisé en utilisant des méthodes comportementales, il faut que l'enfant ait acquis un degré suffisant de maturation fonctionnelle cérébrale. Ainsi, il n'est pas possible de l'envisager

avant l'âge de 6 à 9 mois habituellement. Pouvoir le réaliser chez un enfant présentant une atteinte psychomotrice est difficilement concevable [18].

*Jouets sonores (ROC) :

- Parmi les techniques comportementales on peut réaliser une audiométrie conditionnée comportementale avec renforcement visuel (*Visual Reinforcement Audiometry*), VRA ou ROC.

Principe : l'enfant est assis sur les genoux de sa mère, à 80 cm d'un petit meuble comportant aux deux extrémités deux haut-parleurs séparés par une distance de 1 mètre environ. Sous chaque haut-parleur est placé un petit théâtre ou écran pouvant s'illuminer. Un stimulus auditif (émis en champ libre par l'un ou l'autre haut-parleur) puis un stimulus visuel (éclairage de l'écran) sont présentés du même côté avec un décalage de quelques secondes.

Au bout de quelques présentations, le son seul est présenté et l'enfant conditionné, se tourne vers le côté d'où vient le signal sonore pour voir apparaître la lumière ou l'image qui avait accompagné le son jusque là. Il est important alors de récompenser cette recherche de la source sonore en la renforçant par la stimulation visuelle, d'où l'appellation américaine : Visual Reinforcement Audiometry, VRA, terme utilisé pour la première fois en 1969 par Liden and Kankkunen [3].

Le VRA, technique classique proposée dans la littérature pour évaluer l'audition des bébés de cet âge, présente un certain nombre de limites. Il n'offre pas la possibilité:

- d'évaluer une conduction osseuse, épreuve clé du diagnostic,
- de préciser la nature de l'atteinte auditive : surdité de transmission ? de perception ? mixte ?
- d'obtenir les seuils de chaque oreille séparément,
- de délivrer des stimulations supérieures à 90/100 dB sous peine de les voir dénaturées par les phénomènes vibratoires. Or dans les cas de surdités profondes, les seuils peuvent se situer entre 100 et 130 dB.

• Ces limites de l'audiométrie motivèrent l'élaboration d'un protocole comprenant plusieurs épreuves à réaliser dans un ordre chronologique bien précis (1974/1978).

« *Le protocole Delaroche* » est une stratégie diagnostique concernant les bébés de 5 à 30 mois, mais aussi les enfants plus âgés qui ne peuvent répondre par conditionnement volontaire en raison de retards importants, de problèmes psychologiques graves, de troubles de la personnalité ou d'autres pathologies.

c. Tests réalisables de 2 à 5 ans

- *La désignation d'images à voix chuchotée :*

A partir de 15-18 mois, différentes images représentant des objets usuels ou connus de l'enfant sont placées devant lui. L'examineur lui demande à voix chuchotée puis éventuellement à voix plus forte de lui désigner une image. En général, les enfants coopèrent bien à ce test ce qui permet d'apprécier

rapidement le seuil de l'audition de la voix. Parfois ils désignent plus facilement les objets réels ou certaines parties du corps ou de leur habillement [15].

Après 2 ans on peut réaliser un test de désignation puis de répétition à voix basse ou chuchotée [22].

- *Test audiométrique au train électrique (train show), à partir de 3 ans :*

Le *peep show box* repose sur le conditionnement de l'enfant à appuyer sur un interrupteur, en réponse à un stimulus auditif, pour faire avancer des diapositives, un film vidéo ou un train électrique (*train show*).

A partir de 3 ou 4 ans, l'examen peut être réalisé avec un casque (examen de la conduction aérienne) ou un vibreur (examen de la conduction osseuse), et permet de séparer chaque oreille.

- *Test de perception de phonèmes :*

A partir de 3 ou 4 ans, on peut tester en audiométrie vocale la perception des phonèmes de la langue (liste de Lafon) ou la compréhension de mots (liste de Boorsma).

d. Tests après 5 ans

L'audiométrie retrouve les mêmes caractéristiques que chez l'adulte [15].

TESTS DE DEPISTAGE EN FONCTION DE L'AGE

	Tests subjectifs	Tests objectifs
0 à 6 mois	• Tests comportementaux : Recherche de réflexe cochléopalpébral, de Moro..., de réactions comportementales (pendant le sommeil) • ROI : Jouets sonores calibrés (à partir du 4ème mois de vie), stimulation vocale	• PEA • OEA
6 mois à 2 ans	• Test à la voix (appel du prénom), voix chuchotée (à partir de 10 mois) • Test de compréhension aux ordres simples • Test de désignation d'image à voix chuchotée (à partir de 15-18mois) • ROI : Jouets sonores • ROC : Jouets sonores	• PEA • OEA • Tympanométrie
2 à 5 ans	• Test de désignation d'image à voix chuchotée • Tests audiométriques au train électrique (train show), à partir de 3 ans réaliser avec un casque ou un vibreur • Test de perception des phonèmes	• PEA • OEA • Tympanométrie
> 5 ans	• Audiométrie tonale • Audiométrie vocale	• PEA • OEA • Tympanométrie

2. Méthodes objectives

Les deux tests objectifs décrits dans la littérature comme les mieux adaptés au dépistage de la surdité sont les potentiels évoqués auditifs (PEA) précoces du tronc cérébral et les otoémissions acoustiques provoquées (OEAP). En consultation, une impédancemétrie est souvent réalisée, elle se compose de la tympanométrie et de la recherche du seuil de déclenchement du réflexe stapédien [15].

a. Les otoémissions acoustiques (OEA) provoquées :

Les otoémissions sont des vibrations acoustiques émises par la cochlée en réponse à une stimulation acoustique brève. Elles sont enregistrées, 7 à 8 millisecondes après la stimulation, au moyen d'un microphone placé dans le CAE. Lorsqu'elles sont présentes, on peut conclure à un fonctionnement normal du système auditif périphérique depuis le tympan jusqu'à la cochlée [15].

Elles constituent la méthode de référence pour le dépistage néonatal de la surdité [3].

L'enregistrement peut être altéré par l'agitation et par des bruits parasites (déglutition, succion, bruit nasal, bruit ambiant). Une mauvaise position de la sonde dans le CAE peut générer des « faux négatifs ».

Le simple fait de remettre en place la sonde différemment dans le CAE permet d'augmenter le nombre d'émissions enregistrées.

Les otoémissions sont absentes dès 30 dB de perte, ne donnant ni les seuils ni la localisation [15,22].

Selon les études, la sensibilité du test varie de 80 à 100 %, la spécificité de 70 à 99,5 %.

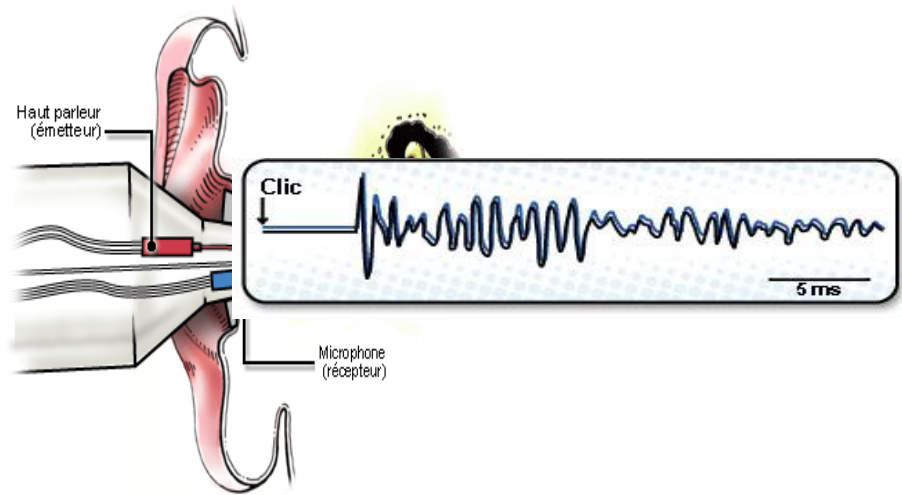


Figure 9 - Principe et exemple de tracé d'otoémissions provoquées

b. Les potentiels évoqués auditifs (PEA) :

Les potentiels évoqués auditifs (PEA) sont des courants électriques enregistrés à la surface de la peau après stimulation brève et répétée du système auditif. Pour être fiables, ils doivent être réalisés chez un enfant endormi. La durée de l'examen est d'environ 30 minutes, réalisé durant la sieste de l'enfant, la prémédication est rarement nécessaire [19].

En fonction de leur délai de survenue, trois catégories de potentiels de surface peuvent être décrites :

Les potentiels du tronc cérébral ou potentiels évoqués auditifs précoces, qui se produisent dans les 5 premières millisecondes.

Les potentiels de latence moyenne ou potentiels semi-précoces, qui surviennent dans les 15 et 100 ms. Les potentiels tardifs, recueillis au-delà.

Seuls les potentiels précoces peuvent être enregistrés de manière reproductible afin de déterminer le seuil électrophysiologique (intensité minimum donnant naissance à une réponse nerveuse) de chaque oreille.

Les potentiels précoces sont composés d'une série d'ondes numérotées de I à V chez le sujet normal, reflétant l'activation successive des différentes structures anatomiques [9] :

- Onde I : la partie distale du nerf auditif
- Onde III : noyaux cochléaires
- Onde V : leminiscus latéral. C'est sur cette onde que se base l'estimation du seuil

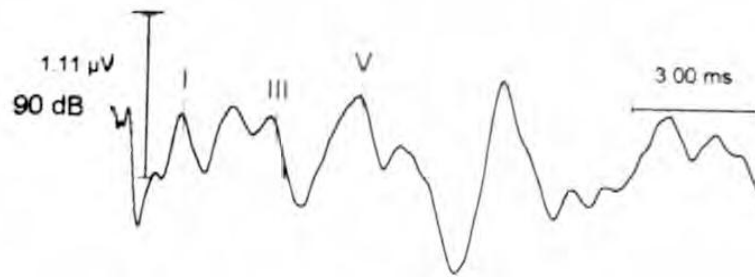


Figure 10 - Tracé d'un PEA normal

Paramètres analysés :

- Seuil électrophysiologique : intensité minimale permettant l'apparition de l'onde V
- Réponses en fonction de l'intensité : la réponse normale comporte au moins les ondes I, III, V aux fortes intensités (80-90 dB). Seule l'onde V est retrouvée pour des faibles intensités de stimulation.
- Amplitude des ondes I, III, V

➤ Latence des ondes I, III, V ainsi que l'intervalle I-V.

Les objectifs des PEA chez l'enfant :

- Estimer le seuil auditif objectif sur les fréquences 2000 et 4000 Hz
- Rechercher un retard de maturation de la voie auditive
- Localiser la source d'un déficit auditif : atteinte de transmission, de perception endo ou rétrocochléaire.

Cependant cet examen a ses limites et ses inconvénients :

- L'audition n'est testée qu'entre 2000 et 4000 Hz. Le profil de la courbe audiométrique n'est donc pas évalué complètement (possible résidu auditif sur les fréquences graves).
- Un retard de maturation des voies auditives peut gêner l'interprétation des résultats.
- Une anesthésie générale chez l'enfant peut être requise (nécessité d'une période calme de 35 à 40 minutes).

En conclusion, les PEA sont indispensables pour évaluer les seuils auditifs, mais ils ne remplacent aucunement l'audiométrie subjective.

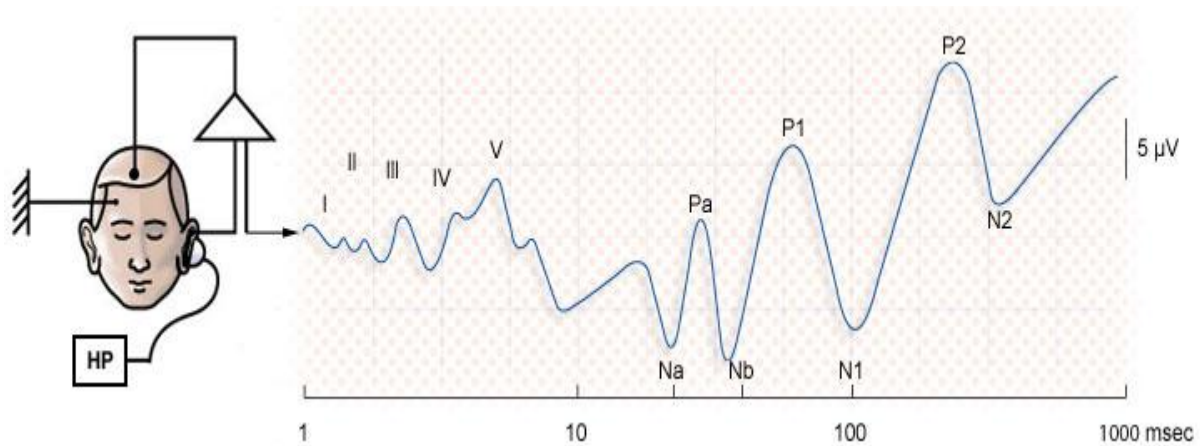


Figure 11 - Méthode d'enregistrement des potentiels évoqués auditifs (PEA)

c. L'impédancemétrie

L'impédancemétrie permettra d'éliminer une surdité de transmission au déficit auditif :

- La *tympanométrie* explore la compliance du couple tympan/chaîne des osselets en réponse à des modifications pressionnelles. Elle évalue indirectement la trompe d'Eustache dans son rôle d'équilibration des pressions de part et d'autre du tympan. Une sonde munie d'un embout est introduite dans le conduit auditif externe. Les modifications d'amplitudes de la compliance sont enregistrées. Il existe trois types de tympanogrammes.

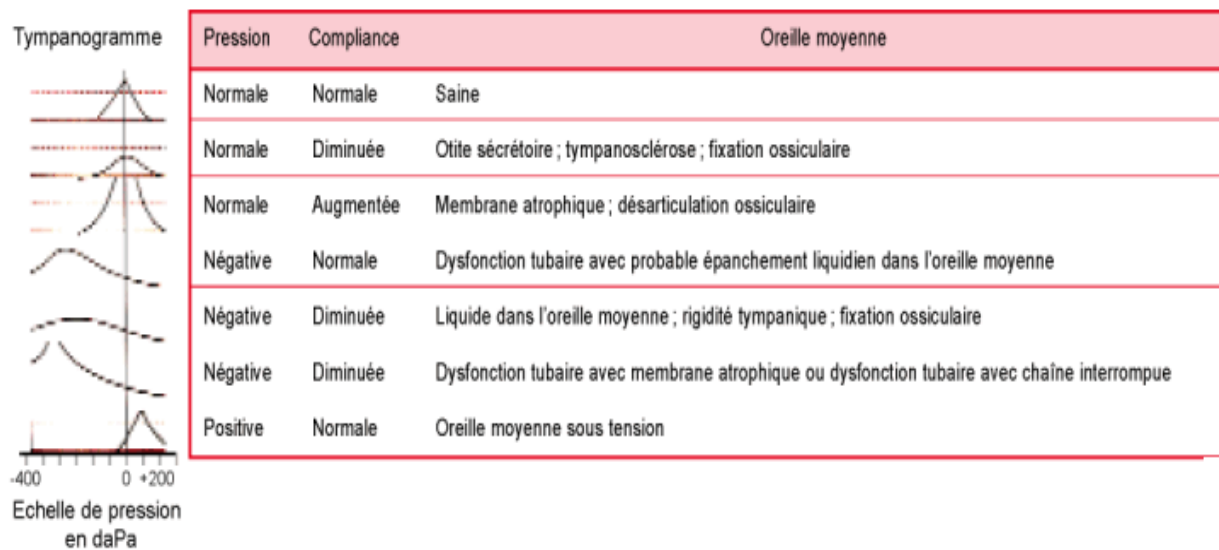


Figure 12 - Interprétations des tympanogrammes

- Le *réflexe stapédien* est une contraction du muscle de l'étrier en réponse à une stimulation sonore intense (entre 75 et 95 dB). Cette contraction entraîne une modification de la compliance du STO enregistrable. La constatation d'un réflexe stapédien après stimulation avec un son pur montre qu'il existe une réponse auditive à la fréquence testée et donc d'une perception d'un son de l'oreille.

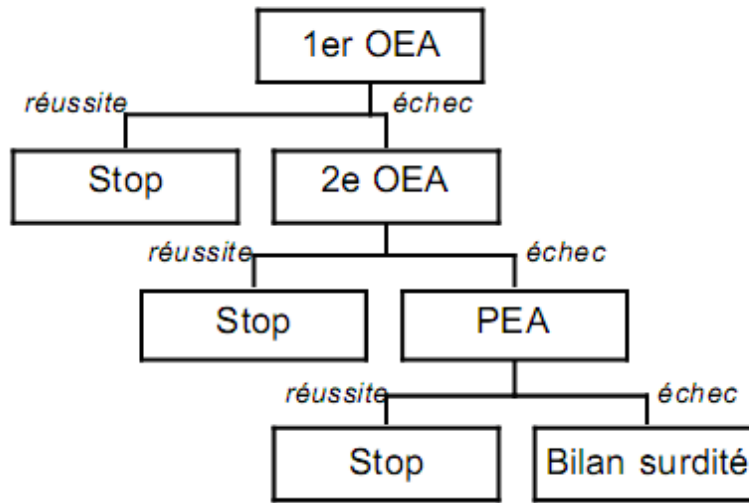


Figure 13 - Dépistage de la surdité de l'enfant dans la population générale

E. Étiologies des surdités de perception

Le diagnostic étiologique de cette surdité doit être étudié avec beaucoup de minutie. Certaines étiologies peuvent avoir des conséquences sur l'acte opératoire. C'est le cas des surdités post-méningitiques, pourvoyeuses de labyrinthite ossifiante, des malformations d'oreille interne avec le risque per-opératoire de Geyser et de méningite post-opératoire. D'autre part, les surdités génétiques sont importantes à étiqueter, du fait du risque de récurrence. L'enquête génétique lors d'une consultation spécialisée fait ainsi partie intégrante du bilan, surtout depuis la mise en évidence de la mutation du gène de la connexine 26 responsable de plus de 50% des surdités génétiques isolées [25,26].

La figure 14 résume la répartition des causes de surdité neurosensorielle de l'enfant. Les surdités de perception peuvent être secondaires à une cause extrinsèque, génétique ou sporadique.

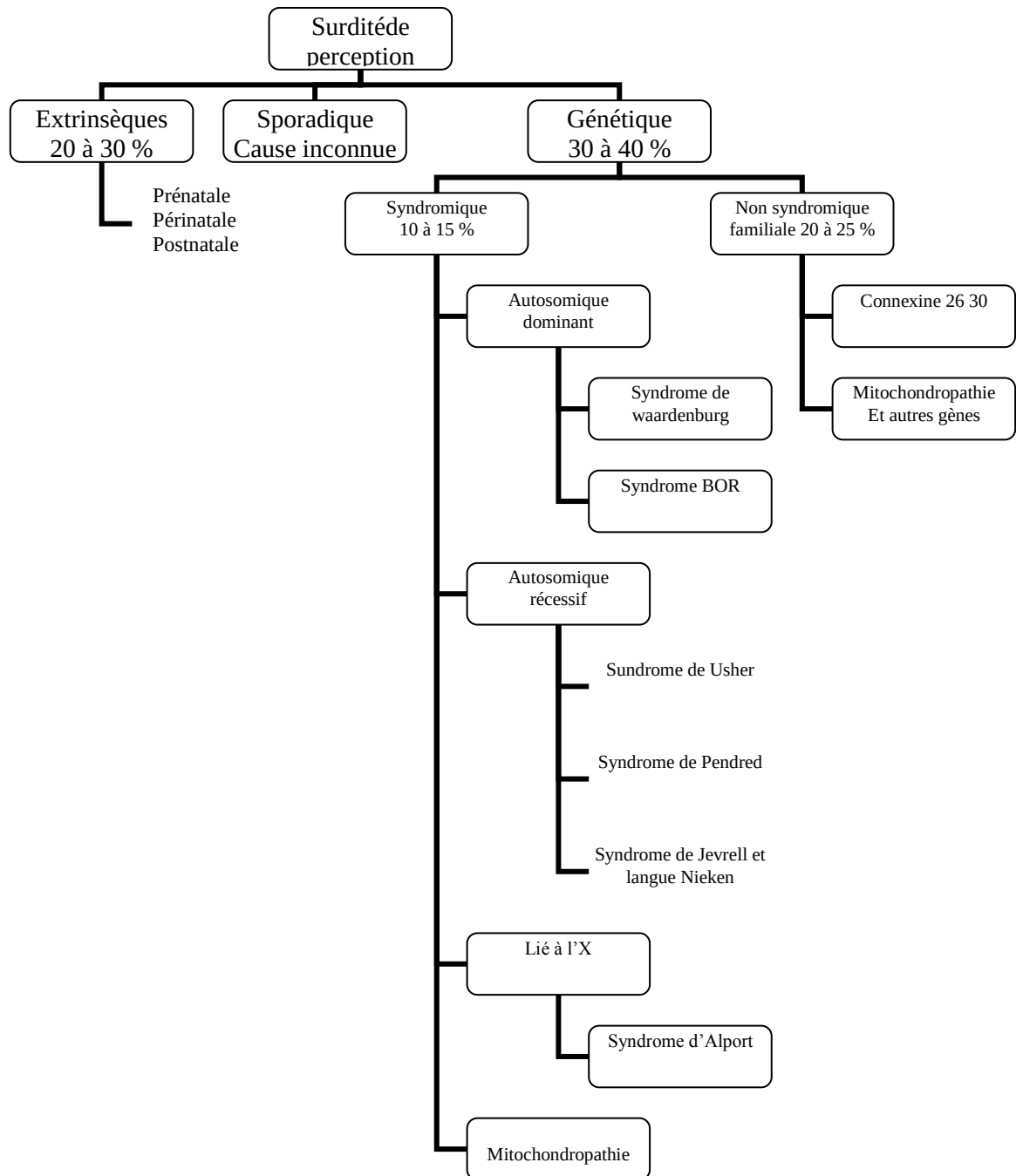


Figure 14 - Etiologies des surdités de perception de l'enfant

1. Surdités isolées d'étiologie indéterminée

Dans plus d'un tiers des cas de surdité de l'enfant, le symptôme est isolé et aucun antécédent n'oriente vers une étiologie particulière. La prévalence des mutations du gène de la connexine 26 dans ce groupe (31- 43 %) est proche de la prévalence observée dans les formes familiales autosomiques récessives. On peut donc en déduire que beaucoup de surdités sporadiques sont en fait des surdités génétiques autosomiques récessives [27]. Le développement des diagnostics moléculaires devrait permettre de caractériser génétiquement ces surdités chez la majorité des patients dans ce groupe étiologique.

2. Surdités acquises

Les causes extrinsèques représentent 20 à 30% des étiologies des surdités de l'enfant [27].

a. Prénatales

La rubéole congénitale était le plus souvent en cause, mais elle est en forte baisse depuis plusieurs années grâce à la vaccination.

L'infection prénatale à cytomégalovirus (CMV) est également en cause. On sait que non seulement la primo-infection maternelle mais aussi les réinfections à CMV peuvent être causes de surdité. L'atteinte auditive peut être isolée ou entrer dans un tableau clinique pouvant associer un faible poids de naissance, une prématurité, une chorioretinite, une microcéphalie, un purpura, un ictère ou une hépatosplénomégalie.

Les autres infections prénatales, comme la toxoplasmose, sont plus rares. De même que l'exposition à des médicaments ototoxiques (aminosides, furosémide) pendant la grossesse.

b. Périnatales

Elles sont dues à la combinaison de plusieurs facteurs, qui font partie des facteurs de risque de surdité cités.

La survenue de ces facteurs implique un dépistage auditif.

c. Post-natales

Les surdités post-natales, c'est-à-dire durant l'enfance, sont dues principalement à des méningites bactériennes (à *haemophilus influenzae* et *streptococcus pneumoniae*) et à l'administration de médicaments ototoxiques.

Dans les méningites, le risque de surdité varie de 6 à 37%[28]. Ce risque est d'autant plus élevé que le taux de glycorrachie est bas dans la première ponction lombaire et que la mise en route du traitement est retardée. L'administration précoce de corticoïdes diminuerait ce risque [29].

La surdité résulte d'une atteinte directe du nerf cochléaire ou du labyrinthe, elle est progressive et le plus souvent bilatérale. Elle peut être associée à une ossification de la cochlée (15 à 30% [30, 31]) qui peut être partielle ou totale.

On retrouve également d'autres causes plus rares comme les parotidites ourliennes, les labyrinthites infectieuses, les otites chroniques, les fractures du rocher, les traumatismes sonores ou pressionnels et les étiologies tumorales exceptionnelles.

3. Surdités génétiques

Dans environ un tiers des cas, le diagnostic de surdité génétique peut être posé, soit parce qu'il existe dans la famille des cas de surdité ou de pathologie pouvant s'intégrer dans un syndrome, soit parce que sont retrouvés, lors du bilan clinique et paraclinique, des signes d'atteinte syndromique chez le sujet sourd[27].

De nombreux gènes responsables de surdité sont actuellement localisés sur les chromosomes humains : plus de 70 sont responsables de formes non syndromiques (la surdité étant la seule manifestation de l'atteinte génétique) et plus de 100 sont impliqués dans les surdités syndromiques [9].

La relation entre gènes, phénotype clinique et mode de transmission de la surdité est complexe : selon le type de mutation, un même gène peut être responsable d'une surdité autosomique récessive et/ou autosomique dominante et/ou d'une surdité syndromique. Environ 70 à 80% des surdités d'origine génétique seraient autosomiques récessives, 15 à 20% autosomiques dominantes et 2 à 3% liées à l'X ou d'origine mitochondriale.

Une surdité génétique peut être congénitale profonde d'emblée ou évolutive.

a. Surdités syndromiques

Les surdités syndromiques concernent 10 à 15% des surdités de l'enfant, elles sont classées en fonction de leur mode de transmission et des organes atteints.

Plusieurs centaines de syndromes avec surdités ont été décrits. Il est donc important de noter que toute pathologie malformative chez l'enfant doit faire pratiquer un bilan auditif systématique, en raison du très grand nombre de syndromes rares avec surdité[9].

Les syndromes autosomiques récessifs

- Le syndrome d'Usher

Il associe une surdité à une rétinite pigmentaire. Il existe de multiples formes de Usher, mais les 3/4 sont des Usher de type I avec surdité congénitale profonde, aréflexie vestibulaire bilatérale responsable d'un retard à la marche, et rétinite qui se développe dans l'enfance. Dans le type II, la surdité est modérée, la fonction vestibulaire est normale. Dans le type III, la surdité est progressive.

Les premiers signes visuels sont des troubles de la vision nocturne, ou une baisse d'acuité visuelle. Des examens complémentaires confirmeront le diagnostic.

L'électrorétinogramme (ERG) permet d'explorer l'activité de la rétine au cours d'une stimulation lumineuse et met en évidence le dysfonctionnement des bâtonnets et des cônes. La réalisation d'un ERG ne nécessite pas d'hospitalisation, il est indolore mais se fait parfois sous anesthésie locale. L'examen du fond de l'œil avec une petite lampe (ophtalmoscope), après avoir dilaté la pupille avec un collyre approprié, mettra en évidence la présence des dépôts pigmentés (scotomes) dans la partie atteinte. Un examen du champ visuel, central et périphérique, sera réalisé grâce au périmètre de Goldman et permettra d'évaluer le handicap visuel. D'autres examens complémentaires peuvent éventuellement être réalisés mais ne sont pas obligatoires pour le

diagnostic de la RP : l'électrooculogramme (EOG) explore l'activité des cellules de la rétine. Le test d'adaptométrie mesure la capacité de l'oeil à s'adapter à l'obscurité.

Les Potentiels Evoqués Visuels (PEV) explorent, quant à eux, l'activité du nerf optique et des voies visuelles (fibres nerveuses qui transmettent l'information de la rétine au cerveau). Enfin, une angiographie fluorescéinique peut être prescrite et permet de prendre des photos du fond de l'œil : un colorant, la fluorescéine, est injecté dans la veine du bras et quelques secondes après, arrive au niveau du fond de l'œil qui est alors observé.

Le syndrome d'Usher de type I est une indication d'implant cochléaire précoce pour obtenir une compréhension du langage sans lecture labiale chez ces enfants qui, à l'âge adulte, auront une atteinte visuelle importante. Faire le diagnostic par le fond d'œil à 4 ans est donc déjà tardif. En principe, toute surdité profonde congénitale avec retard à la marche sans étiologie évidente doit faire pratiquer un électrorétinogramme, même si le fond d'œil est normal.

- Le syndrome de Pendred

La surdité est associée à une anomalie du métabolisme de l'iode. Elle est d'origine cochléaire, la plus souvent évolutive, pré-linguale ou post-linguale précoce.

L'examen tomodensitométrique des rochers met en évidence des anomalies morphologiques de l'oreille interne (dilatation de l'aqueduc du vestibule).

Le goitre thyroïdien apparaît le plus souvent dans la deuxième décennie et s'associe à une hypothyroïdie dans 50% des cas.

Une scintigraphie thyroïdienne avec test au perchlorate peut permettre de détecter un syndrome de Pendred avant l'apparition du goitre.

Le gène en cause, PDS est impliqué à la fois dans le syndrome de Pendred et dans une forme de surdité qui reste isolée : DFNB4. La frontière entre le syndrome de Pendred et la forme de surdité isolée DFNB4 est parfois difficile à définir puisque, au sein de familles atteintes de Pendred, un ou plusieurs individus peuvent ne pas développer l'atteinte thyroïdienne [32].

- Syndrome de Jervell et Lange-Nielsen

Il est rare (1/100 000) [27], mais de diagnostic facile par un électrocardiogramme systématique en cas de surdité sévère ou profonde congénitale. En effet, un trouble de conduction cardiaque peut être source de malaise ou de mort subite. La prévention est possible par un traitement médical.

- Syndrome de Bartter

Le syndrome de Bartter est une pathologie héréditaire de transmission autosomique récessive (Bartter type 1 à 4) ou dominante (Bartter type 5). Il associe alcalose hypokaliémique avec divers degrés d'hypercalciurie, résultant du dysfonctionnement des reins. Ces derniers sont alors dans l'incapacité de réguler de manière satisfaisante le volume et la composition des liquides corporels, suite à une anomalie de la réabsorption de NaCl dans l'anse de Henlé. Le syndrome clinique peut associer un nanisme, une polyurie, un retard mental ou psychomoteur, une amyotrophie, une insuffisance rénale et rarement une surdité. Actuellement, au moins cinq gènes ont été reliés à la maladie et sont à l'origine de cinq types de syndrome de Bartter.

Les syndromes autosomiques dominants

- Le syndrome de Waardenburg

L'incidence de ce syndrome est de 1/200 000. La surdité neurosensorielle est très variable, uni ou bilatérale, de légère à profonde et prédomine sur les graves.

Il existe plusieurs formes, à transmission autosomique dominante et à expression variable.

- Le type 1 comporte une dystopie canthale (déplacement latéral des points lacrymaux donnant un faux aspect d' épicanthus et de strabisme), une hyperplasie des sourcils, une hétérochromie irienne partielle ou totale, une mèche blanche frontale et dans 25% des cas une surdité.

- Dans le type 2, qui ne comporte pas de dystopie canthale, le risque de surdité est de 50%.

Des maladies associées à ce syndrome ont été rapportées : syndrome d'Hirschprung, atrésie oesophagienne, et méningocèle.

- Le syndrome oto-brachio-rénal

Il associe une surdité, des fistules branchiales multiples et une malformation rénale.

On recherche des malformations de l'oreille externe (oreille mal ourlées, aplasies d'oreille, enchondromes, sténose des conduits auditifs) de l'oreille moyenne, et de l'oreille interne.

On retrouve des fistules préhélicéennes bilatérales, et des fistules de la 2e fente branchiale avec résidus cartilagineux assez évocateurs.

Une échographie rénale doit être réalisée devant ces associations malformatives.

- Les autres syndromes

D'autres syndromes moins fréquents sont décrits : syndrome de Strickler, syndrome d'ostéogénèse imparfaite...

Syndrome lié à l'X

Le syndrome d'Alport associe une surdité post-linguale évolutive et des épisodes d'hématurie.

La bandelette urinaire systématique chez l'enfant sourd permet un diagnostic précoce et une prise en charge précoce de ce syndrome qui aboutit à l'insuffisance rénale entre 30 et 50 ans.

L'examen ophtalmologique retrouve un lenticome antérieur, évocateur de ce syndrome.

Mitochondropathies

Elles entrent dans le cadre de syndromes tel le MERF (myoclonic epilepsy associated with ragged ed fibers), le MELAS (mitochondrial eccephalopathy, lactic acidosis and stoke like episodes), le syndrome de Kearns-Sayres et le diabète mitochondrial.

Surdités de perception dans les syndromes avec malformation de l'oreille externe et/ou moyenne

Certains syndromes malformatifs avec aplasie mineure ou majeure d'oreille peuvent associer une surdité de perception. Il s'agit principalement du syndrome

de CHARGE, de la trisomie 21, du syndrome de microdélétion 22q11, du syndrome de Goldenhar.

- Association CHARGE

L'association de CHARGE est un des rares syndromes où les malformations peuvent toucher aussi bien l'oreille externe/ moyenne que l'oreille interne [27]. La déficience auditive est quasi constante, légère à profonde, de transmission, mixte ou de perception.

Cet acronyme signifie :

- C pour Colobome
- H pour Heart : malformations cardiaques ou de l'aorte ;
- A pour Atrésie choanale ;
- R pour Retard psychomoteur ou retard staturo-pondéral
- G pour Génito-urinaire ;
- E pour Ear : malformations et surdité d'oreille externe, moyenne, interne.

Cet acronyme ne décrit pas d'autres éléments importants : la dysmorphie faciale, la fente labiovélo-palatine, pharyngolaryngomalacie.

En pratique, il existe des syndromes très lourds : malformation cardiaque importante, surdité profonde, cécité, troubles respiratoires et de déglutition nécessitant, pendant les premières années de vie, trachéotomie et gastrostomie, mais il existe aussi des formes plus légères.

- Trisomie 21

Plusieurs anomalies associées peuvent être sources d'hypoacousie en cas de trisomie 21 : avant tout, l'otite séromuqueuse fréquente persistante et sévère [27]; les malformations ossiculaires, la surdité de perception (environ un quart des enfants).

b. Surdités non syndromiques

Il existe, comme pour les surdités syndromiques des formes autosomiques dominantes, autosomiques récessives (les plus fréquentes), liées à l'X, et des mitochondriopathies.

Une codification internationale a été établie pour nommer chaque locus de surdité non syndromique. Par convention et à mesure de la découverte des loci, le code commence soit par DFNA (pour deafness, autosomique dominant) soit par DFNB (pour deafness, autosomique récessif), soit par DFN (pour deafness, liée à l'X). On donne ensuite un numéro par ordre de découverte : DFNB1 à 40, DFNA1 à 48 (Tableau).

Les syndromes autosomiques dominants, DFNA

Nous pouvons noter les formes DFNA2 et DFNA9. Elles débutent sur les fréquences aiguës à l'âge adulte.

Les syndromes autosomiques récessifs, DFNB

- Anomalie de la connexine : DFNB1

La connexine est une protéine formant des ponts intercellulaires et est impliquée dans la circulation du potassium dans la cochlée.

Des anomalies du gène de la connexine 26 (CX26 ou GJB2) sont responsables d'une surdité neurosensorielle de transmission autosomique récessive (DFNB1). Le gène GJB2 est responsable de 30 à 40% des surdités congénitales isolées. Il est localisé sur le chromosome 13 (13q11). Plus de 60 mutations différentes et de nombreux polymorphismes de GJB2 ont été décrits. Une mutation, 35delG, représente 65% des anomalies de ce gène dans les populations caucasiennes. D'autres mutations fréquentes existent dans d'autres ethnies. Le taux de porteurs hétérozygotes sains dans la population caucasienne normo-entendante est estimée entre 2,5 et 4%.

L'hypoacousie est congénitale, peu ou pas progressive, le plus souvent profonde, avec des courbes audiométriques plates ou ascendantes. La tomodensitométrie des rochers et les épreuves vestibulaires caloriques sont normales[26].

D'autres gènes de connexine peuvent être responsables d'une surdité isolée. Certains sont incriminés en association à la mutation de la connexine 26.

- La surdité isolée DFNB4

Le gène du syndrome de Pendred peut être responsable de la forme de surdité DFNB4, qui ressemble en tous points à celle du syndrome mais sans atteinte thyroïdienne.

Syndrome lié à l'X, DFN

La surdité DFN3, également nommée surdité mixte liée à l'X avec «geyser-labyrinthe », est due à l'atteinte du gène POU3F4. Cette surdité, souvent mixte, peut faire évoquer une ankylose stapédo-vestibulaire. Si une exploration d'oreille et une platinotomie sont réalisées, un geyser se produit et entraîne une

cophose. Il faut par conséquent, réaliser une tomodensitométrie préopératoire chez l'enfant présentant une surdité de transmission. On recherchera alors une dilatation cochléo-vestibulaire et du conduit auditif interne.

Mitochondropathies

Plusieurs mutations de l'ADN mitochondrial sont impliquées dans des surdités isolées.

La mutation A1555G de l'ARN ribosomal 12S rendrait une personne susceptible à l'ototoxicité par gentamicine, néomycine [9].

4. Neuropathie auditive-Dysynchronie

Les neuropathies auditives désignent des surdités à PEA anormaux et otoémissions acoustiques provoquées normales. La fréquence de ces surdités est très élevée chez les nouveau-nés hospitalisés en réanimation justifiant un dépistage par PEA plutôt que par OEA dans cette population [9]. Le gène codant pour l'otoferline (OTOF) pourrait être en cause [33].

BILAN PRE-IMPLANT

La décision d'implantation cochléaire est prise en accord avec l'équipe d'implantation (chirurgien, phoniatre, orthophoniste, psychologue, audioprothésiste), la famille et le centre de rééducation. Le rôle de l'équipe est de déterminer si l'implant peut laisser espérer une évolution meilleure qu'avec un appareillage conventionnel, et d'éliminer une contre-indication évidente.

1. Bilan clinique (cf. chapitre clinique surdit  de perception)
2. Exploration fonctionnelle audiométrique
 - a- Potentiels  voqu s auditifs (cf. chapitre du d pistage)
 - b- Imp dancem trie (cf. chapitre du d pistage)
 - c- Test au promontoire

En pr op ratoire, le test au promontoire objectif combin    l'enregistrement des PEAPe (potentiels  voqu s auditifs pr coces) permet d' valuer l'excitabilit  r siduelle des voies auditives, de s lectionner l'oreille   implanter s'il n'y a pas d'autres crit res de choix.

La r ponse typique obtenue au test au promontoire est montr e   la figure 3. Le d but de la r ponse est masqu  par l'artefact de stimulation. Seuls les potentiels de latence plus tardifs peuvent  tre visualis s : III, IV, V. Les amplitudes des potentiels augmentent avec l'intensit  de stimulation.

Les seuils des r ponses et surtout la dynamique de leur amplitude en fonction de l'intensit  de stimulation sont corr l s aux nombres de neurones r siduels [40-41]. Plus les r ponses sont amples, plus le nombre de fibres auditives cochl aires r siduelles est th oriquement important.

L'intérêt de ce test n'est plus dans l'analyse des valeurs absolues mais dans la différence qu'il existe entre les deux oreilles testées chez le même sujet. Ainsi, mis à part d'autres critères de choix, l'oreille sélectionnée pour l'implantation, est celle qui montre les plus amples réponses à forte intensité, et la dynamique la plus large [42] (figure-15).

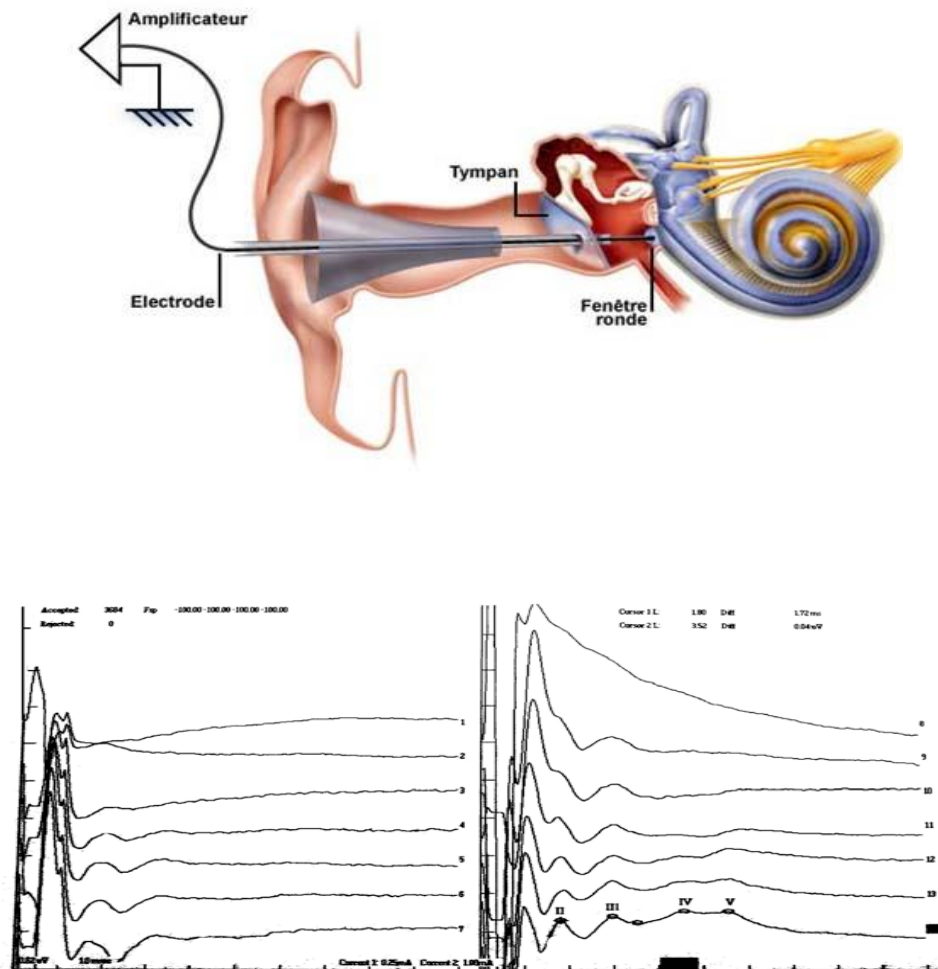


Figure 15 – principe et tracé du test au promontoire.

Sur les courbes de gauche, on peut identifier les ondes II et III ; sur les courbes de droites, les ondes II, III, IV et V sont mieux identifiés.

3. Bilan radiologique

a. Examen tomodensitométrique (TDM)



Figure 16 - Syndrome CHARGE, cophose gauche

- agénésie bilatérale des CSC,
- à gauche de plus: agénésie du nerf cochléaire (zone du canal pour le nerf ossifiée), agénésie de la fenêtrée ovale.

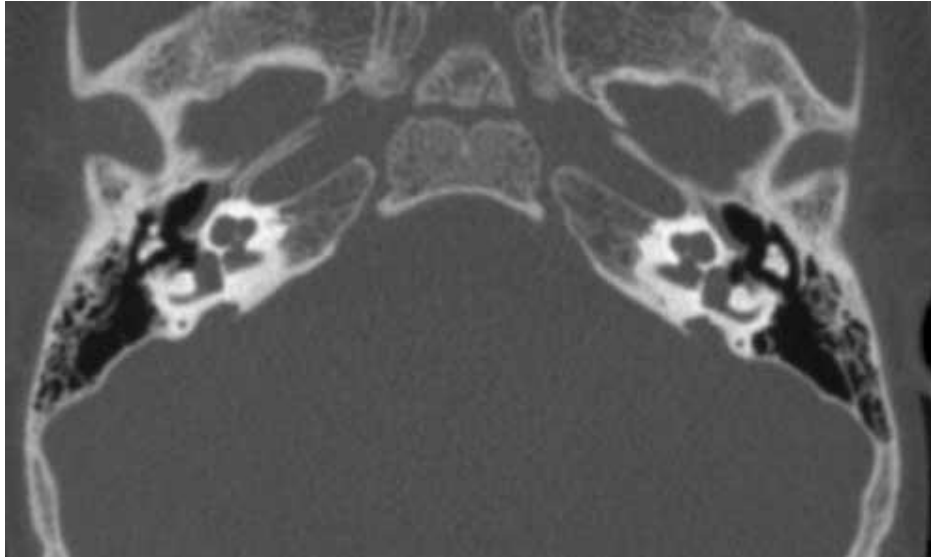


Figure 17 - Syndrome de Pendred, bilan avant implant cochléaire

- Dilatation de l'aqueduc du vestibule, pas de séparation entre le tour intermédiaire et l'apex cochléaire

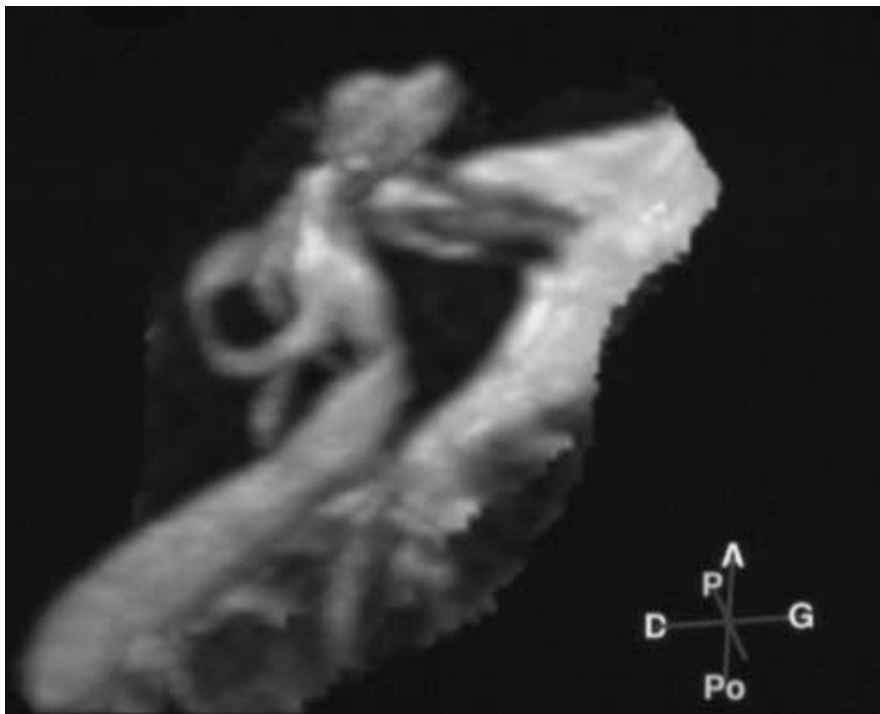


Figure 18 - Syndrome de Pendred, bilan avant implant cochléaire

- Noter la véritable taille du sac endolymphatique par rapport à l'aqueduc osseux au scanner, les nerfs sont présents

L'examen tomodensitométrique des rochers est demandé systématiquement à la recherche de malformations d'oreille interne, il permet également de visualiser la position du nerf facial, de rechercher une procidence méningée, du sinus latéral, de la carotide interne, et d'analyser la structure labyrinthique.

Un conduit auditif interne inférieur à 1,5 mm nécessite une IRM à la recherche d'une agénésie du nerf cochléaire [46].

Par ailleurs, des ossifications cochléaires partielles ou totales peuvent rendre difficile voire impossible la mise en place du porte-électrodes.

Parmi les malformations d'oreille interne, on distingue la dysplasie de Mondini. Ce terme regroupe diverses malformations du labyrinthe osseux. Sa première description associe une cochlée anormale avec seulement 1,5 tour de spire (Figure 2 dans l'iconographie), un large aqueduc vestibulaire et une dilatation du sac endolymphatique.

Selon la classification de Jackler [47], la malformation de Mondini résulterait d'un arrêt de l'organogénèse de l'oreille interne à la 7ème semaine de gestation. Seul le tour basal est formé, ce qui explique que la surdité ne concerne pas les fréquences aiguës.

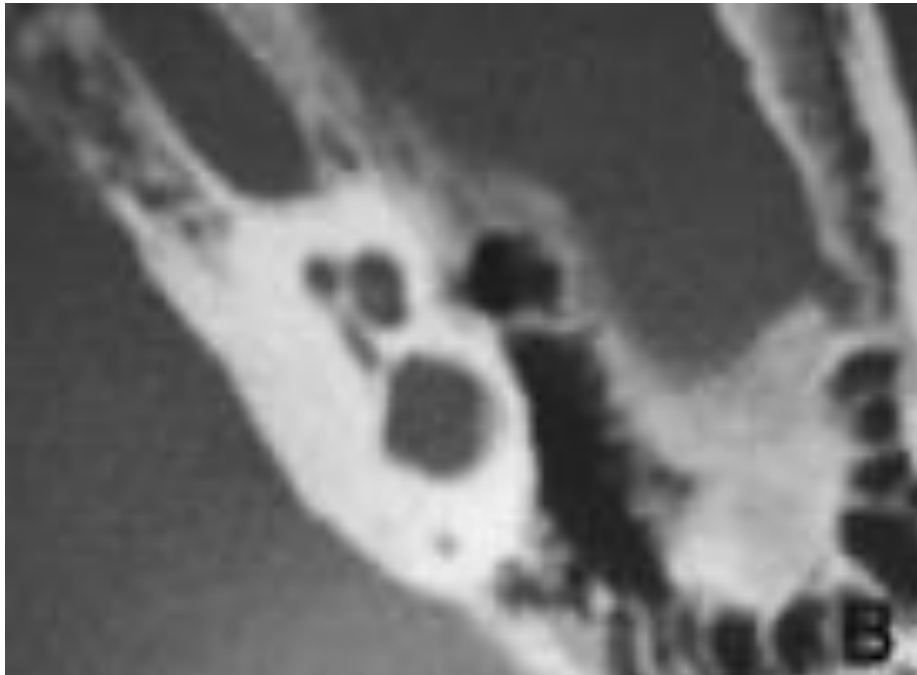


Figure 19 - Malformation cochléaire type Mondini Dilatation du vestibule



Figure 20 - Microcochlée dans un syndrome branchio-oto-rénal

b. L'imagerie par résonance magnétique (IRM)

Lorsque la surdité est secondaire à une méningite, elle peut mettre en évidence une ossification ou une fibrose cochléaire éventuellement non détectée à l'examen tomodensitométrique. Une cochlée ossifiée donne une perte du signal de l'endolymphe en T2 [46].

Lorsqu'il existe une atteinte neurologique, une malformation du système nerveux central ou un syndrome poly-malformatif, elle permet de s'assurer de la présence du nerf auditif.

4. Bilan orthophonique

Le bilan orthophonique permet l'évaluation du niveau perceptif et de langage de l'enfant. Cette évaluation comprend plusieurs niveaux, selon l'âge à l'implantation et le degré de surdité.

Dans le cadre de l'implant cochléaire, le bilan orthophonique est utilisé à la fois comme évaluation pour la sélection des sujets à implanter et comme instrument de référence pour l'appréciation des résultats du patient avec l'implant cochléaire.

a. Mode de communication

Les orthophonistes évaluent l'appétence de l'enfant à l'échange et l'utilisation des différents modes de communication.

b. Perception auditive

Des outils orthophoniques français permettent d'évaluer la perception et la compréhension auditive : le TEPP (test d'évaluation de la perception et de la

production de la parole) et le TERMO (test d'évaluation de la réception du message oral par l'enfant sourd).

Ils sont composés de listes de phonèmes et de syllabes, de listes de mots de Fournier, Lafon, Boorsma, adaptées aux différents âges de l'enfant, de phrases simples et complexes pour les plus grands.

Les résultats sont exprimés en pourcentage de reconnaissance selon les modes de passation, avec les prothèses, listes fermées (mots connus à désigner), listes ouvertes, avec et sans lecture labiale.

Les tests en liste fermée ont été réalisés par l'intermédiaire de supports visuels d'images. Il s'agit de désigner les images correspondantes à une liste de mots ou de phrases prononcés.

Les tests en liste ouverte ne comportent pas de support visuel. Les mots et les phrases doivent être répétés.

L'évaluation de la compréhension du langage (niveau lexical et syntaxique) se fait par des tests variables selon l'âge.

Peuvent être proposés : le test en image VOCIM (3-9 ans) (lexique), l'EVIP (2,5-18 ans) (lexique), le GAEL.P (lexique et pré-syntaxique : 3-6 ans) le test de Khomsi (syntaxique : 3-7 ans), le T.O.S (syntaxique : oral : 3-9 ans, écrit : 6-9 ans), le test de Chevrie-Muller (compréhension et expression : 5-8 ans). Après 9 ans, l'évaluation se fait selon le niveau scolaire normal.

c. Production de la parole

Il faut prendre en compte :

- La production vocale

- a. l'intensité de sa production orale (voix faible, trop forte, maîtrisée)
 - b. la hauteur de sa voix : nasonnée ou non
 - c. la mélodie et le rythme de ses productions : altération ou non, rythme perturbé ou non, pauses mal placées
 - d. l'intonation : (variation de fréquences du fondamental) : présente ou non
 - e. la respiration : coordonnée avec les mouvements de parole (projection vocale)
 - f. attitudes articulatoires : accent possible ou non, accentuation du timbre ("voix de sourd")
 - g. l'intelligibilité évaluée selon la classification de Nottingham [43-44].
 - N1 : la parole n'est pas intelligible. Il existe néanmoins quelques ébauches de mots, le premier mode de communication peut être le signe
 - N2 : la parole n'est pas intelligible. Quelques mots intelligibles apparaissent en contexte et des ébauches labiales existent
 - N3 : la parole est intelligible pour un auditeur qui prête attention et qui utilise la lecture labiale
 - N4 : la parole est intelligible pour un auditeur qui a une petite expérience de la parole des personnes sourdes
 - N5 : la parole est intelligible pour tout le monde. L'enfant est compris facilement dans le contexte de la vie quotidienne
- Expression orale

L'évaluation se fait chez l'enfant et l'adolescent par analyse des compétences phonologiques, des capacités lexicales et la maîtrise de la syntaxe :

- au niveau phonologique : sur dénomination d'images (1ères vocalisations, babillage, bilan articulatoire des phonèmes, expression en répétition - TEPPP- et listes A. DUMONT)
- au niveau lexical : VOCIM, TVAP, EVIP, GAELP test, BUSQUET (mallette)
- au niveau syntaxique : histoire en images par exemple, récit d'après images à commenter ...

- En fonction de l'âge, Le bilan devrait également prendre en compte l'expression écrite : transfert des perceptions auditives possibles sur des productions écrites de sons, des mots et des phrases, jusqu'au texte entier.

Au total, cette étape orthophonique est primordiale dans le bilan pré-implantation. Plus l'âge auquel l'implantation envisagée est précoce, et plus cette appréciation est importante. Même chez le très jeune enfant, on se trouve confronté à plusieurs nécessités : Mesurer le bénéfice que l'enfant tire de ses prothèses auditives dans sa vie de tous les jours ; Évaluer l'aptitude à communiquer pour déterminer si elle est de qualité ou s'il faut, au contraire, la stimuler avant d'implanter l'enfant ; Établir une référence à laquelle on pourra confronter les résultats après implantation.

Au terme de ce bilan, la prise en charge orthophonique, au rythme de 2 à 3 fois par semaine, stimule la communication au cours de cette période pré-implantatoire.

5. Bilan psychologique

L'entretien psychologique chez l'enfant permet d'évaluer les compétences intellectuelles de l'enfant et les éventuels handicaps associés, de s'assurer de l'absence de contre-indication psychologique, de juger de la motivation du grand enfant et des parents.

L'annonce du diagnostic de la surdité est toujours une épreuve douloureuse pour les parents. Elle est suivie selon le psychologue Moses [45], d'un processus de deuil composé de 6 étapes :

- le déni de la réalité
- la culpabilité
- la dépression
- la colère
- la négociation
- l'accommodation ou acceptation

6. Évaluation pédiatrique

Elle permet de rechercher les pathologies associées à la surdité pouvant d'une part être prises en charge et d'autre part orienter vers une étiologie spécifique de la surdité. Ce bilan sera complété au moindre doute par une consultation de génétique et par un avis neuro-pédiatrique.

**L'IMPLANTATION COCHLEAIRE
DE L'ENFANT**

L'implant cochléaire est une prothèse implantable qui transforme les ondes acoustiques en micro-impulsions électriques.

A. Historique

La notion de sensation sonore évoquée électriquement remonte aux expériences de Volta en 1800.

Le rôle essentiel de la cochlée est découvert par Weaver et Bray. Ils décrivent la transformation des signaux acoustiques en signaux électriques physiologiquement compatibles puis la transmission au système nerveux central par les voies auditives.

Le premier sonotone date de 1899 et c'est dans les années 50[34], qu'est apparue l'idée que l'on pouvait stimuler directement les terminaisons nerveuses restantes, par un message électrique. La première implantation à visée thérapeutique est réalisée par House en 1973[35].

Ainsi, 16 adultes bénéficièrent de cette implantation jusqu'en 1976 et les premiers résultats intéressants sont présentés à l'American Otological Society en 1975.

Le bien-fondé de ce projet s'est trouvé conforté par les constatations sur le rôle de la stimulation électrique cochléaire dans la prévention de l'atrophie des noyaux cochléaires du cobaye rendu préalablement sourd dès la naissance par la destruction chirurgicale de ses deux oreilles internes[36].

L'intérêt pour l'implantation cochléaire, suscité par House aux USA, s'est aussi développé en France, avec Chouard qui crée en 1980 un implant multicanal[37].

Les résultats cliniques démonstratifs dans la réhabilitation de la surdité totale par l'implant cochléaire multi-électrodes ont fait pressentir le champ d'action que cette technique pourrait avoir chez le jeune enfant. L'implantation cochléaire pédiatrique est initiée en 1980 par House [38].

Ce n'est qu'après la validation de la Food and Drug Administration (FDA) en 1990 de l'implant Nucleus 22 pour les enfants âgés de 2 à 17 ans, que l'implantation cochléaire pédiatrique a commencé son essor.

Les implants à une seule électrode, qu'elle soit intra- ou extra-cochléaire, ont cessé d'être posés à partir du moment où la supériorité des systèmes multi-électrodes est devenue indiscutable.

Plusieurs marques d'implant sont disponibles : Clarion® (Advanced Bionics, USA), Digisonic® (MXM, France), Combi 40® (Medel, Autriche), Nucleus® (Cochlear, Australie). Le plus employé reste le Nucléus 22, historiquement validé par la FDA. Il est retrouvé chez 90% des enfants implantés en Europe et dans le monde. Chacun de ces implants a une spécificité de forme et d'électronique mais les résultats orthophoniques sont similaires [13].

La taille des implants a considérablement évolué : une valise en 1977, une boîte de cigarette en 1992, un contour d'oreille en 2002.

B. Composition et mode de fonctionnement

Les différents éléments composant l'implant sont schématisés figure -14.

L'implant est un transducteur, qui à la manière de la cochlée qu'il doit remplacer, transformer le signal acoustique en signal électrique. Pour permettre sa transmission aux terminaisons nerveuses, le signal doit « traité ».

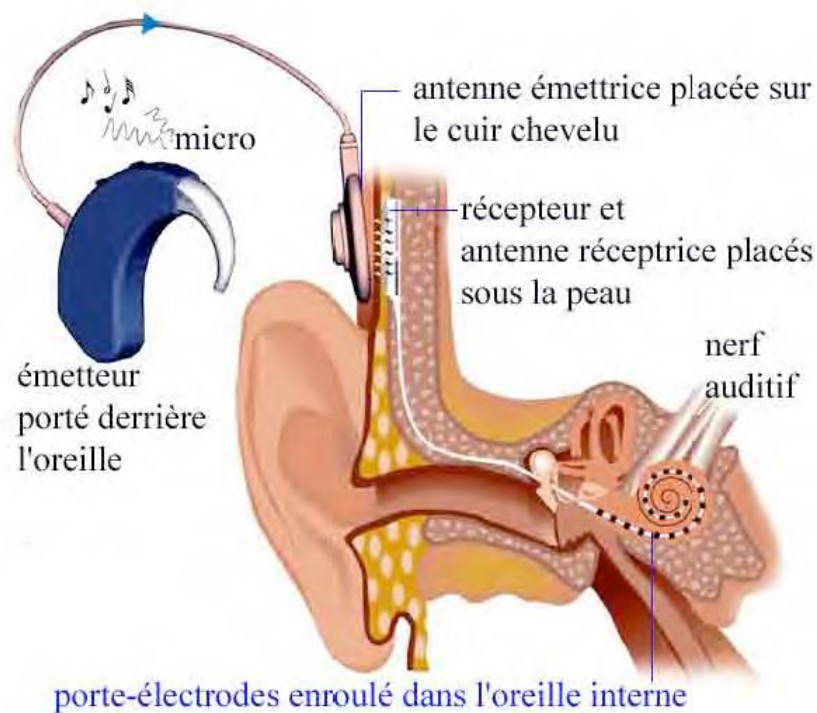


Figure 21 - L'implant cochléaire se compose d'une partie interne et d'une partie externe

1. Le codage : c'est la transformation du signal acoustique en signal électrique.

1ère étape : sélection de la bande auditive utile

L'implant ne restitue pas l'ensemble des fréquences audibles sur l'ensemble des intensités. Il est nécessaire d'éliminer tous les sons nuisibles ou inutiles et de ne garder que ceux qui peuvent servir efficacement à la restitution de l'environnement sonore et de la parole. Pour cela, une première étape d'amplification-compression-filtrage est nécessaire. Alors qu'une oreille normale a une dynamique de 120dB, une oreille sourde stimulée a une dynamique de 5 à 40dB. Le but de la compression par l'implant est de permettre d'entendre les

sons faibles et de tolérer les sons forts. Chez le sujet normal, cette fonction de confort est exercée par la cochlée.

La compression peut être linéaire (tous les sons sont divisés par une valeur fixe), mais le plus souvent, elle est logarithmique (atténuation forte des sons forts et faible des sons faibles). Le spectre acoustique utile de la parole est situé entre 100 et 4000Hz. L'implant doit privilégier ces bandes de fréquences. Ceci se fait par l'utilisation de filtres qui atténuent les fréquences au-delà et en deçà de la zone utile de parole. L'association de plusieurs filtres passe-bande permet de séquencer le signal sonore, dont la parole, en bandes de fréquence, récupérées par les différentes électrodes qui codent pour chaque bande de fréquence. Ceci constitue un système multi canal.

2ème étape : traitement du signal

La partie utile du message sonore ayant été sélectionnée, elle est transmise au nerf auditif, en rendant compatible le signal électrique pour les neurones. Le traitement ou codage du signal est possible selon 2 types :

- Le codage analogique: le signal global utile est divisé en bandes de fréquences. Chaque bande contient la totalité de l'information sonore et sera adressée à une électrode spécifique. Le patient reçoit une information globale et doit sélectionner lui-même ce qui lui est utile pour la compréhension du message.
- Le codage numérique : le signal est analysé par un processeur, qui extrait les éléments fondamentaux du signal, tels que la fréquence fondamentale, les formants, les harmoniques et l'amplitude du son.

Chaque électrode recevra une partie de ces éléments et le patient reçoit une information dépouillée, essentielle, significative.

3ème étape : mise en forme du signal électrique

La stimulation nerveuse peut se faire soit par des ondes sinusoïdales, soit par des impulsions (pulses).

Dans les systèmes multi-canaux intra-cochléaires, les signaux codant pour les fréquences graves sont délivrés aux électrodes de l'apex et les signaux codant pour les fréquences aiguës aux électrodes de la base: c'est le principe de la tonotopie cochléaire.

4ème étape : la transmission

Une fois la totalité du signal traité, il faut le transmettre aux électrodes.

La transmission se fait par induction électromagnétique à l'aide d'aimants, reliant un récepteur implanté sous la peau et un processeur externe.

2. Délivrance du signal électrique

C'est la circulation du courant entre deux électrodes qui permet la stimulation du nerf.

La notion d'interface neurale est ici essentielle, c'est-à-dire que le positionnement des électrodes par rapport au modiolus va influencer la charge de courant délivrée. Le but étant d'envoyer le moins de courant possible avec la meilleure spécificité.

Deux configurations d'électrodes sont possibles : le système monopolaire et le système bipolaire. Dans le système monopolaire, l'électrode indifférente ou de référence est située à distance de l'électrode active (muscle temporal par

exemple). Dans le système bipolaire, l'électrode active et de référence sont proches, généralement toutes deux dans la rampe tympanique. Le courant a une diffusion plus importante dans les systèmes monopolaires, que dans les systèmes bipolaires.

La localisation des électrodes actives peut également varier: le plus souvent, intra-cochléaire, dans la rampe tympanique, mais aussi, extra-cochléaire, sur le promontoire ou au niveau de la fenêtre ronde.

C. Indications

Les critères déterminant les indications d'implantation pédiatrique ont fait l'objet d'un consensus en 1999[39]. Depuis les indications se sont élargies et les experts ont proposé :

1. Age à l'implantation

L'implantation doit être la plus précoce possible, sous réserve qu'un bilan de surdité profonde, un accompagnement orthophonique et un essai prothétique aient été réalisés.

- Dans le cas de surdité congénitale, il n'y a pas de limite d'âge supérieure à l'implantation, sauf si l'enfant n'a pas développé aucune appétence à la communication orale.
- Si l'enfant est rentré dans la communication orale, il peut bénéficier d'une implantation quel que soit son âge.

2. Audiométrie

- Dans le cas d'une surdité profonde, l'implantation cochléaire est indiquée dès lors que le gain prothétique ne permet pas le développement du langage
- Dans le cas d'une surdité sévère, l'implantation cochléaire est indiquée lorsque la discrimination est inférieure ou égale à 50% lors de la réalisation de tests d'audiométrie vocale adaptée à l'âge de l'enfant. Les tests doivent être pratiqués à 60 dB, en champ libre, avec des prothèses bien adaptées.
- En cas de fluctuations, il y a indication à une implantation cochléaire lorsque les critères sus-cités sont atteints plusieurs fois par mois et/ou lorsque les fluctuations retentissent sur le langage de l'enfant.

3. Implantation bilatérale

Compte tenu des données actuelles de la science, le groupe d'experts considère que l'implantation bilatérale n'est pas une indication standard chez l'enfant, sauf dans le cas des surdités consécutives à une méningite ou un traumatisme ou le syndrome d'USHER. Ils ont proposé la mise en place d'études multicentriques évaluant le bénéfice de l'implantation bilatérale chez l'enfant.

Les contre-indications absolues à l'implantation sont l'agénésie de l'oreille interne (malformation de Michel), l'absence de nerf cochléaire, et un risque anesthésique majeur.

D. Méningite et vaccination

L'imputation des implants cochléaires dans les méningites a été reconnue en 2002 lorsque quelques cas ont été reportés à la FDA. Une population de 4264 enfants implantés a été revue, identifiant 29 cas de méningites chez 26 enfants [48]. La moitié de ces cas ont été attribués à l'utilisation d'un guide aidant à positionner l'implant qui a été retiré du marché depuis. D'autres facteurs ont été incriminés comme les malformations cochléaires. Le streptococcus pneumoniae était responsable de 62% des méningites à germe identifié.

En découlent la vaccination antipneumococcique et antihaemophilus avant l'implantation. Le vaccin antihaemophilus est recommandé chez l'enfant de moins de 6 ans. Les deux vaccins antipneumococciques, le Prévenar® et le Pneumo23®, couvrent des sérotypes différents.

Certains auteurs recommandent une double vaccination, mais les consignes vis-à-vis de l'âge diffèrent [49-50]. Officiellement, la vaccination par Prévenar® est validée pour les enfants de moins de 2 ans [51]. En pratique, le Prévenar® est prescrit pour les enfants de moins de 5 ans et le vaccin polysaccharide Pneumo23® pour plus de 5 ans.

Par ailleurs, le diagnostic et le traitement rapides des otites moyennes aiguës des enfants implantés est capital. D'après la littérature, une antibiothérapie orale standard est adaptée à la plupart des otites moyennes aiguës non compliquées des patients implantés [49-52].

L'incidence des otites moyennes aiguës diminue après l'implantation mais reste toujours plus élevée chez les enfants faisant des otites avant l'implantation. Les auteurs recommandent des aérateurs transtympaniques chez ces sujets [52].

Le problème théorique est la propagation de l'infection dans la cochlée le long du porte-électrodes. La prévalence et la gravité ne semblent pas augmentées et Luntz ne rapporte pas plus de labyrinthite ou de méningite [53].

E. Technique chirurgicale et suites opératoires

Le choix du côté implanté est déterminé en fonction des critères cliniques, audiométriques, électrophysiologiques et iconographiques. En effet, lorsque la surdité est asymétrique, c'est l'oreille la plus sourde qui est implantée afin de pouvoir maintenir l'appareil controlatéral ; si la surdité est bilatérale et symétrique l'implantation se fait du côté où les conditions anatomiques sont plus favorables sur le TDM des rochers ou l'IRM, du côté des meilleures réponses au test au promontoire s'il est pratiqué, ou du côté de la main dominante.

Il existe plusieurs types d'incisions utilisées, et plusieurs techniques de pose d'implants cochléaires, le but commun étant l'insertion des électrodes dans la cochlée.

Une logette est réalisée sous le muscle temporal pour recevoir l'implant. Un lambeau musculo-périosté à charnière antérieure est effectué. On prélève un fragment d'aponévrose temporale qui servira à oblitérer la cochléostomie autour du porte-électrodes. L'antro-atticotomie permet de repérer le canal semi-circulaire latéral, le corps de l'incus et sa courte apophyse. La tympanotomie postérieure, réalisée avec un monitoring du nerf facial, expose le promontoire et la fenêtré ronde.

L'ouverture de la cochlée peut se faire soit au niveau de la niche de la fenêtré ronde, soit par une cochléostomie. Dans le premier cas, le fraisage doit

se situer dans la région du cintre de la fenêtre ronde. Le fraisage a pour but d'exposer la totalité de la membrane de la fenêtre ronde.

L'ouverture est pratiquée au crochet pour éviter que de la poudre d'os ne pénètre dans la lumière du premier tour de spire et s'oppose à la progression de l'électrode. La technique de cochléostomie s'impose lorsque la tympanotomie postérieure est étroite, avec un nerf facial superficiel et quand il existe une ossification de la fenêtre ronde.

Le corps de l'implant est glissé dans sa logette (fixation à l'aide de vis à titanes). Le porte-électrodes est introduit dans la cochléostomie. L'étanchéité est obtenue à l'aide de fragment d'aponévrose et de muscle temporal. La boucle du porte-électrodes doit être laissée libre dans la partie haute de la mastoïdectomie pour tenir compte de la croissance osseuse et éviter les tractions.

La fin d'intervention est mise à profit pour réaliser des mesures électrophysiologiques au travers de l'implant. Le test d'intégrité des électrodes confirme la bonne place et le bon contact des électrodes. On peut également recueillir les potentiels électriques du nerf auditif et/ou du tronc cérébral, ce qui apporte des informations utiles pour les réglages ultérieurs.

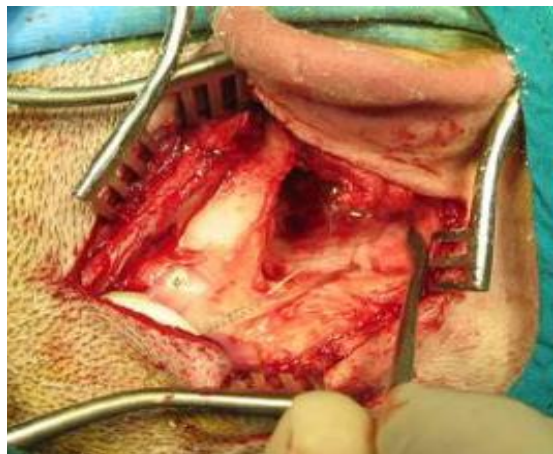
L'implantation cochléaire comporte les risques communs à toute chirurgie tels que ceux liés à l'anesthésie générale de même que ceux liés à l'introduction du corps étranger. Le taux actuel de complications majeures est inférieur à 5% [54] : méningites, problèmes de lambeaux, l'extrusion du récepteur, les pannes pouvant justifier d'une explantation ainsi que d'exceptionnelles parésies faciales.

Parmi les complications mineures, la plus fréquente est la stimulation involontaire du nerf facial lors de l'activation des électrodes. Elle représente moins de 1% des implantations [55]. Une reprogrammation peut résoudre le problème. Des troubles de l'équilibre peuvent également être signalés.

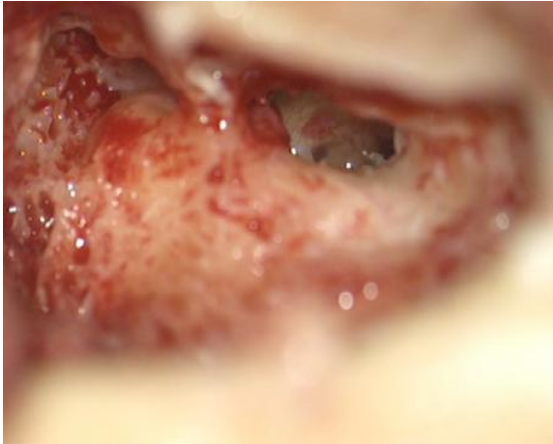
20A : Incision



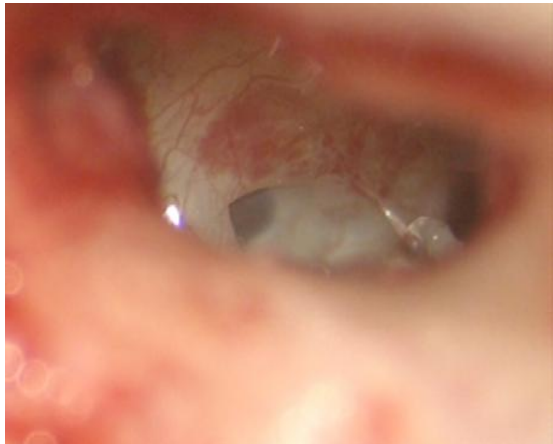
20B : Antroatticomastoïdectomie



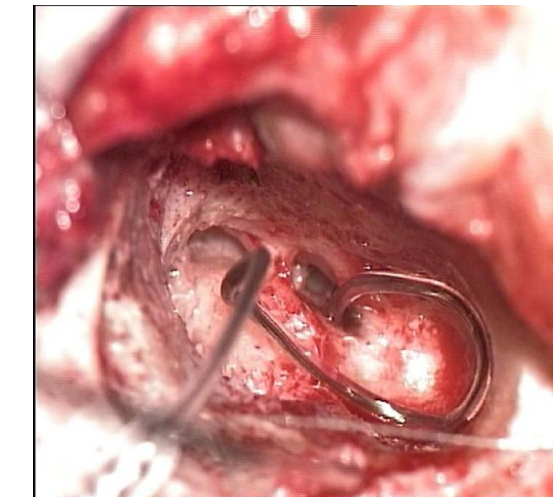
20C : Antro-atticotomie
et tympanotomie postérieure



20D : Fenêtre ronde



20E : Porte-électrodes au niveau
de la fenêtre ronde



20F: Fixation du corps de l'implant

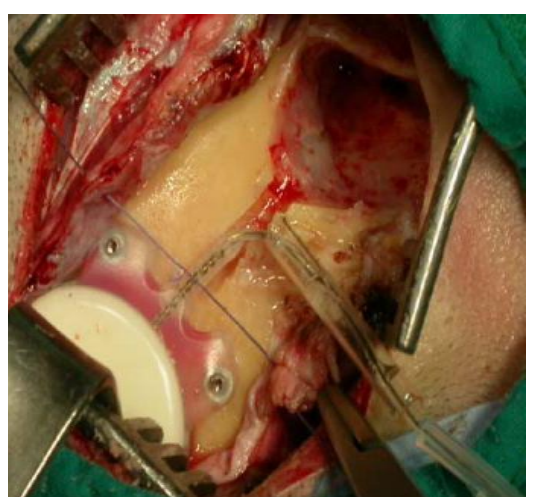


Figure 22 - Technique opératoire de l'implantation cochléaire

F. Complications de l'implantation cochléaire [56]

1. Complications chirurgicales

Au risque de toute anesthésie générale, s'ajoutent des risques liés au geste chirurgical lui-même. La tympanotomie postérieure chez un enfant sourd de naissance peut être rendue difficile par une anomalie du trajet du nerf facial, soulignant l'intérêt du monitoring peropératoire du VII. L'issue en geyser de liquide céphalorachidien au moment de la cochléostomie est moins rare chez l'enfant que l'adulte, du fait de la plus grande fréquence de malformation de Mondini chez les sujets opérés à cet âge. Dans les méningites, la principale complication que l'on peut rencontrer est la présence d'une ossification labyrinthique complète empêchant l'insertion d'un nombre suffisant d'électrodes dans l'oreille interne.

En postopératoire immédiat, des complications locales peuvent survenir chez l'enfant mais elles réagissent habituellement bien à des soins entrepris précocement : fièvre, gonflement important de la région mastoïdienne, lenteur de résorption d'une suture sous-cutanée. Ces complications mineures seront décelées par une surveillance adaptée de l'enfant.

2. Complications liées à l'usage de l'implant

Le risque de nécrose cutanée en regard de l'aimant peut être évité au moment de l'opération en éloignant suffisamment l'incision cutanée du site prévu pour le receveur.

Les défauts de fonctionnement de l'appareil lui-même seront décelés par une surveillance attentive de l'enfant et une bonne information des parents. Les renseignements disponibles désormais sur les appareils de dernière génération

(télémétrie) sont à cet égard fort utiles. En cas de choc violent sur la zone opérée, un dommage de l'électrode peut se produire, nécessitant en général une réimplantation. Des pannes graves de la circuiterie électronique interne sans cause évidente sont également possibles, conduisant le plus souvent à réopérer l'enfant. Toutefois, ces risques apparaissent faibles, la fiabilité à long terme des implants cochléaires atteignant un peu plus de 95 %.

Ces complications, même si elles sont rares, montrent bien la nécessité d'un environnement médical et technique adapté, en particulier chez l'enfant.

G. Suivi post-implantation

Les réglages du système externe débutent 4 à 6 semaines après la chirurgie, permettant une bonne cicatrisation. Durant cette période, l'enfant est encouragé à porter uniquement sa prothèse controlatérale. Ces ajustements progressifs ont pour objectif de déterminer les seuils minimums de perception (T-levels) et les seuils maximums de confort auditif (C-levels). Ces déterminations de seuils sont faites à partir de réactions comportementales chez le petit enfant conditionné ou non selon les techniques d'audiométrie infantile.

Une fois cette première étape de réglages franchie, des bilans à 3, 6, 9, 12, 18, 24 mois, puis annuels comportent :

- des évaluations orthophoniques de la perception et du développement du langage
- des contrôles des réglages de l'implant
- un suivi audiométrique
- un accompagnement familial

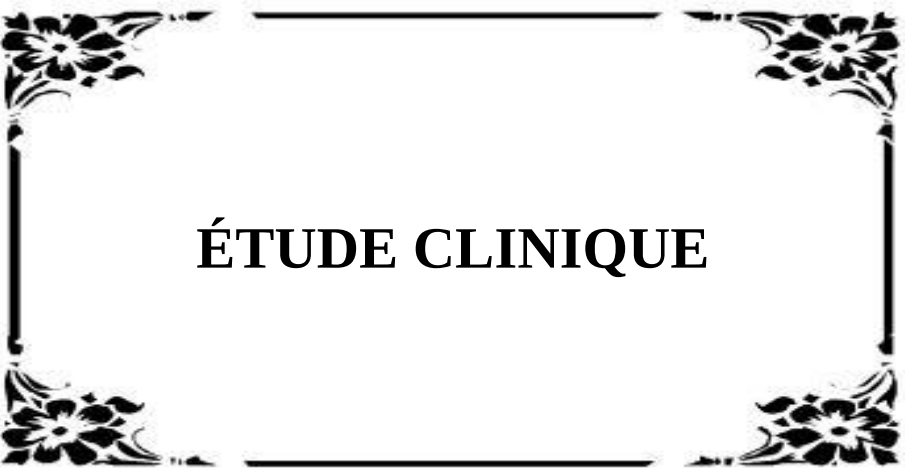
La construction de la perception s'organise globalement autour de 3 périodes chronologiques :

- une période autour des réglages
- une période d'imprégnation sensorielle,
- une période d'imprégnation linguistique.

Durant la période des premiers réglages, les premières perceptions ne sont pas encore différenciées. Il s'agira donc d'observer l'enfant et de noter son comportement lors des séances de rééducation, à l'école et à la maison (acceptation de l'appareil, réactions à différents sons...). Cette période durera environ 3 mois et permettra un réglage progressif de l'implant.

La deuxième période durera entre 6 mois et 1 an selon l'enfant. Il s'agit de la reconnaissance des sensations auditives qui permettra une construction perceptive de l'enfant.

La troisième période va permettre un travail plus spécifiquement linguistique.



ÉTUDE CLINIQUE

A. Objectifs

Le but de cette étude est d'analyser les résultats à court terme de la perception auditive et de la production orale des enfants implantés au stade de surdité profonde ou sévère dans notre service.

B. Matériels et méthodes

Nous avons étudié, de manière rétrospective, neuf (09) enfants implantés au stade de surdité profonde ou sévère, sur une période de 3ans et demi, de juillet 2006 à décembre 2009, au sein du service d'oto-rhinolaryngologie de l'hôpital Universitaire Sheikh Zaied.

Pour la réalisation de ce travail nous avons élaboré une fiche d'exploitation comportant les éléments suivants :

FICHE D'EXPLOITATION

IDENTITE :	
- Nom : - Prénom : - Age : - Sexe :	
ANTECEDENTS :	
- Otites à répétition : - Traumatisme du tympan : - Traitement ototoxique : - souffrance fœtale : - Antécédents familiaux de surdité - Foetopathie : rubéole, toxoplasmose, CMV - Malformations congénitales de la tête et du cou - Anomalies chromosomiques, malformations syndromiques - consanguinité des parents	
CLINIQUE:	
1. Mode de découverte : 2. Topographie : - OG : - OD : 3. Examen clinique : - Examen otoscopique sous microscopie - Examen vestibulaire : - Examen neuro-pédiatrique : - Examen ophtalmologique : - Avis psycho-pédiatrique devant toute agitation de l'enfant ou suspicion d'autisme :	
PARACLINIQUE :	
- Potentiels évoqués auditifs : - Impédancemétrie : - TDM des rochers : - IRM cérébrale : - Bilan préopératoire (Radio de poumons, NFS, Plaquettes, TP, TCA)	

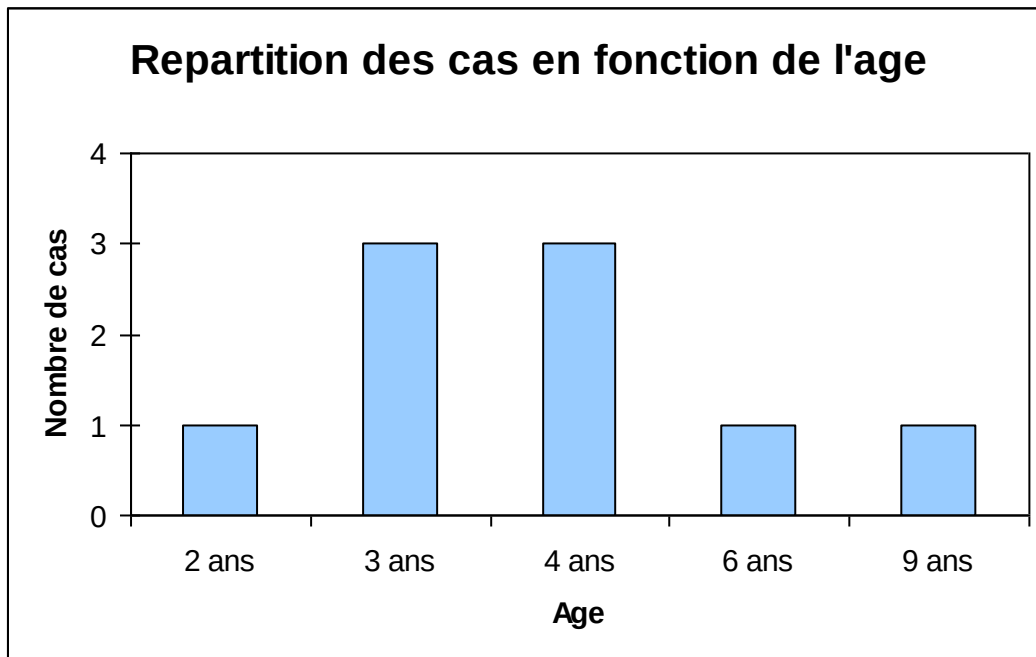


RESULTATS

A. Données épidémiologiques

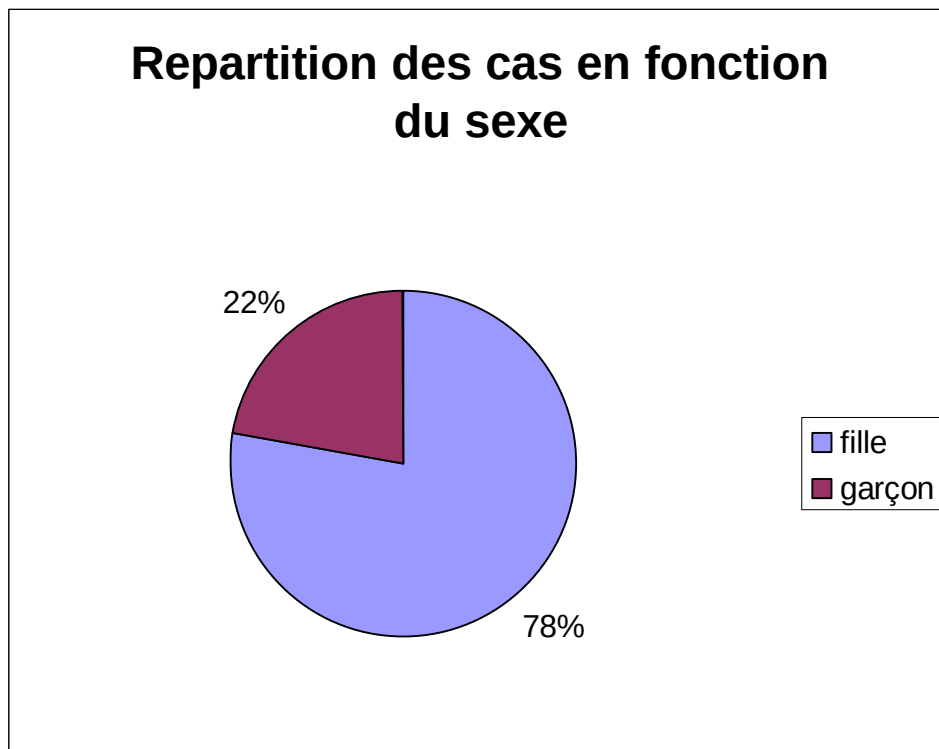
1. Age

L'âge moyen de nos patients est de 4 ans, avec des extrêmes allant de 2ans à 9ans.



2. Sexe

Parmi les 9 enfants de notre série il y avait 7 filles et 2 garçons.



3. Les antécédents

La répartition en fonction des antécédents rapportés par les parents a montré :

- Un seul cas de souffrance néonatale
- Un seul cas présentant le syndrome d’Usher
- Aucun cas ne présente une malformation cochléaire

4. Investissement parental

La stimulation parentale était importante chez tous les enfants.

B. Données cliniques

1. Mode de découverte

La surdité a été suspectée dans la grande majorité des cas par les parents, devant le retard de langage.

La durée de la surdité avant l'implantation était de 3 ans et demi en moyenne, avec des extrêmes de 2 ans et 9 ans (syndrome d'usher).

2. Examen clinique

L'examen otoscopique a montré :

- un seul cas d'otite séro-muqueuse
- un seul cas d'otite mycosique

L'examen ophtalmologique a objectivé un seul cas de rétinite pigmentaire.

Le reste de l'examen ORL et clinique est sans particularités.

3. Bilan Paraclinique

a. PEA

9 PEA ont été réalisés, on y retrouve les résultats suivants :

- 08 patients présentaient une surdité profonde et sévère.
- 01 seul patient présentait une surdité sévère et profonde à 90db unilatérale droite avec une cophose gauche.

b. Impédancemétrie

09 enregistrements ont été réalisés.

On a noté 2 cas d'otite séro-muqueuse

c. TDM

Tous nos patients ont bénéficié d'une TDM préopératoire, l'analyse soigneuse des images radiologiques en coupes coronales et axiales n'a révélé aucune anomalie, en dehors d'une procidence du nerf facial.

d. IRM

L'IRM réalisée chez l'ensemble des cas de notre série a mis en évidence le nerf auditif en place et l'absence de calcifications cochléaires.

4. Etiologies

Notre étude a mis en évidence 9 surdités congénitales, dont un syndrome d'Usher

Sur les 9 cas de notre série, aucun patient n'a eu une consultation de dépistage génétique, ni une recherche d'anomalies génomiques.

5. Technique chirurgicale

La pose d'implant cochléaire a été réalisée chez les 9 malades, 7 enfants ont été implantés à droite et 2 enfants ont été implantés à gauche.

Nous n'avons pas utilisé un monitoring du nerf facial, sauf chez un seul enfant ; l'incision était rétroauriculaire réalisant un L inversé.

L'antro-atticotomie a été suivie d'une tympanotomie postérieure puis le porte-électrodes a été inséré à travers une ouverture de la fenêtre ronde.

Aucune cochléostomie n'a été nécessaire.

Nous avons utilisé des implants multicanaux (Digisonic® de MXM) chez tous nos patients, avec une pose d'au moins 20 électrodes.

6. Suivi post implantation.

L'hospitalisation était de 5 jours, et une radiographie en incidence de Stenvers permettait de vérifier le positionnement des électrodes.

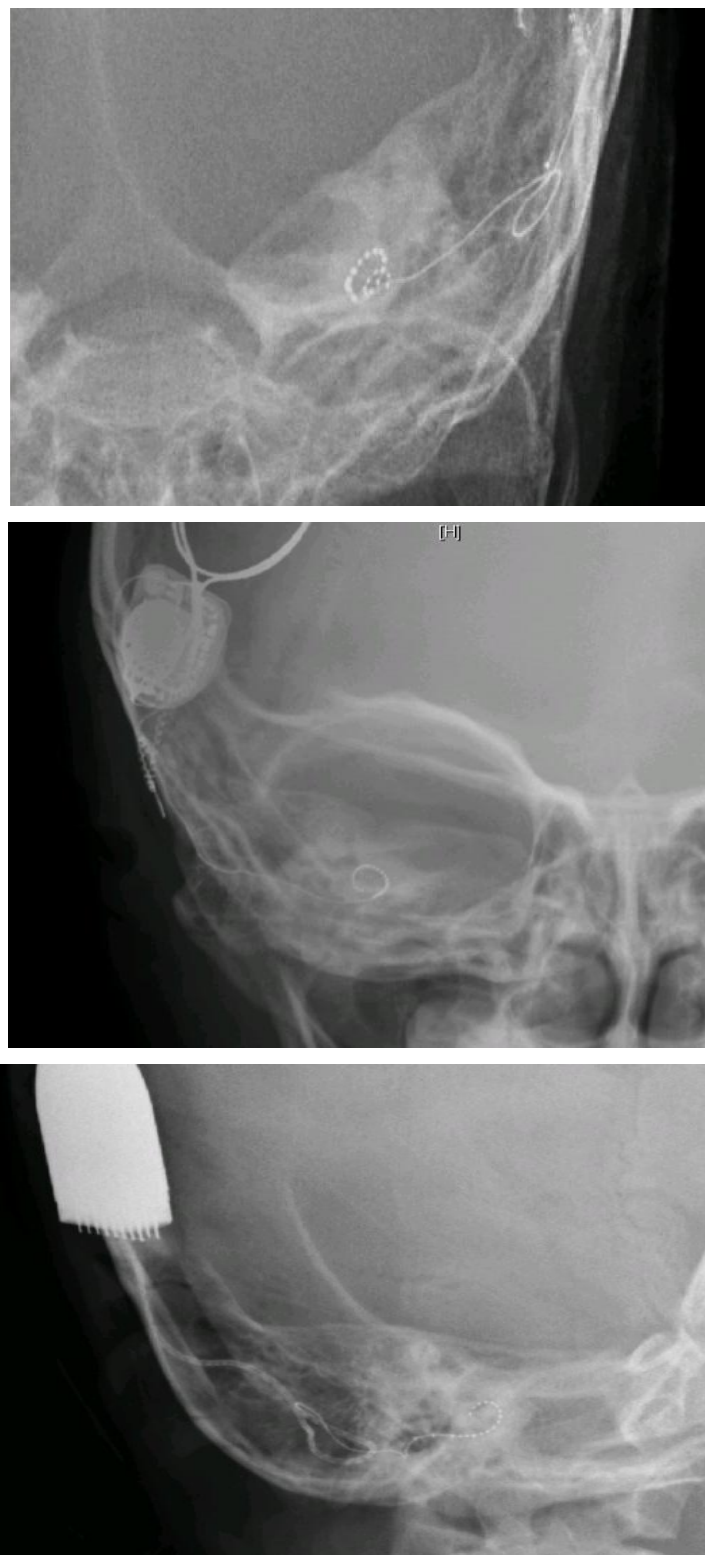


Figure 23 - Radiographie post chirurgicale - incidence stnvers

Tous les malades ont connu une bonne cicatrisation cutanée avec intégration de l'implant cochléaire.

On n'a noté aucun cas d'explantation.

Nous avons relevé un cas de parésie faciale réversible au bout d'un mois.

Le premier réglage du processeur c'est-à-dire le réglage des électrodes à la fois en seuil de perception minimal et de confort était effectué entre 4 et 6 semaines post-opératoires avec un contrôle 30 jours plus tard.

À distance de cette mise en route, des évaluations cliniques et orthophoniques permettaient d'affiner les réglages. Ces bilans ont été effectués à 1, 2, 3, 6, 9, 12, 18, 24 mois puis annuellement.

Les enfants ont été évalués à intervalle régulier avec. Les résultats ont été comparés au bilan réalisé en pré-implant.

Quand au port de l'implant, qui est le premier critère d'efficacité, à chaque date du suivi, nous avons noté si les enfants portaient leur implant en continu, de manière intermittente ou jamais. Dans notre série tous les enfants portaient leurs implants de manière continue après l'intervention.

Les résultats de la perception auditive ont été marqué par :

- La reconnaissance des éléments supra-segmentaux de la parole après quelques mois de l'intervention chez 6 cas de notre série.
- La reconnaissance des mots et des phrases simples après 1 à 2 ans chez deux (02) cas.

- L'identification de mots et de phrases en liste ouverte après 3ans se développe progressivement chez un seul cas.

Chez l'ensemble des cas, la production de la parole débute de manière décalée par rapport à la perception.

Dans notre série les résultats des enfants sourds pré-linguaux implantés avant trois (03) ans étaient meilleurs que ceux opérés plus tardivement.



DISCUSSION

Notre étude est une analyse préliminaire et le recul n'est pas encore suffisant pour la majorité des enfants implantés.

De plus, cette étude rétrospective a comporté de nombreux biais méthodologiques. En effet, durant cette période des changements ont eu lieu : le bilan pré-implant est devenu plus complet (IRM systématique, évolution des connaissances étiologiques notamment génétiques), les indications se sont élargies, le type d'implant et les stratégies de codages se sont améliorés.

Par ailleurs, la population était hétérogène, composée de sourds pré-linguaux implantés au delà de 4 ans et de sourds pré-linguaux implantés à un âge plus jeune.

En tenant compte de ces biais méthodologiques, nous avons analysé et comparé nos résultats avec ceux de la littérature.

Dans notre série tous les enfants portaient leurs implants de manière continue après l'intervention. Ces données correspondent à celles de la littérature, Roman and Al [57] ont décrit que 76 % des enfants portaient leur implant en continu ; d'après Archbold et Al [58] à 3ans post_implant, 89 % des enfants selon les parents, et 95 % selon les enseignants l'utilisaient sans interruption.

Nous avons eu un cas de parésie faciale réversible après un mois, cette complication était due à un réchauffement peropératoire de la IIIème portion du VII par la fraise.

A. Résultats orthophoniques

1. Perception auditive

La progression des performances de la perception sonore et de la compréhension de la parole s'est faite de manière régulière et correspond aux données de la littérature.

Tableau récapitulatif des principales acquisitions perceptives de l'enfant sourd pré-lingual en fonction de la durée de stimulation.

		Roman[57]	Waltzman[59]
N		22	81
Age d'implantation		5 ans (2 à 11 ans)	4,2 ans (1 à 5 ans)
Durée de stimulation	1 à 2 ans	Fonction d'alerte Perception de bruits familiers Réponse au prénom	Mots du langage oral 9 % Phrases du langage oral 18 %
	3 ans	Progrès dans la discrimination sonore	Mots LO 33% Phrases LO 51%
	4 ans	Identification de mots et phrases simples LO	
	5 ans		Mots LO 65% Phrases LO 81%

Nous avons pu constater que l'évolution des acquisitions perceptives de l'enfant implanté peut être dressé:

- Après quelques mois de l'implantation, 6 cas reconnaissaient les éléments suprasegmentaux de la parole : rythme, durée, intensité... [13]
- Après 1 an à 2ans, la reconnaissance des mots et des phrases simples en liste fermée est en cours d'acquisition [57] chez deux cas de notre série.
- Après 3ans, l'identification de mots et de phrases en liste ouverte se développait progressivement chez un enfant de notre série.

2. La production de la parole

L'expression orale débute de manière décalée par rapport à la perception. En effet, comme chez le nourrisson entendant, on constate un décalage dans le temps entre l'acquisition de la discrimination des sons de la parole et la production qui apparaît lorsque la boucle audiophonatoire est en fonction[13]. L'expression orale s'est améliorée progressivement.

Nous avons remarqué une relation entre l'intelligibilité préimplantatoire et les performances du post-implant. Ces données sont en accord avec celles d'O'Donoghue [60] pour qui l'intelligibilité à 2, 3, 4 et 5 ans post-implantation était corrélée aux performances perceptives antérieures obtenues.

Le résultat global, déterminé par l'orthophoniste, était capital, en effet il connaissait très bien les enfants et pouvaient comparer le statut pré-implant et les résultats de la dernière date du suivi quel que soit l'âge.

B. Facteurs influençant les résultats

L'efficacité de l'implant cochléaire multicanaux chez l'enfant n'est actuellement plus à démontrer. Il est communément admis que les enfants peuvent tirer un bénéfice de cette technique, tout en constatant qu'il existe de grandes variabilités inter-individuelles dans ces résultats [46,57, 61].

La recherche et l'identification des facteurs pouvant influencer les résultats restent une priorité pour la plupart des équipes pratiquant l'implantation cochléaire [62-63]. La connaissance de ces facteurs permet l'évolution des critères de sélection des candidats à l'implantation, et une meilleure prise en charge de ces derniers. C'est dans cette optique que nous avons réalisé ce travail afin de mettre en évidence nos propres résultats et de les comparer à ceux publiés dans la littérature.

1. Durée de la surdité et l'âge de l'implantation

La moyenne d'âge des enfants à l'implantation était de 4 ans, avec des extrêmes de 2 ans et 9 ans. Nous étions obligé d'implanter l'enfant de 9 ans vu qu'il s'agissait d'un enfant porteur du syndrome d'Usher.

Dans notre série, les résultats des enfants sourds pré-linguaux implantés avant 3 ans étaient meilleurs à 1 an que ceux opérés plus tardivement. Les enfants implantés après l'âge de 3 ans avaient une maturité et une aide visuelle à la communication plus développées, leur permettant d'avoir de bons résultats aux tests de désignation.

Par contre à plus long terme, ce sont les enfants dont la durée de la surdité a été la plus courte qui auront probablement les meilleurs résultats.

L'âge d'implantation doit être précoce [64, 65, 66, 67]. Ainsi pour Gantz et al. [68] cet âge est de 4 ans et il est de 2 ans pour Waltzman et al. [69] et Osberger et al [70]. Certains auteurs proposent même d'implanter à 1 an. Schauwers et al [71] ont étudié 10 enfants implantés entre 6 et 18 mois. D'après eux, plus l'implantation est précoce, plus l'âge d'apparition du babillage et des capacités de perception auditive se rapproche de celui des enfants normo-entendants. De plus, une étude menée par Hammes et al. [72] a montré que les enfants implantés avant 18 mois ont un niveau de langage parlé identique à celui des normo81 entendants. Plus récemment, certains auteurs ont rapporté leur expérience chirurgicale de l'implantation avant l'âge de 1 an. Ils ont conclu à l'absence de difficulté technique ; cependant, nous n'avons pas de recul pour l'évaluation des résultats[73,74].

L'étude des différentes phases de développement du langage chez l'enfant permet d'expliquer ces données. On identifie chez l'enfant une période appelée période auditive critique durant laquelle la perception auditive semble indispensable au développement normal du langage et de la compréhension de la parole. Cette période pourrait être divisée en une première phase d'imprégnation sensitive permettant le développement de la sémantique et en une deuxième permettant le développement de la syntaxe [75]. Cette période s'étalerait sur les 5 premières années de vie [76]. C'est à partir de ces constatations que le concept d'implantation au plus jeune âge s'est développé. De plus, une stimulation auditive précoce permettrait une maturation plus physiologique des centres de l'audition [77].

L'implantation tardive peut être expliquée par un retard diagnostique de la surdité dont les causes sont multiples. L'absence de sensibilisation suffisante de

la population générale et des personnels médicaux, paramédicaux ou éducatifs qui suivent l'enfant durant ses premiers mois de vie conduit à banaliser certains symptômes remarqués très tôt par les parents. Le faible nombre d'ORL spécialisés en audiophonologie infantile et d'équipes ORL à orientation pédiatrique rendent difficile la réalisation de tests « au moindre doute »[78].

L'intérêt d'une implantation relativement précoce nous paraît incontestable, mais ne doit pas primer sur le temps nécessaire à la réalisation du bilan complet et notamment sur la durée de l'observation de l'enfant avec prothèses auditives.

2. Investissement parental

En effet, une participation familiale importante est capitale pour l'obtention de bons résultats [79]. Geers et al.[80] ont tenté de quantifier l'importance d'un certain nombre de facteurs sur les résultats de l'implantation. Les caractéristiques de l'enfant et de sa famille (âge de l'enfant, âge à l'implantation, durée de la surdité, quotient intellectuel, nombre d'enfants) interviendraient pour 20% dans les variations des résultats post-implantation; les caractéristiques de l'implant lui-même (durée d'utilisation avec la stratégie de codage, nombre d'électrodes actives, niveau de la dynamique) pour 24% et le mode d'éducation (mode de communication, scolarisation) pour 12%. Le niveau d'éducation parental n'a pas influencé les résultats, après avoir annulé l'effet du quotient intellectuel de l'enfant.

Il est important de noter que la plupart des facteurs qui sont étudiés ont en étroite relation entre eux et qu'il est difficile de les isoler pour apprécier avec précision leur impact sur les résultats.

3- Comorbidité

Les enfants sourds congénitaux avec une comorbidité ont eu de moins bons résultats que les enfants sans pathologie associée.

La littérature rapporte, en effet, que les enfants présentant un handicap associé tirent des bénéfices de l'implant cochléaire même si les résultats sont inférieurs à ceux des enfants uniquement sourds [81]. C'est l'altération des capacités d'apprentissage qui semble être le facteur limitant. Les enfants atteints de retard psychomoteur ont tendance à progresser plus lentement et, à atteindre un niveau de performance moins élevé que les autres parce qu'ils ont un niveau de perception et de production de base plus bas que les autres enfants. Cependant, ils tirent des bénéfices significatifs de leur implant. Ces résultats doivent être interprétés en tenant compte de la phase de réhabilitation de ces enfants qui est nécessairement différente de celle des autres enfants. Néanmoins, aucun résultat n'est décrit en cas de retard mental important [82]. Il s'agit d'une contre-indication à l'implantation. La prévalence des sourds avec multihandicap est difficile à chiffrer (11 à 54% [81, 83]), mais nous savons que 59,1% des centres implantent les enfants sourds avec handicaps associés [84]. Le problème est la définition du multihandicap et les critères de sévérité.

Un cas dans notre série présente un handicap associé.

4-Malformation cochléaire

La littérature semble s'accorder pour dire que les malformations d'oreille interne ne sont pas un facteur pronostique péjoratif. Eisenman et al.[85] ont mis en évidence que les performances des enfants porteurs d'une malformation cochléaire progressent moins rapidement que celles des autres enfants mais

qu'elles deviennent comparables à 2 ans de l'implantation. D'autres auteurs ont trouvé également des résultats identiques dans les deux populations [86-87]. Loundon a précisé, cependant, que les résultats dépendent du type de surdité : si elle est évolutive, les résultats seraient bons, par contre en cas de surdité congénitale, les résultats seraient plus variables [88]. D'après Balkany [46], les résultats des anomalies mineures seraient inchangés et ceux des malformations majeures (cavité commune) seraient plus aléatoires.

Dans notre série, nous n'avons pas de cas de calcification cochléaire qui est une étiologie pourvoyeuse de résultats décevants en cas d'ossification totale [13]. Lorsque l'ossification cochléaire est importante seule une insertion partielle du porte-électrodes est possible. Dans ce cas, les résultats dépendent du nombre d'électrodes insérées.

Ces enfants avec des calcifications cochléaires présenteraient des fluctuations plus fréquentes de leurs niveaux de réglage et une tendance à des niveaux de stimulation plus élevés et donc une incidence de stimulation faciale plus élevée [46].

Dans tous les cas, la découverte d'une malformation cochléaire sur l'examen tomodensitométrique des rochers doit faire craindre une anomalie du trajet du nerf facial et la survenue d'une fuite de liquide céphalo-rachidien lors de la cochléostomie [87,89].

5-Audition antérieure

a- Niveau de surdité

Les données de la littérature sont variées. Pour certains, les enfants avec une audition résiduelle ont de meilleurs résultats avec l'implant [90, 91]. Les

enfants implantés ayant une surdité sévère auraient des résultats supérieurs aux résultats des enfants sourds profonds [92,93,94] et qui dépasseraient largement celui obtenu avec des prothèses conventionnelles[70,94]. Olan-Ash et al ont même implanté des enfants présentant une surdité profonde avec de bons gains prothétiques (seuil moyen en audiométrie tonale à 35 dB ou plus avec un seuil d'intelligibilité à 35 dB) [91]. Les résultats à 3 mois étaient excellents au niveau de la perception et de l'expression. Il est cependant nécessaire de comparer les résultats à long terme.

De nombreux auteurs ont évalué le niveau de conservation de l'audition résiduelle post implantation, chez l'adulte et chez l'enfant[93,95]. Contrairement aux résultats obtenus chez l'adulte, Kiefer et al.[93] ont montré que tous les enfants inclus dans leur étude (17 cas) conservaient leur audition résiduelle du côté opéré avec des niveaux auditifs moyens post-opératoires identiques à ceux mesurés avant l'intervention. Leung et al. [96] par contre, n'ont retrouvé une conservation de l'audition résiduelle que dans 65 % des cas. Les implants cochléaires hybrides électro-acoustiques semblent conserver cette audition résiduelle.

Par opposition, Miyamoto [97] n'a pas montré pas de différence significative entre les résultats de ces 2 catégories et suggérait que les enfants sourds congénitaux ont autant de bénéfice à tirer de l'implant que les enfants ayant une audition antérieure.

Au total, les résultats des patients avec une audition résiduelle ne sont probablement pas meilleurs lorsque les critères d'implantation sont respectés.

b-Évolutivité et perception auditive en pré-implantation

Dans notre étude, tous les enfants n'ont pas eu un contact significatif avec le monde sonore.

Par ailleurs, d'autres études ont comparé les surdités évolutives ou débutant après 2 ans aux surdités non évolutives débutant avant 2 ans. Les deux populations ont tiré un bénéfice évident de l'implant cochléaire en matière de perception auditive et de production orale. Cependant, les progrès des enfants ayant eu un contact avec le monde sonore étaient plus rapides. Cette différence entre les résultats de ces deux populations s'est annulée avec la durée d'utilisation de l'implant cochléaire.

Au total, les enfants qui ont eu une expérience auditive ont progressé plus vite mais n'ont pas de résultats supérieurs après 1 an d'implantation.

5-Mode de communication

Les enfants ayant un environnement familial et scolaire plus signé qu'oral ont eu de moins bons résultats. La communication orale doit être proposée en priorité.

En effet, l'un des buts de l'implantation cochléaire de l'enfant sourd est de lui permettre de communiquer par la parole, objectif qui ne peut être atteint que si la réhabilitation s'inscrit dans une politique oraliste. De plus, 90% des enfants sourds ont leurs 2 parents entendants et 97% ont au moins 1 parent entendant [67].

En conclusion, le langage oral doit être favorisé afin d'améliorer les résultats de l'implantation.

6-Scolarisation

Le mode de scolarisation de l'enfant implanté joue un rôle important dans la phase de réhabilitation et par ce biais, influence les résultats de l'implantation.

Les meilleurs résultats semblent être obtenus lorsque les enfants implantés sont intégrés dans une classe pour normo-entendants. Inversement, le fait qu'ils aient de bons résultats favorise leur intégration.

Le retard scolaire des enfants sourds intégrés semble légèrement plus élevé que celui de la population générale.

7-Implant bilatéral

La stimulation bilatérale pourrait avoir des effets bénéfiques sur le développement des structures auditives centrales en cas de surdité bilatérale congénitale [98].

L'implant binaural ou bilatéral améliore la qualité du son perçu, la localisation spatiale et l'intelligibilité de la parole en milieu bruyant chez l'adulte [55,99]. Chez l'enfant, les premières études sont en cours. D'après Litovsky[100] les enfants avec un implant bilatéral auraient une meilleure localisation spatiale que les enfants avec un implant cochléaire unique ou ceux avec un implant et une prothèse auditive contralatérale. Kühn[101] a également montré que les enfants utilisant leur 2 implants cochléaires avaient une meilleure discrimination dans le bruit qu'avec un seul implant.

En attendant la diffusion de l'implant cochléaire bilatéral, il nous semble indispensable de favoriser le port de la prothèse auditive contralatérale [102]. Compte tenu des données actuelles de la science, il est indispensable de mettre

en place des études multicentriques évaluant le bénéfice de l'implantation bilatérale chez l'enfant, particulièrement chez les enfants porteurs du syndrome d'Usher.

Au total, l'analyse des résultats de notre étude nous a permis de les comparer à ceux de la littérature. Les facteurs pouvant influencer classiquement ces résultats ont été partiellement mis en évidence : l'âge d'implantation doit être précoce, une expérience auditive préalable à l'implant permet une progression plus rapide, le langage oral doit être favorisé.

La connaissance de ces facteurs améliore la prise en charge de l'enfant implanté. Il est probable que d'autres éléments soient mis en évidence avec plus de recul.

C. Perspectives

Nous avons étudié les premiers résultats de l'implantation cochléaire pédiatrique au service d'ORL à l'hôpital Universitaire Sheikh Zaid.

Cette mise au point après les 9 premières implantations, nous a permis d'évaluer nos résultats et de confirmer son efficacité qui est communément admise. Cette analyse était une évaluation préliminaire. Il est, en effet, nécessaire d'étudier les résultats à plus long terme.

En attendant plus de résultats, des améliorations pourront être réalisées : une meilleure prise en compte des facteurs pronostiques positifs et négatifs, notamment l'âge d'implantation, mais également la qualité de l'éducation précoce et l'accompagnement parental.

Les résultats de l'implant cochléaire peuvent être évalués également par la qualité de vie des enfants implantés et de leurs parents. Ces éléments peuvent être estimés à partir de questionnaires remplis par les enfants, les parents, les enseignants.

Pour les parents, la décision d'implantation était une étape stressante. Les principaux bénéfices de l'implant qu'ils rapportent sont : le développement du langage oral mais également une amélioration des relations sociales et de la confiance en soi de leur enfant. Toutes les familles sont inquiètes des possibles pannes et problèmes de maintenance [103].

L'analyse de la qualité de vie des enfants implantés reste difficile. Lin[104] a revu la littérature anglaise et recherché les études prenant en compte l'index de qualité de vie HRQL (healthrelated quality of life). Il n'a pas trouvé d'étude valide appréciant la qualité de vie des enfants ; les séries étant hétérogènes, et biaisées par la subjectivité des réponses.

De son côté, Stacey[105] a comparé les capacités de perception, d'expression, les résultats scolaires et la qualité de vie d'enfants implantés et d'enfants sourds profonds ou sévères.

L'implant cochléaire était corrélé aux bons résultats dans ces 4 domaines si l'âge d'implantation était inférieur à 5 ans. Les critères de qualité de vie évaluaient les relations sociales (facilité à se faire des amis), l'utilisation du téléphone, des transports en communs, la capacité à faire des achats ou inviter quelqu'un.

Nicholas[106] a rapporté des appréciations très positives des enfants et de leurs parents vis à vis de l'implant cochléaire. La majorité des enfants sourds

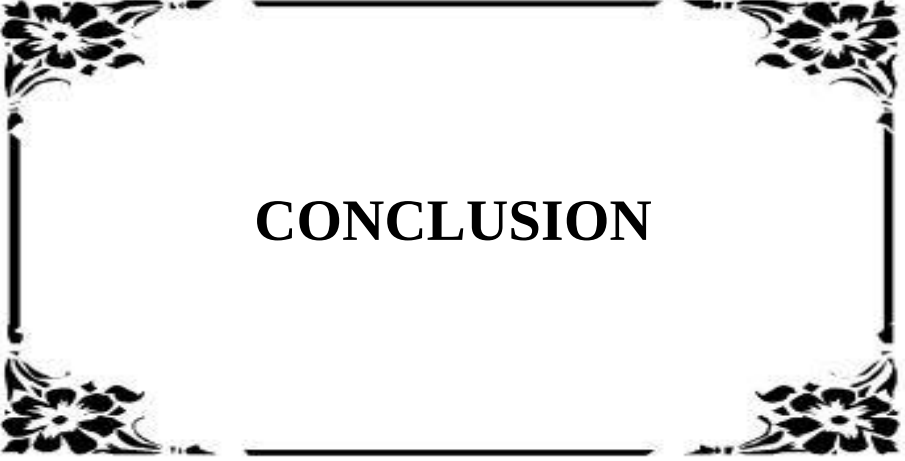
implantés depuis 4 à 6 ans se sentaient adaptés dans leur environnement social et scolaire (confiance en soi, facilité à s'intégrer). Leurs parents partageaient leurs opinions sur leur mode de vie. Étonnement, aucun de ces critères de qualité de vie n'étaient corrélé aux résultats de perception ou d'expression orale.

La qualité de vie des enfants implantés peut être appréciée par des échelles se rapprochant à celle des adultes sur la vie au quotidien (questionnaire de Nijmegen par exemple [107]). La particularité des enfants est l'évaluation de leur niveau scolaire, du type d'école, du niveau d'étude et de leur profession ultérieure. C'est l'évaluation à long terme qui nous permettra d'évaluer ces éléments.

L'implantation cochléaire bilatérale ou binaurale semble améliorer la localisation spatiale chez l'enfant. Elle pourrait également améliorer la qualité du son perçu et l'intelligibilité de la parole en milieu bruyant comme chez l'adulte.

Le problème éthique de l'implantation bilatérale est crucial. La réserve à une implantation bilatérale résulte de la destruction potentielle de toute possibilité de régénération par une technologie biomédicale à venir. Proposer cette technique à des enfants qui ont une espérance de vie très importante est discutable d'autant plus que, chez ces enfants, l'implantation unilatérale donne des résultats appréciables sur le développement du langage. D'un autre côté, la non utilisation d'implant cochléaire bilatéral pourrait être considérée comme une perte de chance à court et moyen terme. L'apport d'une hypothétique technologie biomédicale future serait probablement trop tardif pour espérer rattraper les bénéfices de l'implantation cochléaire bilatérale.

Nous attendons les résultats d'études multicentriques, afin d'évaluer réellement les bénéfices de l'implantation bilatérale chez l'enfant. Cette technologie semble augurer de belles perspectives.



CONCLUSION

L'implant cochléaire est l'aboutissement d'une démarche de dépistage et de prise en charge globale de l'enfant sourd.

La sélection des enfants est faite après un bilan clinique, orthophonique, associé à une évaluation électro-physiologique et neuro-radiologique.

Dans notre série, les enfants ayant une surdité sévère ou profonde prélinguale ont tiré un bénéfice significatif de leur implant.

De grandes variations entre les résultats des enfants, nous a amené à rechercher des facteurs pronostiques.

Nous avons mis en évidence l'influence sur les résultats de l'âge à l'implantation, de la durée de la surdité, d'une comorbidité, du niveau de perception de l'expression oral pré-implant et du mode de communication avant et après implantation. Ces données sont comparables à celle de la littérature. Il est probable que des résultats à plus long terme soient nécessaires pour dégager des données plus significatives.

Enfin ce travail initial d'évaluation représente la base d'évaluation pérenne, et en temps réel, du programme d'implantation cochléaire pédiatrique. Cette analyse est devenue impérative compte tenue des enjeux socioéconomiques de cette technique.



RESUMES

RESUME

Titre : L'implantation cochléaire

Auteur : Ikram LORI

MOTS CLES: Surdit  de l'enfant (perception) – Implant cochl aire – D pistage – Usher – Potentiel  voqu  auditif

Les implants cochl aires sont des proth ses  lectriques qui ont pour ambition de pallier une d fici nce bilat rale de l'oreille interne, qu'elle soit profonde ou s v re, acquise ou cong nitale. Contrairement aux proth ses auditives acoustiques, qui agissent par l'interm diaire de l'organe de corti les implants cochl aires stimulent directement les neurones auditifs en transformant le son en signaux  lectriques.

Notre travail est une  tude r trospective portant sur 9 cas de surdit s cong nitales, collig s au service ORL de l'h pital universitaire sheikh zaid, durant la p riode allant de juillet 2006   d cembre 2009. Il a consist  en une analyse  pid miologique, clinique, paraclinique, th rapeutique et  volutive.

Notre s rie est constitu e de 7 filles et 2 gar ons. L' ge de nos patients varie entre 2 ans et 9 ans, avec une moyenne d' ge de 4 ans. Les principaux ATCD pathologiques ont  t  une souffrance n onatale et un syndrome d'Usher. L'examen otoscopique a objectiv  un cas d'otite s ro-muqueuse et un cas d'otite mycosique. 9 PEA ont  t  r alis s, dont 8/9 ont montr  une surdit  profonde et s v re bilat rale, et 1/9 une surdit    90db unilat rale droite et une cophose gauche. Le bilan radiologique est bas  sur une TDM des rochers et une IRM c r brale, r alis es chez l'ensemble des enfants. Les 9 enfants ont b n fici  d'une implantation cochl aire unilat rale, 7/9   droite et 2/9   gauche.

Tous les enfants de notre s rie ont tir  un b n fice significatif de leurs implants, ce b n fice a  t   valu  sur la perception des mots et des phrases mais  galement sur l'expression orale. Ces r sultats pr liminaires sont tr s encourageants et doivent nous inciter   diagnostiquer ces surdit s de l'enfant   un  ge pr coce. C'est ce qui souligne l'int r t du d pistage des d fici nces auditives.

Ces donn es sont comparables   celles de la litt rature. Il est probable, que des r sultats   plus long terme soient n cessaires pour am liorer la prise en charge de l'enfant marocain sourd.

ABSTRACT

Title : Cochlear implantation

Author : Ikram LORI

Key-words : Sensori neural hearing loss- cochlear implant- early detection - usher syndrome - auditory evoked potential

The cochlear implant is a prosthesis electric that aims to overcome bilateral disabilities of the inner ear, whether deep or severe, acquired or congenital. Unlike acoustic prosthesis that acting through the Organ of Corti, cochlear implants stimulate directly the auditory neurons by converting sound into electrical signals.

Our work is a retrospective study of 9 cases of congenital deafness, gathered at the ENT department of the sheikh zaid hospital during the period from July 2006 to December 2009. It consisted of an epidemiological, clinical, paraclinical, therapeutic and evolutionary analysis.

Our series consists of 7 girls and 2 boys. The age of our patients varies between 2 and 9 years, with an average age of 4 years. The main pathological antecedents were the neonatal suffering and the Usher syndrome. The otoscopy examination revealed a single case of sero-mucous and mycotic otitis. The auditory evoked potential (AEP) performed showed 8 cases of bilateral deep and severe deafness, and one case of unilateral (right side) deafness at 90db and left cophosis. The radiological assessment was based on a TDM rock and brain MRI, performed in all children. The 9 children received a unilateral cochlear implantation, 7 / 9 right and 2 / 9 left.

All children in our series have a significant benefit from their implants; this benefit was assessed on the perception of words and phrases and also on oral expression. These preliminary results are very encouraging and should prompt us to diagnose deafness in these children at the earlier age. This underlines the importance of screening for hearing impairment.

These results are analogous to those of the literature. It is probable that results in the longer term are necessary to improve the cure of the Moroccan child deaf.

ملخص

العنوان: زرع القوقعة

من طرف: السيدة : اكرام لوري

الكلمات الأساسية: الصمم الحسي العصبي عند الطفل – القوقعة الاصطناعية – الكشف المبكر – داء أوشير – الجهد المفتعل السمعي.

يهدف زرع القوقعة الاصطناعية إلى التغلب على معيقات السمع الكلي على مستوى الأذن الداخلية، سواء كانت عميقة أو شديدة، مكتسبة أو خلقية. على عكس أجهزة تقويم السمع التي تعمل بواسطة عضو كورتي، زرع القوقعة يقوم بتحفيز الخلايا العصبية السمعية مباشرة وذلك بتحويل الصوت إلى إشارات كهربائية.

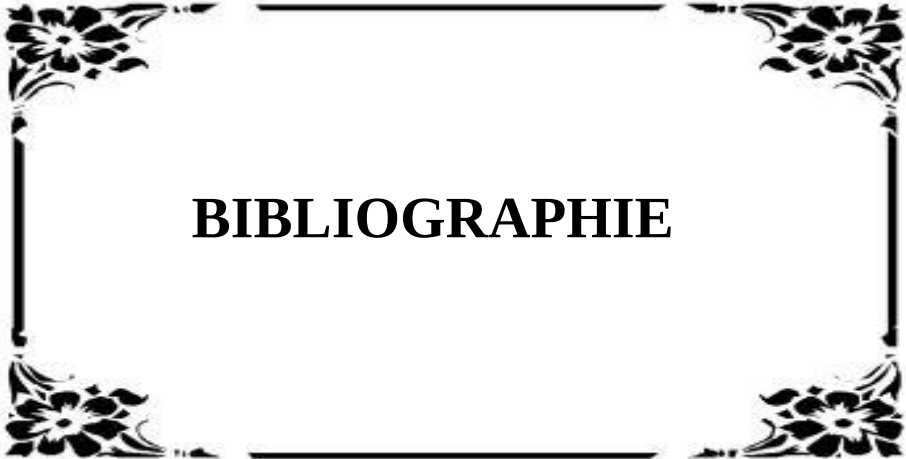
هذا العمل هو دراسة لتسع حالات الصمم الخلقي، في قسم الأذن والأنف والحنجرة للمستشفى الجامعي الشيخ زايد، خلال الفترة من شهر يوليوز 2006 إلى شهر دجنبر 2009، وهو عبارة عن دراسة وبائية، سريرية، علاجية وتقييمية.

السلسلة بصدد الدراسة تتكون من 7 إناث وذكورين، أعمارهم تتراوح بين سنتين و 7 سنوات بمعدل 4 سنوات. تعداد السوابق المرضية بين تعرض أحدهم إلى المعاناة بعد الولادة والآخر إلى مرض Usher، وبين الفحص المجهرى للأذن لهذه الحالات، إصابة حالة بالتهاب الأذن الصمقي وأخرى بالتهاب الأذن الفطري. كما أكدت نتيجة الجهد المفتعل السمعي وجود صمم عميق وشديد بكلتي الأذنين لدى 8 حالات، وإصابة الأذن اليمنى بصمم عميق و شديد من درجة 90db والأذن اليسرى بصمم كلي لدى الحالة التاسعة. لتعزيز هذه الدراسة تم الكشف بالمفراس والفحص بالرنين المغناطيسي.

نتيجة لهذا تم زرع القوقعة في الجهة اليمنى لدى 7 أطفال وفي الجهة اليسرى لدى طفلين.

ويجدر الذكر أن نتيجة الزرع كانت ملموسة لدى جل الحالات، تمثلت في سماع الكلمات والجمل وكذلك تعلم النطق والكلام. إن هذه النتائج الأولية جد مشجعة، وينبغي أن تحفزنا على التشخيص المبكر للصمم عند الطفل.

تعد هذه المعطيات إيجابية مقارنة بالدراسات المماثلة. ويبقى، رغم ذلك، من المحتمل أن تكون النتائج على المدى الطويل ضرورية لتحسين علاج الطفل المغربي الأصم.



BIBLIOGRAPHIE

- [1] Poyet J.L, Brémond M, Papoin J. Le développement de l'enfant. Aspects neuro-psycho-sensoriels. 2e éd. Paris : Masson ; 2002.
- [2] Garabedian E.N. Alteration de l'audition et de l'équilibre. *O.R.L. de l'enfant*. Paris: Médecine et Sciences. Flammarion; 1996.
- [3] Delaroche M. Audiométrie comportementale du très jeune enfant. Enjeux et modalités. Paris: *De Boerck*; 2001
- [4] Roussey M.Examen de l'audition [en ligne]. 01/1999. Disponible sur:
<http://www.med.univ-rennes1.fr/etud/pediatrie/audition.htm>
- [5] Agence Nationale d'Accréditation et d'Evaluation en Santé (ANAES). Evaluation clinique et économique du dépistage néonatal de la surdité permanente par les otoémissions acoustiques. Collection Evaluation technique et Economique. Paris: ANAES; 1999.
- [6] Matha N. et Collington. Surdité de l'enfant : un dépistage trop tardif. *Médecine et enfance* 2002 ; 22 : 116-118.
- [7] Beaunois P, François M, Aidan D et al. La surdité néonatale : les bases du dépistage. In : Session d'information des personnels de PMI. Paris : Ministère du travail et des affaires sociales. Direction Générale de la santé; 1996
- [8] François M. Classification et traitement des surdités de l'enfant. Editions techniques- Encycl.Méd.chir. Oto-Rhino-Laryngologie, 20190 C2° ; Paris 1991. hp.

- [9] Garabédian, EN., et al. *Surdité de l'enfant*. Les monographies du CCA groupe N°34, 2003.
- [10] BIAP. Recommandation biap 02/1 bis. Classification audiométrique des déficiences auditives.
- [11] Karikoski, J.O. and T.I. Marttila, *Prevalence of childhood hearing impairment in southern Finland*. Scand Audiol, 1995. 24(4): p. 237-41.
- [12] Finitzo, T., K. Albright, and J. O'Neal, *The newborn with hearing loss: detection in the nursery*. Pediatrics, 1998. 102(6): p. 1452-60.
- [13] Garabédian, EN., et al., *Les implants cochléaires pédiatriques*. Ann Otolaryngol Chir Cervicofac, 2003. 120(3): p. 139-51.
- [14] LAFON J.C. Le dépistage de la surdité de l'enfant. *Rev Pédiatrie* 1981 ; 463-6
- [15] Hung T.V, Truy E, Collet L. Suivi d'un nourrisson, d'un enfant et d'un adolescent normal. 3eme partie: Dépistage des troubles auditifs. *La rev du praticien* 2003 ; 53 : 1225-31.
- [16] Downs M, Yoshinaga-Itano C. The efficacy of early identification for children with hearing impairment. *Pediatric clinics of north america* 1999; 46: 79-87
- [17] François M, Bonfils P. Le dépistage de la surdité chez le nouveau-né. *Rev Prat* 1994 ; 44 : 2407-9.

- [18] Agence Nationale d'Accréditation et d'Evaluation en Santé (ANAES). Evaluation clinique et économique du dépistage néonatal de la surdité permanente par les otoémissions acoustiques. Collection Evaluation technique et Economique. Paris: ANAES; 1999.
- [19] Dornier L.
- Mise en place du dépistage de la surdité chez le nouveau-né prématuré par les otoémissions acoustiques. [Mémoire du Exploitations et rééducation en Otoneurologie]. Besançon 2001.
- [20] Haute Autorité de Santé (HAS). Propositions portant sur le dépistage individuel chez l'enfant de 28 jours à 6 ans, destinées aux médecins généralistes, pédiatres, médecins de PMI et médecins scolaires [en ligne]. [consulté le 22/08/2007]. Disponible sur:
- http://www.has-sante.fr/portail/upload/docs/application/pdf/depistages_individuels_28j_-6ans-_argumentaire_2006.pdf
- [21] Figon S, Senez B, Mas J.L. Mon enfant n'entend pas. L'approche généraliste au cabinet. *Rev Prat* 2004 ; 18 (662/663) 96 1-962.
- [22] 22. Davis A, Bamford J, Stenens J. Performance of neonatal and infant hearing screening : sensitivity and specificity. *Br JAudiol*. 2001 Feb; 35(1) :3-15

- [23] Galley Allouch O. Dépistage et diagnostic des troubles de l'audition de l'enfant de moins de six ans. Ressources et filières en Seine-Saint-Denis. [Thèse de médecine]. Paris 2002. n°7.
- [24] Roussey M. Examen de l'audition [en ligne]. 01/1999. Disponible sur: <http://www.med.univ-rennes1.fr/etud/pediatrie/audition.htm>
- [25] DiLeo, MD. and R.G. Amedee, *Congenital and genetic sensorineural hearing loss*. J La State Med Soc, 1993. 145(9): p. 377-80.
- [26] Denoyelle, F., et al., *Clinical features of the prevalent form of childhood deafness, DFNBI, due to a connexin-26 gene defect: implications for genetic counselling*. Lancet, 1999. 353(9161): p. 1298-303.
- [27] Denoyelle, F. and S. Marlin, *Surdités de perception d'origine génétique*. EMC, 2005. 20- 19 1-A-10.
- [28] Tinling, S.P., J. Colton, and H.A. Brodie, *Location and timing of initial osteoid deposition in postmeningitic labyrinthitis ossificans determined by multiple fluorescent labels*. Laryngoscope, 2004. 114(4): p. 675-80.
- [29] Morris, A.M., *Review: adjuvant corticosteroid therapy reduces death, hearing loss, and neurologic sequelae in bacterial meningitis*. ACPJ Club, 2004. 140(2): p. 34.
- [30] Green, J.D., Jr., M.S. Marion, and R. Hinojosa, *Labyrinthitis ossificans: histopathologic consideration for cochlear implantation*. Otolaryngol Head Neck Surg, 1991. 104(3): p. 320-6.

- [31] Ibrahim, RA. and EH. Linthicum, Jr., *Labyrinthine ossificans and cochlear implants*. Arch Otolaryngol, 1980. 106(2): p. 111-3.
- [32] Van Hauwe, P., et al., *Two frequent missense mutations in Pendred syndrome*. Hum Mol Genet, 1998. 7(7): p. 1099-104.
- [33] Madden, C., et al., *Clinical and audiological features in auditory neuropathy*. Arch Otolaryngol Head Neck Surg, 2002. 128(9): p. 1026-30.
- [34] Djournio, A. and C. Eyries, *[Auditory prosthesis by means of a distant electrical stimulation of the sensory nerve with the use of an indwelt coiling.]*. Presse Med, 1957. 65(63): p. 1417.
- [35] House, W.F., *Goals of the cochlear implant*. Laryngoscope, 1974. 84(11): p. 1883-7.
- [36] Chouard, C.H., et al., *The effect of the acoustic nerve chronic electric stimulation upon the guinea pig cochlear nucleus development*. Acta Otolaryngol, 1983. 95(5-6): p. 639- 45.
- [37] Chouard, C.H., *The surgical rehabilitation of total deafness with the multichannel cochlear implant. Indications and results*. Audiology, 1980. 19(2): p. 137-45.
- [38] House, W.F., K.I. Berliner, and L.S. Eisenberg, *Experiences with the cochlear implant in preschool children*. Ann Otol Rhinol Laryngol, 1983. 92(6 Pt 1): p. 587-92.

- [39] NIH consensus conference. *Cochlear implants in adults and children*. Jama, 1995. 274(24): p. 1955-61.
- [40] Smith, L. and F.B. Simmons, *Estimating eighth nerve survival by electrical stimulation*. Ann Otol Rhinol Laryngol, 1983. 92(1 Pt 1): p. 19-23.
- [41] Shallop, J.K., *Objective electrophysiological measures from cochlear implant patients*. Ear Hear, 1993. 14(1): p. 58-63.
- [42] Bordure, P., G.M. ODonoghue, and S. Mason, *Tests électrophysiologiques et autres tests objectifs utilisés pour l'implantation cochléaire pédiatrique*. Ann Otolaryngol Chir Cervicofac, 1996. 113(3): p. 147-54.
- [43] Allen, MC., T.P. Nikolopoulos, and G.M. ODonoghue, *Speech intelligibility in children after cochlear implantation*. Am J Otol, 1998. 19(6): p. 742-6.
- [44] Dyar, D., *Assessing auditory and linguistic performances in low verbal implanted children*. Adv Otorhinolaryngol, 1995. 50: p. 139-45.
- [45] Virole, B., *Psychologie de la surdité*. Paris, De Boeck Université, 2000.
- [46] Balkany, T.J., et al., *Cochlear implants in children--a review*. Acta Otolaryngol, 2002. 122(4): p. 356-62.

- [47] Jackler, R.K., W.M. Luxford, and W.F. House, *Congenital malformations of the inner ear: a classification based on embryogenesis*. Laryngoscope, 1987. 97(3 Pt 2 Suppl 40): p. 2-14.
- [48] Reefhuis, J., et al., *Risk of bacterial meningitis in children with cochlear implants*. N Engl J Med, 2003. 349(5): p. 435-45.
- [49] Whitney, C.G., *Cochlear implants and meningitis in children*. Pediatr Infect Dis J, 2004. 23(8): p. 767-8.
- [50] Hey, C., et al., *Does the 23-valent pneumococcal vaccine protect cochlear implant recipients?* Laryngoscope, 2005. 115(9): p. 1586-90.
- [51] *Avis du conseil supérieur d'hygiène publique de France relatif la vaccination contre les méningites des candidats à l'implantation cochléaire et des porteurs d'implants cochléaires*
- [52] Luntz, M., G.B. Teszler, and T. Shpak, *Cochlear implantation in children with otitis media: second stage of a long-term prospective study*. Int J Pediatr Otorhinolaryngol, 2004. 68(3): p. 273-80.
- [53] Luntz, M., et al., *Otitis media in children with cochlear implants*. Laryngoscope, 1996. 106(11): p. 1403-5.
- [54] *Evaluation clinique et économique du dépistage néonatal de la surdité permanente par les otoémissions acoustiques*. ANAES Publications, 1999. 83.

- [55] Mosnier, I., et al., *[Performances et complications de l'implant cochléaire chez 134 patients adultes implantés depuis 1990]*. Ann Otolaryngol Chir Cervicofac, 2006. 123(2): p. 71-8.
- [56] *Encyclopédie Médicochirurgicale 20-185-D-10, Implants cochléaires chez l'adulte et l'enfant : p. 11.*
- [57] Roman, S., et al., *L'implantation cochléaire chez l'adulte et l'enfant. Résultats de l'expérience Marseillaise entre 1991 and 1999*. Rev Laryngol Otol Rhinol (Bord), 2000. 121(3): p. 193-8.
- [58] Archbold, S., G. ODonoghue, and T. Nikolopoulos, *Cochlear implants in children: an analysis of use over a three-year period*. Am J Otol, 1998. 19(3): p. 328-31.
- [59] Waltzman, S.B., et al., *Long-term effects of cochlear implants in children*. Otolaryngol Head Neck Surg, 2002. 126(5): p. 505-11.
- [60] ODonoghue, G.M., et al., *Cochlear implants in young children: the relationship between speech perception and speech intelligibility*. Ear Hear, 1999. 20(5): p. 419-25
- [61] Waltzman, S.B., et al., *Open-set speech perception in congenitally deaf children using cochlear implants*. Am J Otol, 1997. 18(3): p. 342-9.
- [62] ODonoghue, G.M., T.P. Nikolopoulos, and S.M. Archbold, *Determinants of speech perception in children after cochlear implantation*. Lancet, 2000. 356(9228): p. 466-8.

- [63] Loundon, N., et al., *Audiophonological results after cochlear implantation in 40 congenitally deaf patients: preliminary results*. Int J Pediatr Otorhinolaryngol, 2000. 56(1): p. 9-21.
- [64] Nikolopoulos, T.P., G.M. ODonoghue, and S. Archbold, *Age at implantation: its importance in pediatric cochlear implantation*. Laryngoscope, 1999. 109(4): p. 595-9.
- [65] Cheng, A.K., G.D. Grant, and J.K. Niparko, *Meta-analysis of pediatric cochlear implant literature*. Ann Otol Rhinol Laryngol Suppl, 1999. 177: p. 124-8.
- [66] Kirk, K.I., et al., *Effects of age at implantation in young children*. Ann Otol Rhinol Laryngol Suppl, 2002. 189: p. 69-73.
- [67] Balkany, T.J., et al., *Cochlear implants in children*. Otolaryngol Clin North Am, 2001. 34(2): p. 455-67.
- [68] Gantz, B.J., et al., *Results of multichannel cochlear implants in congenital and acquired prelingual deafness in children: five-year follow-up*. Am J Otol, 1994. 15 Suppl 2: p. 1-7.
- [69] Waltzman, S.B., et al., *Long-term results of early cochlear implantation in congenitally and prelingually deafened children*. Am J Otol, 1994. 15 Suppl 2: p. 9-13.
- [70] Osberger, M.J., S. Zimmerman-Phillips, and D.B. Koch, *Cochlear implant candidacy and performance trends in children*. Ann Otol Rhinol Laryngol Suppl, 2002. 189: p. 62-5.

- [71] Schauwers, K., et al., *Cochlear implantation between 5 and 20 months of age: the onset of babbling and the audiologic outcome*. Otol Neurotol, 2004. 25(3): p. 263-70.
- [72] Hammes, D.M., et al., *Early identification and cochlear implantation: critical factors for spoken language development*. Ann Otol Rhinol Laryngol Suppl, 2002. 189: p. 74-8.
- [73] Colletti, V., *Earlier and earlier cochlear implantation but how young is too young for children*. ESPO, IXth international congress of the european society of pediatric otorhinolaryngology, 2006: p. Oral communication.
- [74] Godey, B., *Cochlear implantation in very young children*. ESPO, IXth international congress of the european society of pediatric otorhinolaryngology, 2006: p. Oral communication.
- [75] Ruben, R.J., *A time frame of critical/sensitive periods of language development*. Acta Otolaryngol, 1997. 117(2): p. 202-5.
- [76] Molina, M., et al., *Development of speech in 2-year-old children with cochlear implant*. Int J Pediatr Otorhinolaryngol, 1999. 47(2): p. 177-9.
- [77] Sininger, Y.S., K.J. Doyle, and J.K. Moore, *The case for early identification of hearing loss in children. Auditory system development, experimental auditory deprivation, and development of speech perception and hearing*. Pediatr Clin North Am, 1999. 46(1): p. 1-14.

- [78] Garabédian, EN., *Avance'es re'centes dans le domaine de la surdite' de l'enfant* Arch Pediatr 2002.9: p. 107-1 09.
- [79] Calmels, MN., *Lexical development of congenitally deaf children treated with a cochlear implant*. ESPO, IXth international congress of the european society of pediatric otorhinolaryngology, 2006: p. Oral communication.
- [80] Geers, A., et al., *Rehabilitation factors contributing to implant benefit in children*. Ann Otol Rhinol Laryngol Suppl, 2002. 189: p. 127-30.
- [81] Waltzman, S.B., V. Scalchunes, and N.L. Cohen, *Performance of multiply handicapped children using cochlear implants*. Am J Otol, 2000. 21(3): p. 329-35.
- [82] Hamzavi, J., et al., *Follow up of cochlear implanted handicapped children*. Int J Pediatr Otorhinolaryngol, 2000. 56(3): p. 169-74.
- [83] Roberts, C. and P. Hindley, *The assessment and treatment of deaf children with psychiatric disorders*. J Child Psychol Psychiatry, 1999. 40(2): p. 151 -67.
- [84] Uziel, A., M. Mondain, and J. Reid, *European procedures and considerations in children's cochlear implant program*. Ann Otol Rhinol Laryngol Suppl, 1995. 166: p. 212- 5.
- [85] Eisenman, D.J., et al., *Implantation of the malformed cochlea*. Otol Neurotol, 2001. 22(6): p. 834-41.

- [86] Luntz, M., et al., *Cochlear implants in children with congenital inner ear malformations*. Arch Otolaryngol Head Neck Surg, 1997. 123(9): p. 974-7.
- [87] Mylanus, E.A., L.J. Rotteveel, and R.L. Leeuw, *Congenital malformation of the inner ear and pediatric cochlear implantation*. Otol Neurotol, 2004. 25(3): p. 308-17.
- [88] Loundon, N., et al., *Cochlear implantation in children with internal ear malformations*. Otol Neurotol, 2005. 26(4): p. 668-73.
- [89] Au, G. and W. Gibson, *Cochlear implantation in children with large vestibular aqueduct syndrome*. Am J Otol, 1999. 20(2): p. 183-6.
- [90] Gantz, B.J., et al., *Long-term results of cochlear implants in children with residual hearing*. Ann Otol Rhinol Laryngol Suppl, 2000. 185: p. 33-6.
- [91] Dolan-Ash, S., et al., *Borderline pediatric cochlear implant candidates: preoperative and postoperative results*. Ann Otol Rhinol Laryngol Suppl, 2000. 185: p. 36-8.
- [92] Staller, S., et al., *Pediatric outcomes with the nucleus 24 contour: North American clinical trial*. Ann Otol Rhinol Laryngol Suppl, 2002. 189: p. 56-61.
- [93] Kiefer, J., et al., *Results of cochlear implantation in patients with severe to profound hearing loss--implications for patient selection*. Audiology, 1998. 37(6): p. 382-95.

- [94] Mondain, M., et al., *Cochlear implantation in prelingually deafened children with residual hearing*. Int J Pediatr Otorhinolaryngol, 2002. 63(2): p. 91-7.
- [95] Hodges, A.V., J. Schloffman, and T. Balkany, *Conservation of residual hearing with cochlear implantation*. Am J Otol, 1997. 18(2): p. 179-83.
- [96] Leung, E.K., et al., *Changes in residual hearing after cochlear implantation*. Adv Otorhinolaryngol, 2000. 57: p. 397-400.
- [97] Miyamoto, R.T., et al., *Prelingually deafened children's performance with the nucleus multichannel cochlear implant*. Am J Otol, 1993. 14(5): p. 437-45.
- [98] Bilecen, D., et al., *Cortical reorganization after acute unilateral hearing loss traced by fMRI*. Neurology, 2000. 54(3): p. 765-7.
- [99] Das, S. and C.A. Buchman, *Bilateral cochlear implantation: current concepts*. Curr Opin Otolaryngol Head Neck Surg, 2005. 13(5): p. 290-3.
- [100] Litovsky, R.Y., et al., *Bilateral cochlear implants in children: localization acuity measured with minimum audible angle*. Ear Hear, 2006. 27(1): p. 43-59.
- [101] Kuhn-Inacker, H., et al., *Bilateral cochlear implants: a way to optimize auditory perception abilities in deaf children?* Int J Pediatr Otorhinolaryngol, 2004. 68(10): p. 1257-66.

- [102] Mansbach, AL., *Evaluation of binaural-bimodal hearing in pre-lingual deaf children with unilateral cochlear implant and a contralateral hearing aid*. ESPO, IXth international congress of the european society of pediatric otorhinolaryngology, 2006. Oral communication.
- [103] Incesulu, A., M. Vural, and U. Erkam, *Children with cochlear implants: parental perspective*. Otol Neurotol, 2003. 24(4): p. 605-11.
- [104] Lin, F.R. and J.K. Niparko, *Measuring health-related quality of life after pediatric cochlear implantation: A systematic review*. Int J Pediatr Otorhinolaryngol, 2006. 70(10): p. 1695-706.
- [105] Stacey, P.C., et al., *Hearing-impaired children in the United Kingdom, I: Auditory performance, communication skills, educational achievements, quality of life, and cochlear implantation*. Ear Hear, 2006. 27(2): p. 161-86.
- [106] Nicholas, J.G. and A.E. Geers, *Personal, social, and family adjustment in school-aged children with a cochlear implant*. Ear Hear, 2003. 24(1 Suppl): p. 69S-81S.
- [107] Hinderink, J.B., P.F. Krabbe, and P. Van Den Broek, *Development and application of a health-related quality-of-life instrument for adults with cochlear implants: the Nijmegen cochlear implant questionnaire*. Otolaryngol Head Neck Surg, 2000. 123(6): p. 756-65.

Serment

Au moment d'être admis à devenir membre de la profession médicale, je m'engage solennellement à consacrer ma vie au service de l'humanité.

- *Je traiterai mes maîtres avec le respect et la reconnaissance qui leur sont dus.*
- *Je pratiquerai ma profession avec conscience et dignité. La santé de mes malades sera mon premier but.*
- *Je ne trahirai pas les secrets qui me seront confiés.*
- *Je maintiendrai par tous les moyens en mon pouvoir l'honneur et les nobles traditions de la profession médicale.*
- *Les médecins seront mes frères.*
- *Aucune considération de religion, de nationalité, de race, aucune considération politique et sociale ne s'interposera entre mon devoir et mon patient.*
- *Je maintiendrai le respect de la vie humaine dès la conception.*
- *Même sous la menace, je n'userai pas de mes connaissances médicales d'une façon contraire aux lois de l'humanité.*
- *Je m'y engage librement et sur mon honneur.*

قسم أبقر اط

بسم الله الرحمان الرحيم أقسم بالله العظيم

- في هذه اللحظة التي يتم فيها قبولي عضوا في المهنة الطبية أتعهد علانية:
- بأن أكرس حياتي لخدمة الإنسانية.
 - وأن أحترم أساتذتي وأعترف لهم بالجميل الذي يستحقونه.
 - وأن أمارس مهنتي بوازع من ضميري وشرفي جاعلا صحة مريض هدي الأول.
 - وأن لا أفشي الأسرار المعهودة إلي.
 - وأن أحافظ بكل ما لدي من وسائل على الشرف والتقاليد النبيلة لمهنة الطب.
 - وأن أعتبر سائر الأطباء إخوة لي.
 - وأن أقوم بواجبي نحو مرضاي بدون أي اعتبار ديني أو وطني أو عرقي أو سياسي أو اجتماعي.
 - وأن أحافظ بكل حزم على احترام الحياة الإنسانية منذ نشأتها.
 - وأن لا أستعمل معلوماتي الطبية بطريق يضر بحقوق الإنسان مهما لاقيت من تهديد.
 - بكل هذا أتعهد عن كامل اختيار ومقسما بشرفي.
- والله على ما أقول شهيد.

زراع القوقعة

أطروحة

قدمت ونوقشت علانية يوم :

من طرف

السيدة : اكرام لوري
المزودة في 08 أكتوبر 1983 بالخميسات

لنيل شهادة الدكتوراه في الطب

الكلمات الأساسية: الصمم الحسي العصبي عند الطفل – القوقعة الاصطناعية – الكشف المبكر –
داء أوشير – الجهد المفتعل السمعي.

تحت إشراف اللجنة المكونة من الأساتذة

رئيس

السيد: محمد قزادري

أستاذ في جراحة الأنف، الأذن والحنجرة

مشرف

السيد: حسن الإدغيري

أستاذ في جراحة الأنف، الأذن والحنجرة

السيد: أمين الحسني

أستاذ في طب الأطفال

السيد: فؤاد بنعريية

أستاذ مبرز في جراحة الأنف، الأذن والحنجرة

أعضاء

