



ROYAUME DU MAROC
Université Mohammed V - Rabat
Faculté de Médecine et de Pharmacie
RABAT



Année : 2022

MSN°89/22

Mémoire de fin d'études
Pour L'obtention du Diplôme National de Spécialité
en **OTORHINOLARYNGOLOGIE**
ET CHIRURGIE CERVICO-FACIALE

MALFORMATIONS DE L'OREILLE INTERNE ET IMPLANTATION COCHLEAIRE

Réalisé par :

Dr Oussama AMRAOUI

Encadré par

Professeur LEILA ESSAKALLI

Année : 2022



REMERCIEMENTS



A Madame le Professeur Leila Essakalli Houssayni,
Chef de service d'Otorhinolaryngologie et de chirurgie cervico faciale

Je ne sais comment vous remercier chère Maître pour la bienveillance avec laquelle vous m'avez entouré ces cinq ans.

Vous nous avez transmis par votre sagesse, votre savoir être et votre savoir-faire, le sens de responsabilité, l'esprit d'équipe et vous avez suscité chez nous une réelle curiosité scientifique

Nous garderons de vous le modèle de réussite féminin au sein de la société marocaine alliant la réussite familiale et brillante carrière professionnelle

Puissiez-vous trouver à travers ce travail que vous avez bien voulu encadrer l'expression de ma haute considération, de ma sincère reconnaissance et de mon profond respect.

**A nos chers Maîtres Honorables enseignants du service d'ORL et de CCF
de l'hôpital des spécialités et de l'hôpital militaire et d'instruction de
Mohamed V**

*Qu'ils trouvent ici le témoignage de ma grande estime, de ma haute
considération, de mon profond respect, ainsi que ma grande reconnaissance
pour leur enseignement, leur encadrement et leur appui continu le long de ma
formation*

LISTE DES FIGURES

| | |
|--|-----|
| Figure 1 : Développement du labyrinthe membraneux..... | 144 |
| Figure 2: Illustration schématique du développement de la cochlée | 155 |
| Figure 3: Vue latérale de l'oreille interne d'un embryon de 56 jours..... | 166 |
| Figure 4: Eléments de l'oreille interne..... | 188 |
| Figure 5: Vue latérale du labyrinthe osseux..... | 199 |
| Figure 6: Orientation des canaux semi-circulaires dans l'espace | 211 |
| Figure 7: Eléments de la cochlée..... | 211 |
| Figure 8: Section transversale de la cochlée | 223 |
| Figure 9: Section transversale de la cochlée montrant l'organe de corti | 256 |
| Figure 10: Anatomie du conduit auditif interne..... | 267 |
| Figure 11: TDM des rochers en coupe axiale (malformation de Mondini)..... | 347 |
| Figure 12: TDM des rochers en coupe coronale (cavité unique)..... | 62 |
| Figure 13: TDM des rochers en coupe axiale (dilatation du vestibule)..... | 51 |
| Figure 14: TDM des rochers en coupe axiale (défaut de segmentation de la cochlée)..... | 524 |
| Figure 15: TDM des rochers en coupe axiale (modiolus hypoplasique) | 535 |
| Figure 16: TDM des rochers en coupe axiale (dilatation kystique du vestibule) | 546 |
| Figure 17: TDM des rochers en coupe axiale (hypoplasie cochléaire)..... | 557 |
| Figure 18: IRM montrant une aplasie du nerf cochléaire bilatérale | 568 |
| Figure 19: IRM montrant une aplasie cochléaire gauche | 579 |
| Figure 20: IRM montrant une malformation kystique cochléo-vestibulaire bilatérale évoquant une dysplasie cochléaire de type Mondini..... | 70 |
| Figure 21: TDM des rochers en coupe coronale montrant une fibrose labyrinthique minime avec amputation partielle des canaux semi circulaires.... | 71 |
| Figure 22: TDM des rochers en coupe axiale montrant un défaut de segmentation cochléaire | 72 |
| Figure 23: IRM montrant un aqueduc vestibulaire droit dilaté..... | 613 |

| | |
|---|-----|
| Figure 24: Exposition de la fenêtre ronde | 635 |
| Figure 25: Insertion de l'électrode dans la fenêtre ronde..... | 635 |
| Figure 26: Aplasie labyrinthique complète. | 725 |
| Figure 27: Différenciation de l'aplasie cochléaire de la labyrinthite ossifiante. | 736 |
| Figure 28: Cavité commune | 747 |
| Figure 29: Coupe axiale montrant une cochlée hypoplasique type IV avec seulement un tour basal. | 758 |
| Figure 30: Partition incomplète type I. | 90 |
| Figure 31: Partition incomplète typeII. | 90 |
| Figure 32: Partition incomplète de type III..... | 91 |
| Figure 33: Aplasie des canaux semi circulaires. | 91 |
| Figure 34 : Hypoplasie du nerf cochléaire droit. | 93 |
| Figure 35: Élargissement de l'aqueduc vestibulaire..... | 94 |
| Figure 36:Hypoplasie de la FR..... | 95 |

LISTE DES TABLEAUX

| | |
|--|-----|
| Tableau 1: Classification des malformations de l'oreille interne selon Jackler | 289 |
| Tableau 2: Classification des malformations de l'oreille interne selon Marangos | 30 |
| Tableau 3: Principaux groupes et configurations des anomalies cochléo- vestibulaires selon Sennaroglu | 31 |
| Tableau 4: Malformations cochléaires par arrêt du développement selon Sennaroglu..... | 31 |
| Tableau 5: Les différentes malformations radiologiques dans notre série | 61 |
| Tableau 6: Résultat orthophonique subjectif total | 77 |



SOMMAIRE



| | |
|---|-----------|
| INTRODUCTION..... | 10 |
| A.Oreille interne et ses malformations | 13 |
| 1. Embryologie de l'oreille interne : | 13 |
| 2. Anatomie de l'oreille interne : | 17 |
| 3. Classification des malformations congénitales de l'oreille interne | 27 |
| B. Implantation cochléaire..... | 31 |
| 1. Indications de l'implant cochléaire | 31 |
| 2- Bilan pré-implantation | 32 |
| 3- La mise en place chirurgicale de l'implant cochléaire | 36 |
| MATERIELS ET METHODES | 42 |
| 1. Type d'étude : | 43 |
| 2. Objectifs : | 43 |
| 3. Recueil des données | 43 |
| RESULTATS..... | 45 |
| DISCUSSION | 65 |
| 1. Activité d'implantation cochléaire : | 66 |
| 2. Malformations de l'oreille interne et indications d'implants cochléaires | 67 |
| 3. Particularités radiologiques des malformations de l'oreille interne | 68 |
| 4. Particularités chirurgicales des malformations de l'oreille interne | 82 |
| 5. Performances auditives et résultats de la production de la parole des implantés avec malformations de l'oreille interne | 83 |
| CONCLUSION | 87 |
| RESUMES | 89 |
| REFERENCES..... | 94 |



INTRODUCTION



L'implant cochléaire constitue une révolution en termes de réhabilitation auditive, il permet de réhabiliter les surdités sévères, profondes. . Il se substitue à la prothèse conventionnelle lorsque cette dernière n'est pas suffisante pour le développement du langage oral chez l'enfant et pour la perception de la parole chez l'adulte.

La cochlée étant à l'origine des atteintes auditives, l'implantation cochléaire consiste à mettre en place, dans la cochlée, un système qui va stimuler électriquement le départ du nerf auditif et ainsi redonner des sensations sonores au porteur de l'implant lui permettant ainsi d'entendre.

Cette technique nécessite l'intervention d'une équipe multidisciplinaire très bien organisée (chirurgien, orthophoniste, psychologue, audioprothésiste), disposant de moyens matériels et surtout humains adaptés aux besoins, tout particulièrement chez les jeunes enfants.

Globalement, le développement des implants cochléaires et les résultats qui en ont été le fruit, ont contribué à une meilleure connaissance de la surdité, même si beaucoup de problèmes restent en suspens. Le développement des programmes de dépistage de la surdité en milieu néonatal devrait aider grandement à encore améliorer les résultats globaux de l'implantation cochléaire.

Le programme d'implantation cochléaire au service d'ORL et de chirurgie cervico-faciale à l'hôpital de Spécialités de Rabat a débuté depuis 10 ans. Le développement de notre activité nous a confrontés face à des cas de patients présentant des atypies anatomiques pouvant rendre la pose de l'implant cochléaire difficile voire même impossible. Le but de ce travail est de rapporter et décrire les résultats de l'expérience de ce service universitaire.

Les dernières avancées en matière d'études radiologiques, tomодensitométriques et d'imagerie par résonance magnétique, ont permis de diagnostiquer des malformations de l'oreille interne. Leur détection est importante car elles peuvent être à l'origine d'une méningite récurrente ou d'une surdité progressive.

Auparavant, les malformations cochléo-vestibulaires étaient considérées comme une contre-indication à l'implantation en raison de préoccupations concernant l'insertion des électrodes, la stabilité du réseau et l'absence ou le dysfonctionnement des neurones, ce qui pourrait empêcher une perception auditive et le risque accru de complications. Les progrès réalisés en termes de technique chirurgicale et de dispositifs cochléaires ont permis une implantation réussie et sûre dans des cochlées malformées.

Notre travail a pour but d'apporter et de décrire l'expérience de l'implantation cochléaire chez des patients porteurs de malformations de l'oreille interne tout en relatant les aspects radiologiques de ces malformations, les difficultés ainsi que les complications chirurgicales possibles et les résultats auditifs et de production de parole obtenus.

A.OREILLE INTERNE ET SES MALFORMATIONS

1. Embryologie de l'oreille interne :

L'oreille interne commence à se développer au début de la troisième semaine lorsqu'une plaque d'ectoderme de surface appelée placode otique apparaît, par un phénomène d'induction, sur le côté latéral du rhombencéphale et plus exactement de part et d'autres des rhombomères 5 et 6. La placode otique s'invagine bientôt pour former une cupule otique. Vers la fin de la quatrième semaine, les bords extérieurs de la cupule otique invaginée convergent et fusionnent pour former la vésicule otique ou otocyste qui constitue le primordium de l'oreille interne.

Développement du labyrinthe membraneux

La vésicule otique, précurseur du labyrinthe membraneux définitif se différencie en 3 parties (Figure1) :

1. Un appendice endolymphatique dorsomédial, allongé, qui va former :

- o Le canal endolymphatique
- o Le sac endolymphatique à l'extrémité distale du canal endolymphatique.

2. Une région utriculaire dorsale et élargie, qui formera :

- o L'utricule
- o Les 3 conduits semi-circulaires, qui naissent des diverticules utriculaires qui apparaissent à la 7^e semaine.

3. Une région sacculaire ventrale, conique, qui forme :

- o Le saccule
- o Le canal cochléaire, qui s'enroule en 2 tours et demi de spires et s'allonge au cours de la 5^e semaine, l'organe de Corti en spirale se différenciant au cours de la 7^e semaine.
- o Le ductus reuniens, qui relie le saccule et le canal cochléaire[1,2].

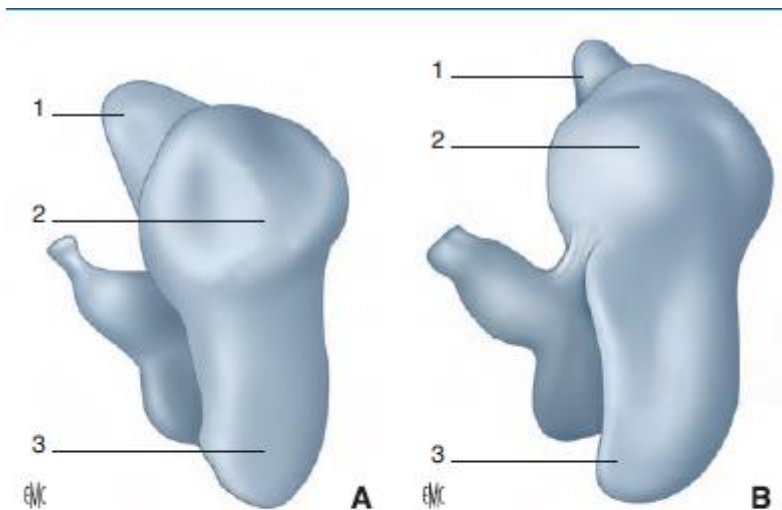


Figure 1

A. Vue latérale du labyrinthe membraneux d'un embryon humain âgé d'environ 33 jours de développement. Le canal endolymphatique est bien visible (1). La vésicule otique est désormais séparée en une région utriculaire dorsale (partie vestibulaire [2]) et une région sacculaire ventrale (partie cochléaire [3]). Les ébauches des canaux semi-circulaires commencent à s'individualiser.

B. Vue latérale du labyrinthe membraneux d'un embryon humain âgé d'environ 38 jours de développement montrant les mêmes structures au cours de leur développement (d'après [29]). 1. Canal endolymphatique; 2; 3. partie vestibulaire; 3. partie cochléaire.

Figure 1 : Développement du labyrinthe membraneux

La formation de la cochlée (Figure2) est initiée par une excroissance tubulaire de la région ventrale de la vésicule otique au début de la 5^{ème} semaine[3–5] (Fig2A.). L'extension de cette excroissance tubulaire donne naissance au canal cochléaire (Fig2B.). Celui-ci, entouré par le mésenchyme condensé de la capsule otique, s'enroule progressivement au cours du développement pour donner finalement naissance à un tour et trois quarts, tandis que la région adjacente de la capsule otique juste supérieure à la cochlée devient le saccule(Fig2C.). Le remodelage mésenchymateux de la capsule otique donne naissance aux deux compartiments supplémentaires de conduction du son dans la cochlée, la scala vestibuli et la scala tympani (Fig2D,E,F.). Le début de leur formation commence vers la moitié de la 10^{ème} semaine[6,7] et sont formées par la

cavitation de la capsule otique. La cochlée acquiert sa forme définitive caractérisée par 2 tours et demi de spires vers la 8^{ème} semaine[4, 7-9] (Figure 3).

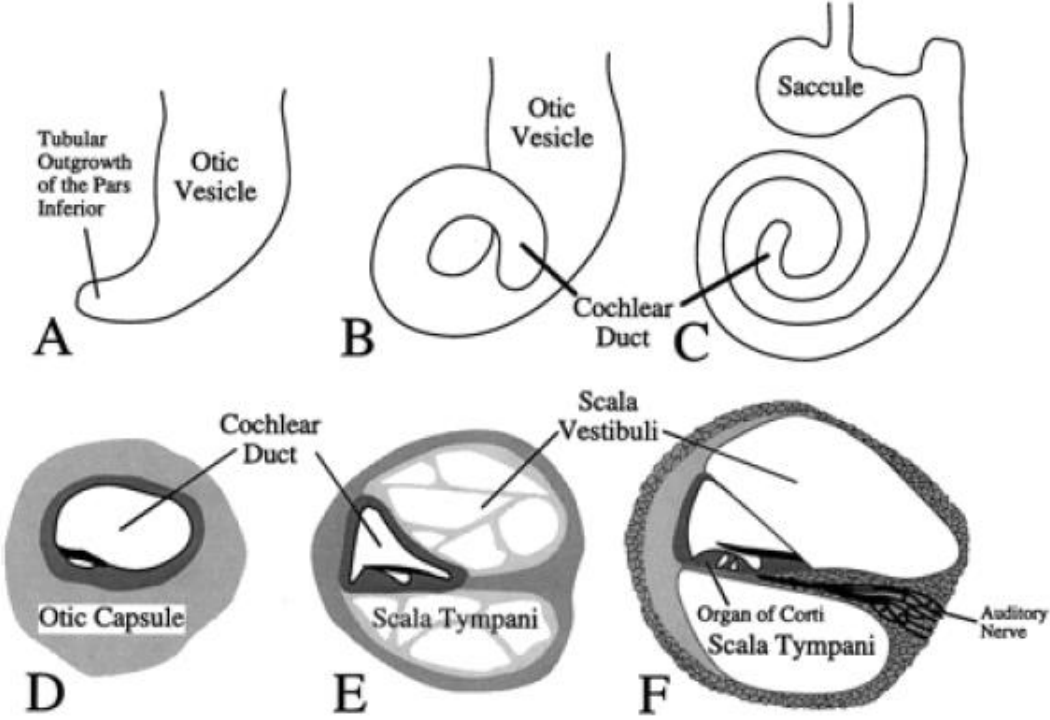


Figure 2: Illustration schématique du développement de la cochlée

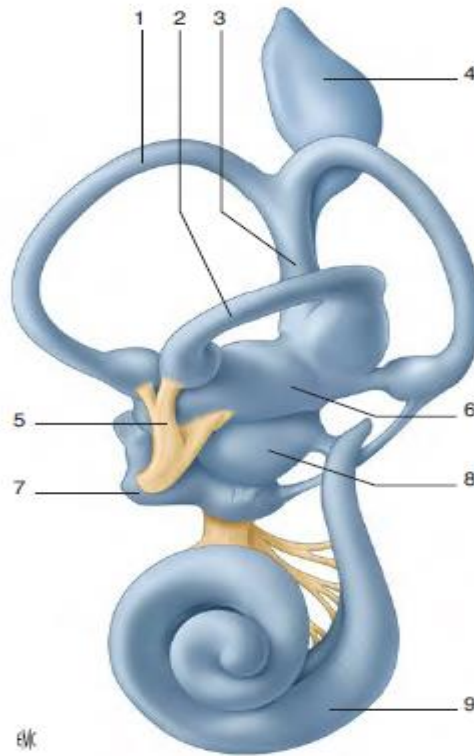


Figure 3: Vue latérale de l'oreille interne d'un embryon humain âgé d'environ 56 jours de développement. L'aspect est quasiment celui de l'oreille interne adulte.

1. Canal semi-circulaire antérieur, 2. canal semi-circulaire latéral, 3. branche commune, 4. canal endolymphatique, 5. branche du nerf vestibulaire, 6. utricule, 7. ganglion vestibulaire, 8. saccule, 9. cochlée

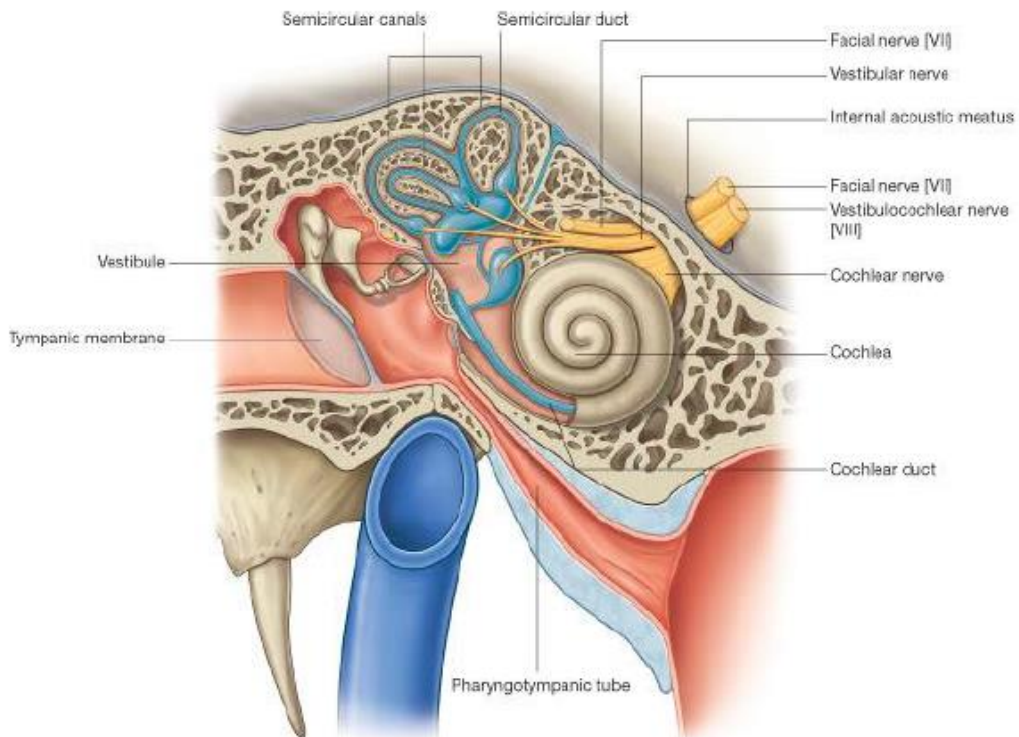
L'organe de Corti, la partie fonctionnelle de la cochlée, se différencie des cellules situées le long de la paroi du canal cochléaire. Au cours de la sixième semaine, le neuroectoderme du cerveau en développement se différencie en ganglions spinaux et vestibulaires, et leurs nerfs sensoriels qui innervent l'oreille interne s'étendent vers les cellules ciliées en développement[10].

Développement du labyrinthe osseux

Au cours de la 8^e semaine[6,11,12], le mésoderme entourant le labyrinthe membraneux se chondrifie, formant ainsi la capsule otique cartilagineuse qui subit une ossification entre la 16^{ème} et 23^{ème} semaine[6,11,13] ainsi se forme le labyrinthe osseux de la partie pétreuse de l'os temporal incluant le labyrinthe membraneux. Entre les 2 structures se creusent des espaces perilymphatiques ou periotiques[14], le premier espace à se creuser est la citerne vestibulaire.

2. Anatomie de l'oreille interne :

L'oreille interne (Figure 4) est constituée d'une série de cavités osseuses (le labyrinthe osseux) et de conduits et sacs membraneux (le labyrinthe membraneux) à l'intérieur de ces cavités. Toutes ces structures se trouvent dans la partie pétreuse de l'os temporal, entre l'oreille moyenne, latéralement, et le méat acoustique interne, médialement. Le labyrinthe osseux est constitué du vestibule, des trois canaux semi-circulaires et de la cochlée. Ces cavités osseuses sont tapissées de périoste et contiennent un liquide clair (la périlymphe)[2]. Suspendu dans la périlymphe, mais ne remplissant pas tous les espaces du labyrinthe osseux, se trouve le labyrinthe membraneux, qui se compose des canaux semi-circulaires, du canal cochléaire et de deux sacs (l'utricule et le saccule). Ces espaces membranaires sont remplis d'endolymphe[15].



© Elsevier. Drake et al: Gray's Anatomy for Students - www.studentconsult.com

Figure 4: Eléments de l'oreille interne

a- Labyrinthe osseux :

Il dérive de la couche périostique interne de la capsule otique. C'est une coquille d'os dur et compact, formant le vestibule, les canaux semi-circulaires (CSC) et la cochlée (figure 5).

Deux canaux issus du labyrinthe osseux rejoignent les enveloppes cérébrales : les espaces sous arachnoïdiens par l'aqueduc du limaçon et la dure-mère par l'aqueduc du vestibule.

LE VESTIBULE

Le vestibule est la partie centrale du labyrinthe osseux, il est situé à l'intérieur de la cavité tympanique, derrière la cochlée et devant les canaux semi-circulaires. Il est de forme légèrement ovoïde, mais aplati transversalement ; il mesure environ 5 mm d'avant en arrière, autant d'en haut en bas et environ 3 mm de diamètre. Le vestibule, qui contient la fenêtré ovale dans sa paroi latérale, et sa paroi médiale forme le fond du méat acoustique interne, et est perforé par les fibres du nerf auditif. Le vestibule montre l'orifice de l'aqueduc vestibulaire qui contient le conduit endolymphatique, la partie antérieure du vestibule montre l'ouverture de la scala vestibuli, tandis que la paroi postérieure montre les 5 orifices des canaux semi-circulaires. Le canal osseux du nerf facial passe latéralement juste au-dessus du vestibule pour atteindre l'oreille moyenne[15].

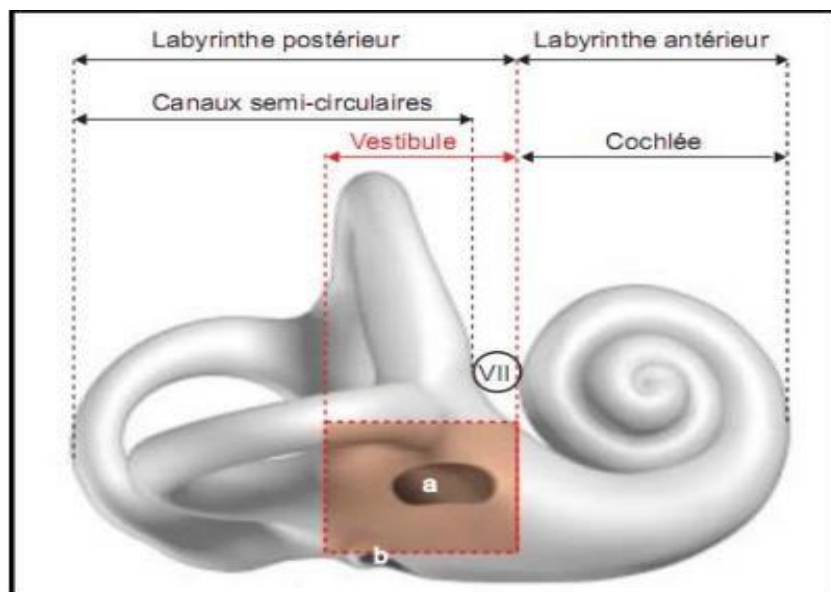


Figure 5: Vue latérale du labyrinthe osseux

LES CANAUX SEMI-CIRCULAIRES :

Il y a trois canaux semi-circulaires (CSC) : latéral, antérieur et postérieur. Ils occupent la partie postéro-supérieure du labyrinthe. À l'extrémité de chaque canal se trouve une dilatation : l'ampoule qui s'ouvre directement dans le vestibule. L'ampoule contient l'épithélium sensitif vestibulaire. Pour les canaux latéral et antérieur, les ampoules sont situées à leur extrémité antérieure. Au contraire, l'ampoule du canal postérieur est située à l'extrémité postérieure du canal. Les extrémités non ampullaires des canaux supérieur et postérieur se réunissent pour former la crux commune.

De manière générale, on peut considérer que chaque canal antérieur est situé dans le même plan que le canal postérieur du côté opposé (figure 6). Ils sont donc stimulés simultanément lorsque la bascule de la tête se fait dans leur plan : c'est-à-dire bascule du corps en arrière, la tête étant tournée de 45° soit à droite, soit à gauche (manœuvre de Dix et Hallpike).

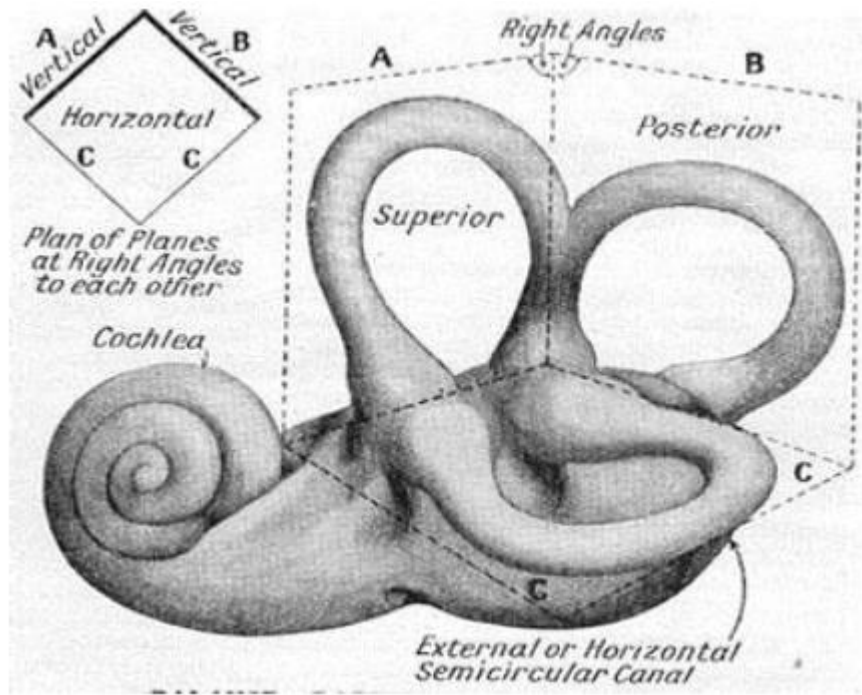
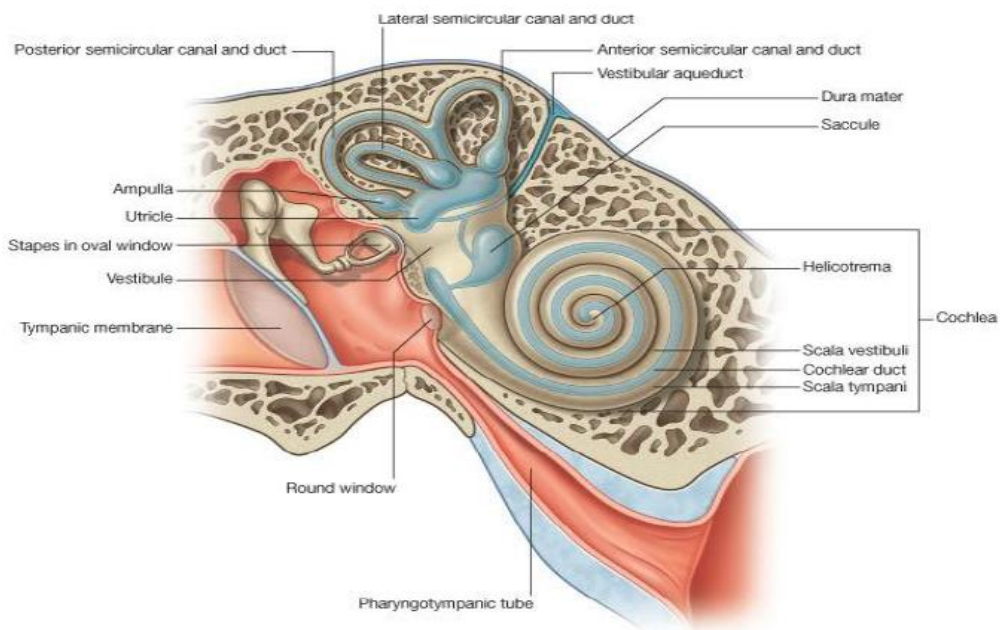


Figure 6: Orientation des canaux semi-circulaires dans l'espace



© Elsevier. Drake et al: Gray's Anatomy for Students - www.studentconsult.com

Figure 7: Eléments de la cochlée

LA COCHLEE

Elle est de forme conique et se trouve dans la partie antérieure du labyrinthe, en avant du vestibule. C'est une structure osseuse qui s'enroule sur elle-même deux fois et demie à deux fois et trois quarts autour d'un axe central dit modiolus (Figure 7). Cette Le canal cochléaire loge le canal cochléaire du labyrinthe membraneux, et au début de ce canal osseux se trouvent 3 ouvertures comme suit : 1-fenêtre vestibuli fermée par l'étrier 2- fenestra cochleae fermée par la membrane tympanique secondaire 3- ouverture de l'aqueduc de la cochlée[16].

Ces dernières communiquent ensemble au sommet du modiolus par une petite ouverture appelée Helicotrema[17].

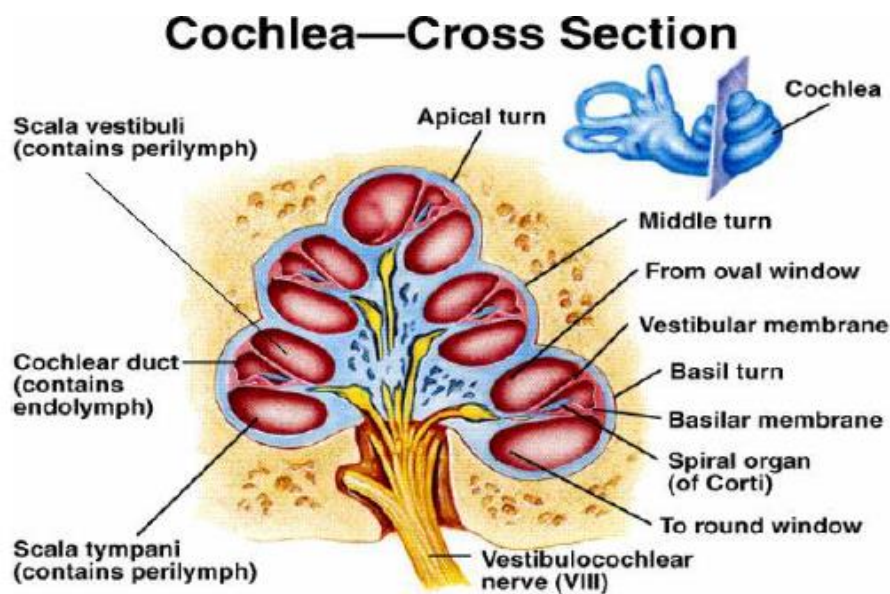


Figure 8: Section transversale de la cochlée

b- Labyrinthe membraneux :

Il est constitué de l'agencement complexe d'un long tube d'origine épithéliale. Il

LES CANAUX SEMI-CIRCULAIRES :

Ils forment des cercles incomplets comme les canaux semi-circulaires osseux dans lesquels ils se trouvent, mais les canaux membraneux n'ont qu'un quart du diamètre des canaux osseux. Les canaux sont remplis d'endolymphe et sont séparés des canaux osseux par la périlymphe. Chaque conduit a une dilatation à l'une de ses extrémités appelée ampoule ; la paroi de l'ampoule présente un épaississement appelé crête ampullaire qui est l'organe sensoriel terminal d'équilibre sensible aux mouvements de l'endolymphe. L'épithélium de la crête ampullaire est constitué de cellules de soutien et de cellules ciliées. Chaque cellule ciliée possède un cil long qui est recouvert à son sommet par une masse gélatineuse appelée cupule[18].

L'UTRICULE

Il est plus grand que le saccule et occupe la partie postéro supérieure du vestibule. Sa paroi présente une zone épaissie appelée la macula de l'utricule qui est recouverte d'une masse gélatineuse contenant des corps cristallins appelés otolithes. La macula est un organe sensoriel terminal de l'équilibre qui reçoit les fibres de la division vestibulaire du nerf auditif. L'utricule reçoit cinq orifices des canaux semi-circulaires. L'utricule s'ouvre dans les canaux endolymphatiques du saccule par un canal appelé canal utriculo-sacculaire[19].

LE SACCULE

Il est plus petit que l'utricule et se trouve près de la base de la cochlée. Sa paroi présente une zone épaissie appelée la macula du saccule. La macula est un organe sensoriel terminal de l'équilibre qui reçoit les fibres de la division vestibulaire du nerf

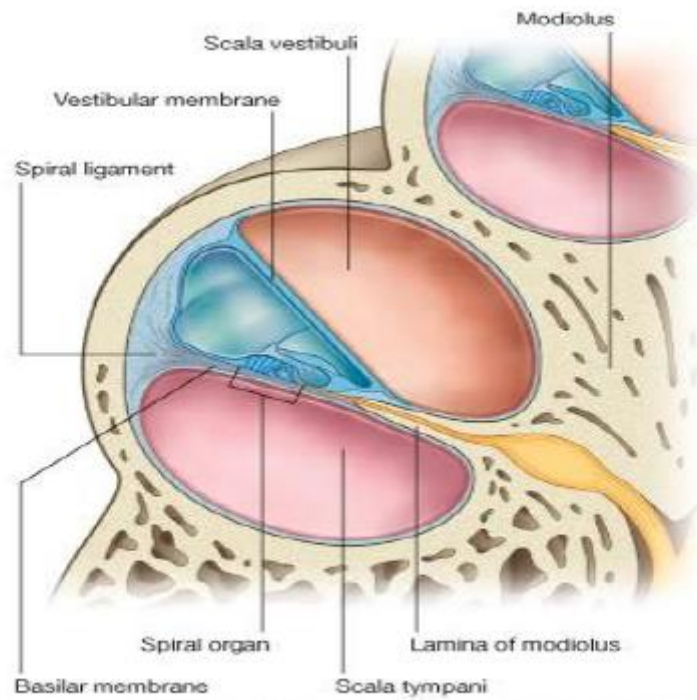
auditif. Un canal naît du saccule, appelé canal endolymphatique, qui passe dans l'aqueduc du vestibule et se termine par une partie dilatée appelée sac endolymphatique. Ce dernier se trouve sous la dure-mère qui recouvre la surface postérieure de l'os pétreux. Le canal endolymphatique reçoit le canal utriculo-sacculaire de l'utricule. Le saccule rejoint le début du canal cochléaire par le ductus reuniens[20].

CANAL COCHLEAIRE

Le canal cochléaire occupe une position centrale dans la cochlée du labyrinthe osseux qui la divise en deux canaux: la scala vestibuli et la scala tympani. Il est maintenu dans cette position en étant attaché au centre de la lame du modiolum, qui est une fine lame d'os s'étendant du modiolum et périphériquement à la paroi externe de la cochlée[17]. Ainsi, le canal cochléaire de forme triangulaire présente :

- ;
- un plancher, qui sépare l'endolymphe dans le canal cochléaire de la périlymphe dans la scala tympani et qui est constitué du bord libre de la lamelle du modiolum, et de la membrane basilaire s'étendant de ce bord libre de la lamelle du modiolum à une extension du ligament spiral recouvrant la paroi externe de la cochlée[17].

L'organe spiral (Figure 9) ou organe de Corti est l'organe de l'audition, il repose sur la membrane basilaire et se projette dans le canal cochléaire fermé et rempli d'endolymphe.

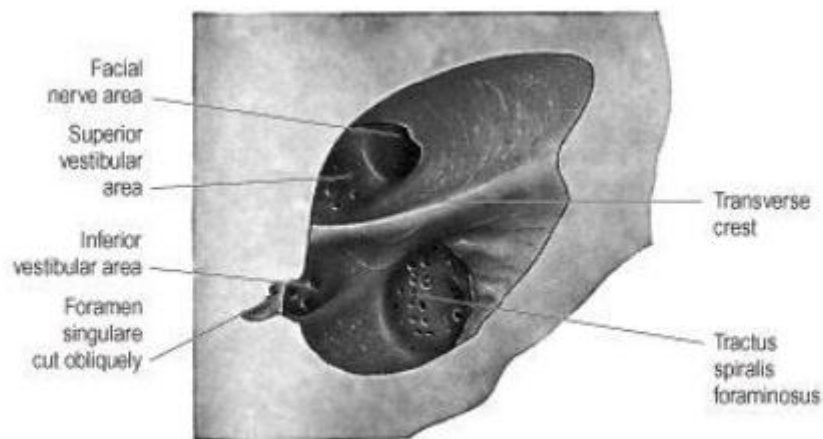


© Elsevier. Drake et al: Gray's Anatomy for Students - www.studentconsult.com

Figure 9: Section transversale de la cochlée montrant l'organe de Corti

CONDUIT AUDITIF INTERNE

Il s'agit d'un canal situé dans la partie pétreuse de l'os temporal du crâne, renferme le paquet acoustico-facial. L'ouverture du méat acoustique interne est située à l'intérieur de la cavité crânienne, près du centre de la surface postérieure de la partie pétreuse de l'os temporal. Sa taille varie considérablement ; ses bords sont lisses et arrondis. Le canal est court (environ 1 cm) et s'enfonce latéralement dans l'os. À son extrémité se trouvent les ouvertures de trois canaux différents. La partie antéro-supérieure transmet le nerf facial et le nervus intermedius et est séparée de la section postéro-supérieure, qui transmet le nerf vestibulaire supérieur, par la barre de Bill. La crête falciforme ou crête transversale sépare la partie supérieure de la partie inférieure. Le nerf cochléaire passe en antéro-inférieur et le nerf vestibulaire inférieur en postéro-inférieur[21](Figure 10).



© Elsevier Ltd 2005. Standring: Gray's Anatomy 39e - www.graysanatomyonline.com

Figure 10: Anatomie du conduit auditif interne

3. Classification des malformations congénitales de l'oreille interne

Pour le diagnostic de la surdité de perception congénitale, notamment en ce qui concerne l'indication d'une implantation cochléaire (IC), la tomodensitométrie et l'IRM à haute résolution sont de plus en plus utilisées depuis leur introduction à la fin des années 1980 et au début des années 1990 respectivement. De nouvelles malformations ont été reconnues qui ne correspondent pas complètement aux classifications traditionnelles de Siebenmann [22] et Terrahe [23]. La classification originale de ces anomalies était basée sur des modèles discrets de changements histopathologiques[24]. La nouvelle classification proposée par Jackler (Tableau1)[25,26] et étendue et modifiée par Marangos[15](Tableau2) et Sennaroglu[27] permet une meilleure catégorisation. Cependant, il faut souligner que l'IRM, en particulier, révèle maintenant des détails si fins que les malformations observées ne peuvent pas encore être nécessairement classées.

Jackler et coll.[25] ont proposé la classification des malformations d'oreille interne la plus utilisée. Elle est basée sur le moment le plus probable d'arrêt du développement embryonnaire à l'origine de la malformation constatée. Sennaroglu et coll.[27] ont apporté des modifications à cette classification.

| Category A | Aplasia or malformations of cochlea |
|-------------------|---|
| | <ol style="list-style-type: none"> 1. Labyrinthine aplasia (Michel deformity) 2. Aplasia of cochlea, normal or deformed vestibule and semicircular system 3. Hypoplasia of cochlea, normal or deformed vestibule and semicircular system 4. Incomplete cochlea, normal or deformed vestibule and semicircular system 5. Common cavity: cochlea and vestibule build a common space without internal architecture, normal or deformed semicircular system <p>Note: enlarged vestibular aqueduct possible</p> |
| Category B | Normal cochlea |
| | <ol style="list-style-type: none"> 1. Dysplasia of vestibule and lateral semicircular canal, normal anterior and posterior semicircular canal 2. Enlarged vestibular aqueduct and normal or dilated vestibule, normal semicircular system |

Tableau 1: Classification des malformations de l'oreille interne selon Jackler

| Category | Subgroups |
|---|---|
| A = incomplete embryonic development | <ol style="list-style-type: none"> 1. Complete aplasia of inner ear (Michel deformity) 2. Common cavity (otocyst) 3. Aplasia/hypoplasia of cochlea (normal posterior labyrinth) 4. Aplasia /hypoplasia of posterior labyrinth (normal cochlea) 5. Hypoplasia of entire labyrinth 6. Mondini dysplasia |
| B = aberrant embryonic development | <ol style="list-style-type: none"> 1. Enlarged vestibular aqueduct 2. Narrow internal auditory canal (intraosseous diameter less than 2 mm) 3. Long crista transversa 4. Internal auditory canal tripartitus 5. Incomplete cochleomeatal separation |
| C = isolated hereditary malformations | <ol style="list-style-type: none"> 1. X-linked hearing loss |
| D | Malformations associated with syndromes |

Tableau 2: Classification des malformations de l'oreille interne selon Marangos

Sennaroglu a distingué cinq groupes principaux (tableau 3) : les malformations de la cochlée, du vestibule, des canaux semi-circulaires, du conduit auditif interne et de l'aqueduc vestibulaire ou cochléaire. Les malformations cochléaires ont été divisées en six catégories de gravité en fonction du point d'arrêt du développement. La classification des malformations cochléaires comprend les partitions incomplètes de type I et de type II.

| Main groups | Configuration |
|--|---|
| Cochlear malformations | Michel deformity/cochlear aplasia/common cavity/incomplete partition type I/cochlear hypoplasia/incomplete partition type II/normal |
| Vestibular malformations | Vestibule: absent/hypoplastic/dilated (including Michel deformity and common cavity) |
| Semicircular canal malformations | Absent/hypoplastic/enlarged |
| Internal auditory canal malformations | Absent/narrow/enlarged |
| Vestibular and cochlear aqueduct malformations | Enlarged/normal |

Tableau 3: Principaux groupes et configurations des anomalies cochléo-vestibulaires selon Sennaroglu

| Cochlear malformations | Configuration |
|---|--|
| Michel deformity (arrest: 3 rd week) | Complete absent of cochlear and vestibular structures; often aplastic internal auditory canal; absent vestibular aqueduct |
| Cochlear aplasia (arrest: late 3 rd week) | Absent cochlea; normal, dilated or hypoplastic vestibule and semicircular canal system; often enlarged internal auditory canal; mostly normal vestibular aqueduct |
| Common cavity (arrest: 4 th week) | Cochlea and vestibule build a common space without internal architecture, normal, deformed or absent semicircular canal system; internal auditory canal more enlarged than narrow; mostly normal vestibular aqueduct |
| Incomplete partition type I (=cystic cochleovestibular malformation, (arrest: 5 th week) | Cystically enlarged cochlea without internal architecture; dilated vestibule, mostly enlarged internal auditory canal; absent, dilated or normal semicircular canal system; normal vestibular aqueduct |
| Cochlear hypoplasia (arrest: 6 th week) | Distinctly recognizable separation of cochlear and vestibular structures; small cochlea bud; absent or hypoplastic vestibule and semicircular canal system; narrow or normal internal auditory canal; normal vestibular aqueduct |
| Incomplete partition type II (=Mondini-deformity, (arrest: 7 th week) | Cochlea with 1 ½ turns, cystically dilated middle and apical turn (cystic apex), nearly normal size of cochlea; slightly dilated vestibule; normal semicircular canal system; enlarged vestibular aqueduct |
| Normal | Regular cochlear and vestibular structures; normal internal auditory canal and vestibular aqueduct |

Tableau 4: Malformations cochléaires par arrêt du développement selon Sennaroglu.

B.IMPLANTATION COCHLEAIRE

1. Indications de l'implant cochléaire

Les indications d'implantation cochléaire ont fait l'objet d'un consensus international en 1995 [28] et ont été actualisées dans le rapport de 2007 de la HAS, lui-même mis à jour en janvier 2012[29] puis en janvier 2018. Seules les surdités neurosensorielles sévères à profondes bilatérale d'origine périphérique peuvent bénéficier d'un implant cochléaire.

Dans le cas d'une surdité profonde, l'implantation cochléaire est indiquée lorsque le gain prothétique permet le développement du langage. En cas de 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 adaptés 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, une implantation cochléaire est indiquée lorsque les critères suscités sont atteints plusieurs fois par mois et/ou lorsque les fluctuations retentissent sur le langage de l'enfant.

1-3.Spécificités et perspectives

L'évolution de l'implantation cochléaire a poussé les communautés scientifiques à améliorer les indications de celle-ci et à enrichir le débat notamment en matière de binauralité, d'âge d'implantation et de fonction vestibulaire.

En écoute binaurale, on qualifie d'écoute diotique une stimulation égale ou une sensation identique sur chaque oreille et d'écoute dichotique une stimulation inégale ou une sensation dissemblable sur chacune des 2 oreilles. En réalité, seule l'écoute dichotique existe et permet à la fonction binaurale de s'exercer. La restauration de la binauralité permet une meilleure compréhension de la parole, une bonne caractérisation du son dans le bruit et une excellente localisation spatiale du son. Jacobs et al. en 2016

dans une étude prospective portant sur 49 enfants (IC unilatéral Vs IC bilatéral) comparaient les scores de perception de la parole dans le bruit, les scores de mémoire auditive et l'intelligence verbale. Les enfants ayant reçu une implantation cochléaire bilatérale étaient statistiquement meilleurs dans tous les domaines[30]. Donc, devant une surdité bilatérale sévère profonde congénitale une implantation cochléaire bilatérale est recommandée. Celle-ci doit être proposée de manière séquentielle, avec une première chirurgie de préférence avant les 12 mois de vie et une deuxième dans les 18 mois suivants. Au cours de ces 18 mois, une diminution de l'apport de la prothèse controlatérale doit faire rapprocher le délai de cette 2^{ème} chirurgie. Il est recommandé de réaliser un bilan vestibulaire avant chaque implantation cochléaire[31].

La stimulation electro-acoustique est une nouvelle technologie d'implants cochléaires, intéressante en cas de surdité partielle avec audition résiduelle dans les basses fréquences. Le système auditif est stimulé de 2 façons, par une stimulation auditive avec un signal acoustique amplifié concernant les basses fréquences alors que les hautes fréquences sont stimulées grâce à un implant cochléaire, par un signal électrique directement sur le nerf auditif, dans le cadre d'une chirurgie mini invasive permettant de réduire le traumatisme et de préserver l'audition résiduelle du patient.

2-Bilan pré-implantation

Le bilan avant la décision d'implantation cochléaire est pluridisciplinaire, il permet de déterminer si l'implant peut laisser espérer une évolution meilleure qu'avec un appareillage conventionnel, d'éliminer une contre-indication évidente, d'évaluer la motivation du patient, des parents et de l'entourage[32,33]. Il comporte principalement les éléments suivants :

2-1.Un bilan clinique :

L'examen clinique est particulièrement important chez les jeunes enfants. Il permet de rechercher l'étiologie de la surdité et les pathologies associées dans le cadre des surdités syndromiques et/ou génétiques ;

➤

2-2.Un bilan audiolgique :

➤ **Audiométrie subjective ou comportementale :**

Le niveau de surdité et le gain prothétique sont déterminés par des examens audiométriques subjectifs (tonale et vocale) adaptés à l'âge et au développement psychomoteur de l'enfant.

➤ **Audiométrie objective :**

- **Potentiels évoqués auditifs précoces :**

Ils permettent d'estimer le seuil auditif objectif sur les fréquences 2000 et 4000 Hz, de rechercher un retard de maturation de la voie auditive mais aussi de localiser la source d'un déficit auditif (atteinte de transmission, de perception endo ou rétro cochléaire)

2-3.Un bilan vestibulaire :

L'atteinte vestibulaire a été retrouvée chez 50% des enfants ayant un surdité profonde bilatérale[34,35] et la chirurgie de l'implant cochléaire peut entraîner une modification de la fonction vestibulaire dans 0% à 71% des cas selon les séries[36]. Jacot et al. retrouvaient 71% de modifications en post-implant avec une aréflexie dans 10% des cas[37]. D'où la recommandation de réaliser un bilan vestibulaire complet en pré-implantation (les épreuves caloriques, l'épreuve rotatoire pendulaire, les potentiels évoqués otolithiques myogéniques) pour affiner les critères de choix de l'oreille à implanter en cas de surdité bilatérale et de réaliser une chirurgie la plus atraumatique possible, en particulier chez l'enfant n'ayant pas acquis l'âge de la marche.

2-4.Un bilan radiologique :

A.TDM DES ROCHERS :

Elle est demandée systématiquement dans le but de détecter une contre-indication chirurgicale à l'implantation cochléaire et de chercher une variante anatomique[38, 39], ainsi elle permet de :

- Rechercher une malformation d'oreille interne avec risque de geysier telle qu'une dilatation de l'aqueduc du vestibule, un défaut de segmentation de la cochlée +/- absence de modiolus, une vésicule unique une dilatation du sac endolymphatique dans le cadre ou non de la dysplasie de Mondini (Figure 11)
- Rechercher une ossification cochléaire.

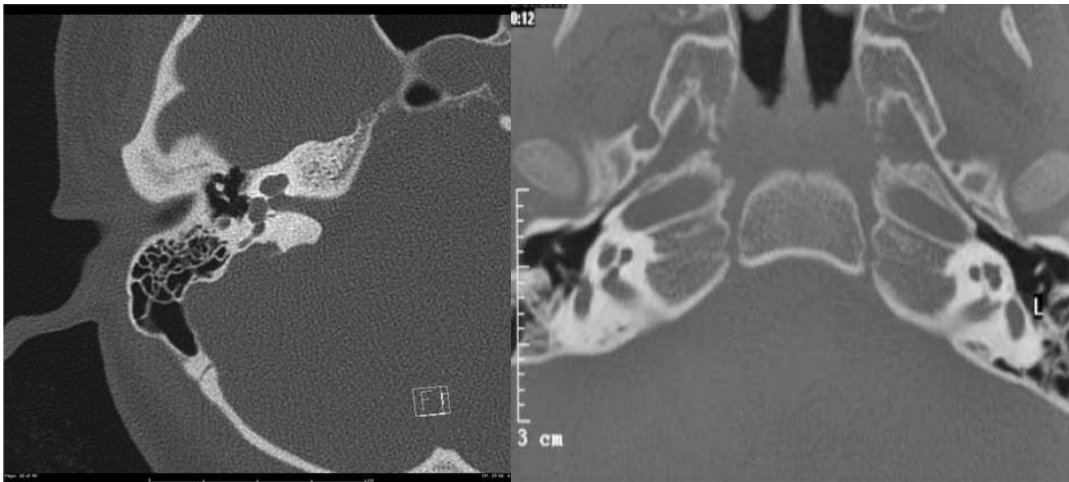


Figure 11: TDM des rochers en coupe axiale: à droite malformation de Mondini avec dilatation de l'aqueduc du vestibule, à gauche agénésie du nerf cochléaire

B.IRM DES ROCHERS ET DE L'ANGLE PONTOCEREBELLEUX :

Elle est toujours indiquée avant la prise de décision chirurgicale. Elle reste indispensable dans 2 cas particuliers :

- lorsque la surdité est secondaire à une méningite, elle peut mettre en évidence une ossification ou une fibrose cochléaire précédant l'ossification éventuellement non détectée à l'examen tomodensitométrique.

2-5.Un bilan orthophonique :

Le bilan orthophonique permet l'évaluation du niveau perceptif et de langage de l'enfant par l'observation lors d'échanges spontanés, de tests et de questionnaires de l'appétence à la communication verbale et les moyens de compensation développés par le patient. Cette évaluation comprend plusieurs niveaux, selon l'âge et le degré de surdité.

Il est utilisé à la fois comme évaluation pour la sélection des sujets à implanter et comme instrument de référence pour l'appréciation des résultats après la mise en place de l'implant cochléaire.

➤ **Mode de communication**

Les orthophonistes évaluent l'appétence de l'enfant à l'échange et l'utilisation des différents modes de communication. Il est important d'évaluer la combinaison de la communication orale avec l'apprentissage précoce de la communication gestuelle qui permet de favoriser l'épanouissement global du petit enfant sourd.

b. 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.

En fonction de l'âge, le bilan devrait également prendre en compte l'expression au niveau syntaxique : histoire en images par exemple, récit d'après images écrite, transfert des perceptions auditives possibles sur des productions écrites de sons, des mots et des phrases, jusqu'au texte entier.

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 préimplantatoire.

2-6.Un bilan psychologique :

L'entretien psychologique permet de :

- Évaluer les compétences intellectuelles et cognitives de l'enfant et les éventuels handicaps associés
- S'assurer de l'absence de contre-indication psychologique,
- Juger la motivation du patient et de son entourage et sa volonté de s'impliquer dans la réhabilitation post-chirurgicale

travers une évaluation psycho cognitive se basant sur des tests de dépistage tels que le CODEX[42], le MOCA test(Montreal Cognitive Assessment Test)[43], [44] et le MMSE(Mini Mental State Examination)[45].

La famille et l'entourage devront être impliqués dans cette procédure en évaluant les ressources, les difficultés et les besoins de l'environnement familial de l'enfant sourd et en encourageant sa participation, voire de l'accompagner dans la prise en charge de la surdité et de sa réhabilitation.

2-7.Vérification du statut vaccinal :

La vaccination anti pneumococcique est obligatoire chez les enfants candidats à une implantation cochléaire (Prévenar 13* et Pneumovax*) pour prévenir le risque de méningite.

3-La mise en place chirurgicale de l'implant cochléaire

➤ Type d'anesthésie:

Cette chirurgie est réalisée souvent sous anesthésie générale avec intubation. Comme toute chirurgie otologique (intervention sous microscope binoculaire), elle nécessite l'immobilité du patient ainsi que l'exsanguinité du champ opératoire (contrôle de la tension artérielle) avec contrôle des pressions de l'oreille moyenne en

évitant le N₂O. La curarisation doit être évitée pour permettre un monitoring nerveux du nerf facial[46].

➤ **Position opératoire et préparation du patient:**

. La tête doit être en extension afin de visualiser au mieux la région des fenêtres ; ceci impose donc la mise en place d'un billot sous les épaules du patient. Installation du microscope près de la tête du malade[47]. Le champ opératoire est désinfecté par un antiseptique. L'asepsie rigoureuse est impérative.

➤ **Technique chirurgicale [33,47]:**

On commence par le positionnement des fantômes du récepteur externe et du transducteur, avec prise des marques repères. L'emplacement du transducteur est délimité dans la région rétro-mastoïdienne, en arrière et en haut du CAE pour ne pas mettre le pavillon sous tension, son extrémité antérieure ne doit pas chevaucher le récepteur externe pour éviter un dysfonctionnement du système

L'ouverture de la cochlée peut se faire soit au niveau de la niche de la fenêtre 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 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, quand il existe une ossification de la fenêtre ronde. Dans une étude sur 24 patients avec des malformations de l'oreille interne ayant bénéficiés de 28 implantations, l'ouverture de la cochlée pour l'insertion des électrodes s'est faite par cochléostomie dans 71,4 % des cas et par la fenêtre ronde dans 28,6 % des cas[48]. Havenith et al. [49] ont réalisé une revue systématique pour comparer la cochléostomie avec l'approche de la fenêtre ronde pour les chirurgies de préservation de l'audition et aucune différence entre les deux techniques n'a été noté. Dans les situations dans lesquelles la scala tympani est oblitérée, la scala vestibuli reste souvent perméable[50]. Par conséquent, l'électrode

peut être placée dans cette dernière en réalisant une cochléostomie près de la fenêtre ovale[51].

Le corps de l'implant est glissé dans sa logette avec fixation selon le modèle aux fils métalliques, ou une fixation à l'aide de vis titanés. Le porte-électrodes est introduit dans la cochléostomie. L'étanchéité est obtenue à l'aide de fragment d'aponévrose prélevé. Dans les cas de malformation cochléaire, tenter de réaliser une insertion complète peut conduire à une mauvaise orientation du porte-électrodes vers le conduit auditif interne par un modiolus déficient [52]. Les réseaux d'électrodes avec différentes conceptions, y compris différents arrangements de longueur, de rigidité et de flexibilité, sont désormais disponibles sur le marché[53]. Lorsque l'on s'attend à ce que la cochlée soit légèrement malformée, l'insertion de toute la longueur du réseau d'électrodes peut être envisagée si un système souple et flexible est utilisé. Lorsque l'on prévoit une hypoplasie cochléaire sévère ou une cavité commune est présente et dans les cas impliquant des gushers sévères, les réseaux courts sont préférables. Dans les cas de cavités communes et de graves malformations de type partition incomplète type I (IP-I), Chadha et coll. ont surmonté le risque d'insertion mal dirigée dans le conduit auditif interne en utilisant un réseau d'électrodes droit qui a été doucement poussé contre le promontoire avant l'insertion dans la cochléostomie afin de créer une légère courbure sur les 3 à 5 premières électrodes. Ces auteurs pensent que cette procédure permet d'orienter le porte-électrodes vers le modiolus afin d'éviter un mauvais positionnement dans le conduit auditif interne[54]. Des images peropératoires sont parfois utilisées pour évaluer la position de l'électrode en cas de doute sur son placement correct. Cette imagerie est réalisée à l'aide d'une radiographie peropératoire. Dans de rares cas, des scanners peuvent être réalisés le deuxième jour lorsqu'une évaluation plus poussée est nécessaire. La confirmation par imagerie peropératoire est indiquée lorsqu'une cochlée sévèrement malformée est présente ou lorsqu'il y a une perte de l'os séparant la base de la cochlée du conduit auditif interne. Ces conditions

sont présentes dans de nombreuses anomalies de l'oreille interne, telles que la cavité commune, l'hypoplasie cochléaire et la partition incomplète.

L'approche standard du recessus facial par voie transmastoidienne peut être utilisée dans la majorité des cas avec des anomalies de l'oreille interne. D'après la littérature, cette approche est la principale utilisée pour les implantations cochléaires. Cependant, nombreuses approches peuvent être utilisées en cas de difficultés. Ces autres approches ont commencé à être signalées au début des années 2000 avec l'introduction de plusieurs modifications, telles que l'approche transcanalaire totale par tunnel ouvert[55] ou tunnel fermé[56], l'approche supra-méatale[57], l'approche trans-méatale combinée avec tympanotomie postérieure [58] et l'approche transaditale combinée[59]. Toutes ces approches ont fait l'objet de rapports, et chacune présente des avantages et des inconvénients[55,59]..

En comparaison, l'approche transaditale présente l'avantage d'utiliser une procédure familière (c.-à-d. une opération mastoïde corticale) et a plus de points de repère. Par conséquent, cette approche permet d'éviter plus facilement de blesser la dure-mère ou le genou du nerf facial et/ou de causer un traumatisme ossiculaire.

Une labyrinthotomie transmastoidienne peut être applicable dans les situations où les lésions du nerf facial sont un souci, comme lorsqu'une cavité commune présente un risque élevé de nerf facial anormalement placé[60]. Une ouverture de labyrinthotomie est créée à l'endroit où le canal semi-circulaire latéral est normalement situé. Cette procédure permet d'éviter le risque de lésion du nerf facial et évite le recessus facial. De plus, cette approche diminue le risque d'une cochléostomie mal dirigée qui pénètre dans l'artère carotide interne. Sennaroglu[61] mentionne une telle situation, dans laquelle l'anatomie difficile du nerf facial empêche la réalisation de la tympanotomie postérieure. Dans cette situation, un abaissement de la paroi du canal avec fermeture du sac borgne peut être réalisé pour permettre une meilleure visualisation de la fenêtre ovale, de la fenêtre ronde et du promontoire. Cependant, nous pensons que les approches alternatives mentionnées précédemment sont plus sûres et plus

conservatrices que d'effectuer un travail extensif qui pourrait augmenter le risque de complication et la perte inutile de matériel. Ces différentes approches diminuent le taux de complication car elles peuvent être modifiées en per-opératoire lorsque l'exposition de la région cible est limitée ou lorsqu'il est difficile de procéder. Ces approches permettent également une planification pré-chirurgicale lorsque certaines anomalies sont identifiées sur la base des résultats de l'imagerie.

Les fuites périlymphatiques sont fréquemment rencontrées en présence de malformations de l'oreille interne. En effet, elles sont la complication peropératoire la plus fréquente et ont été rapportées chez 50 % des patients présentant une anomalie de l'oreille interne[62]. L'incidence de cette complication dépend du type de malformation. Plusieurs caractéristiques d'anomalies de l'oreille interne sur les images radiologiques sont corrélées à un risque accru de fuite de périlymphe et peuvent entraîner des séquelles, telles que des fuites de LCR et des méningites en postopératoire [63]. Certaines anomalies sont associées à un risque élevé d'écoulement de la périlymphe, par exemple lorsque le modiolus est absent, un défaut du conduit auditif interne ou une dilatation de l'aqueduc vestibulaire[61,64]. Cependant, cette complication peut être gérée en élevant la tête et en obturant la cochléostomie par du fascia ou du muscle autour du porte-électrode, cette cochléostomie doit de préférence être large préférable pour une meilleure insertion du fascia ou du muscle et pour une meilleure étanchéité[65]. Certains auteurs ont utilisé de la colle sur le greffon placé autour de l'électrode. Alternativement, on peut utiliser une électrode à bouchon de "liège" pour sceller l'ouverture[66]. Un drain lombaire est une mesure supplémentaire qui peut être ajoutée dans les cas de geysers de LCR incontrôlés ou lorsque le bouchon se déloge à cause d'un candidat non coopératif[52]. En cas de fuite de LCR incontrôlée litigieuse malgré toutes les mesures, une exclusion d'oreille moyenne peut être utilisée pour oblitérer l'oreille moyenne, la mastoïde et la trompe d'Eustache et pour fermer le conduit auditif externe [63, 65]. En ce qui concerne cette procédure, une étape cruciale est nécessaire avant l'oblitération de la trompe d'Eustache, les cellules périlymphatiques

pouvant contourner l'oblitération et se drainer vers la TE et provoquant une fuite continue de LCR par le nasopharynx, consiste en l'ablation de ces cellules.

Un trajet aberrant du nerf facial a été signalé dans 9% à 16% des cas d'anomalies de l'oreille interne[67–69].. De nombreux rapports de cas d'anomalies du nerf facial ont rapporté des anomalies dans la structure de l'étrier, ce qui peut être utilisé plus tard pour aider à positionner le nerf normalement[50]. Certains patients sont susceptibles de présenter plus d'anomalies du nerf facial, tels que ceux qui présentent une cavité commune, une hypoplasie cochléaire et des anomalies craniofaciales[69].

➤ **Contrôle peropératoire :**

En fin d'intervention, la vérification d'un bon positionnement et un bon contact des électrodes peut se faire par [33]:

- ✓ La radiographie avec une incidence de Stenvers: qui consiste en une rotation de la tête de 45° vers le côté opposé à l'implant
- ✓ Des mesures électrophysiologiques objectives per-opératoires, qui apportent aussi des informations utiles pour les réglages ultérieurs. Plusieurs méthodes sont possibles :

Sont issus de la stimulation d'une électrode et recueillis par télémétrie sur l'électrode voisine. Les eCAP renseignent sur l'efficacité de la transmission du signal électrique le long des fibres nerveuses auditives afférentes stimulées par l'électrode active jusqu'au ganglion spiral.

• **Mesure des impédances :**

L'enregistrement des potentiels d'électrodes de l'implant permet de s'assurer de l'absence de panne générale des composants internes de l'implant, ou de localiser des électrodes défectueuses.



MATERIELS ET METHODES



1. TYPE DE L'ETUDE :

Il s'agit d'une étude rétrospective, descriptive, portant sur 13 patients présentant une surdité sévère ou profonde bilatérale et chez qui l'implantation cochléaire a été proposée comme moyen de réhabilitation auditive au sein de notre service d'ORL et de CCF à l'hôpital des Spécialités au centre hospitalier universitaire Ibn Sina de Rabat. Cette étude s'étale du Décembre 2018 à Avril 2021.

2. OBJECTIFS :

Le but de cette étude est de rapporter l'expérience du service en matière de la prise en charge, par implantation cochléaire, des enfants présentant une surdité neurosensorielle avec une malformation de l'oreille interne. A travers notre travail nous décrirons les indications de l'implantation cochléaire dans le cadre de ces malformations, les difficultés chirurgicales pouvant être rencontrées, les complications chirurgicales per opératoires et post opératoires ainsi que les résultats de l'implantation cochléaire chez les patients porteurs d'une anomalie de l'oreille interne comparativement aux patients avec une oreille interne normale.

3. RECUEIL DES DONNEES

Les éléments qui ont été pris en compte sont l'absence de contre-indications chirurgicale et anesthésique pour l'implant cochléaire, l'évolutivité de la surdité, la durée de privation auditive, le mode d'éducation à prédominance orale, la motivation parentale et de l'enfant lorsqu'il était plus âgé ou de l'adulte lui-même. Un entretien systématique avec les patients ou les parents pour les enfants a permis l'information sur les principes de l'implant, ses limites, ses risques opératoires ainsi les modalités du suivi post implant.

Les différentes données ont été recueillies au niveau du :

- Notre Service d'ORL et CCF : dossiers d'hospitalisations des patients et convocation.
- Des orthophonistes du service qui assuraient la rééducation et le suivi orthophoniques des enfants implantés.

➤ Centre de réglage des implants cochléaires

L'antibioprophylaxie en per et post opératoire était systématique, de même que la vaccination antipneumococcique

Le 1er réglage du processeur était effectué entre 4 et 6 semaines postopératoires avec un contrôle 1mois plus tard.

L'évaluation des résultats post implant cochléaire s'est basée sur :

- Le port d'implant qui reflète l'engagement de l'enfant ainsi que ses parents.
- L'assiduité aux séances de réglage et de rééducation orthophonique.
- Comparaison du bilan pré-implant par rapport à la perception auditive et la production de la parole

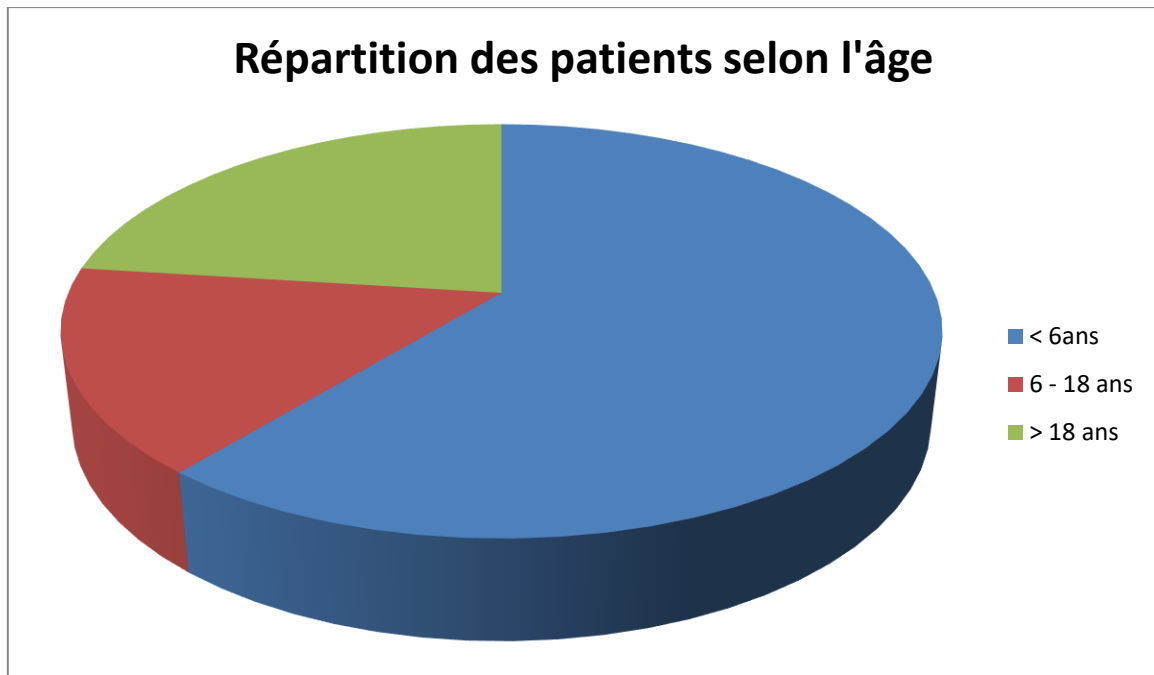
Le profil APCEI (Annexe 1) a été utilisé pour évaluer les résultats post implantation, ainsi que le Score de Nottingham pour évaluer l'intelligibilité.

RESULTATS

1.DONNEES EPIDEMIOLOGIQUES :

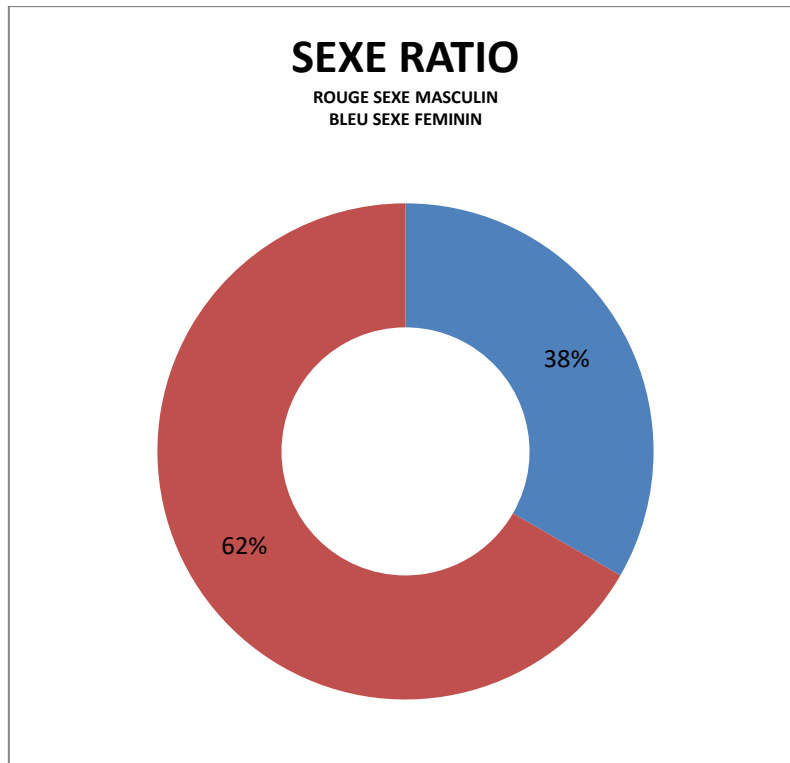
A.Age:

L'âge moyen de notre population au moment de l'implantation était de 10 ans avec des extrêmes d'âge allant de 2 ans à 38 ans. La majorité de nos patients implantés avait un âge inférieur de 6 ans, soit 61% patients.



B.Sexe :

Nous avons noté une prédominance masculine nette, soit 62% étaient de sexe masculin, avec un sex-ratio H/F de 1,61



C.Origine géographique :

La majorité des patients implantés réside dans les régions Rabat-Kenitra, soit 60% des cas, le restant nous a été référé des autres régions du territoire national.

D.Profil socioéducatif et investissement parental :

Le niveau intellectuel des parents ou des patients eux même était faible dans 42 % des cas, moyens dans 27 % des cas. 8 patients étaient scolarisés en pré-implantation, dont 5 étaient scolarisés dans une structure spécialisée dédiée aux enfants déficients auditifs.

2. ANTECEDENTS :

A. Familiaux :

- La consanguinité des parents a été retrouvée chez 29% des cas.
- Chez 2 %, nous avons trouvé une notion de surdité congénitale chez la fratrie

B- Personnels :

- Les principaux antécédents pathologiques retrouvés chez nos patients sont :
 - ✓ Une méningite bactérienne à pneumocoque à l'âge de 8mois chez 15,3% des patients.
 - ✓ La notion de fièvre durant l'enfance traitée en hospitalier mais non étiquetée
 - ✓ Un syndrome de Waardenburg chez un enfant soit 7,6%

3. CARACTERISTIQUES DE LA SURDITE :

A. Circonstances de découverte :

Chez les adultes, la surdité était évolutive remarquée par la diminution de l'apport des prothèses auditives. Alors que chez les enfants, la surdité a été suspectée dans la majorité des cas par les parents devant :

- ✓ Absence de réaction à la voix ou aux bruits
- ✓ Enfant agité, désobéissant
- ✓ Retard du langage

L'âge de suspicion de la surdité variait entre le 1an et 3 ans avec une moyenne de 19 mois

B.Age de diagnostic :

L'âge du diagnostic variait entre 1 an et 3 ans chez les enfants.

4.BILAN RADIOLOGIQUE :

La TDM et IRM des rochers ont été réalisé chez tous nos patients en préopératoire. Nous avons pu retrouver les variations anatomiques, portant surtout sur l'oreille interne, suivantes :

| <u>Variations anatomiques</u> | <u>Nombre (n=)</u> |
|--|--------------------|
| Aplasie ou hypoplasie du modiulus | 2 |
| Partition incomplète de la cochlée | 3 |
| Cavité commune | 1 |
| Dilatation de l'aqueduc vestibulaire ou du vestibule | 7 |
| Dysplasie des CSC | 2 |
| Aplasie du canal du nerf cochléaire | 4 |
| Procidence du nerf facial | 1 |
| Procidence du golf jugulaire | 3 |

Tableau 5: Les différentes malformations radiologiques dans notre série

Iconographie du service

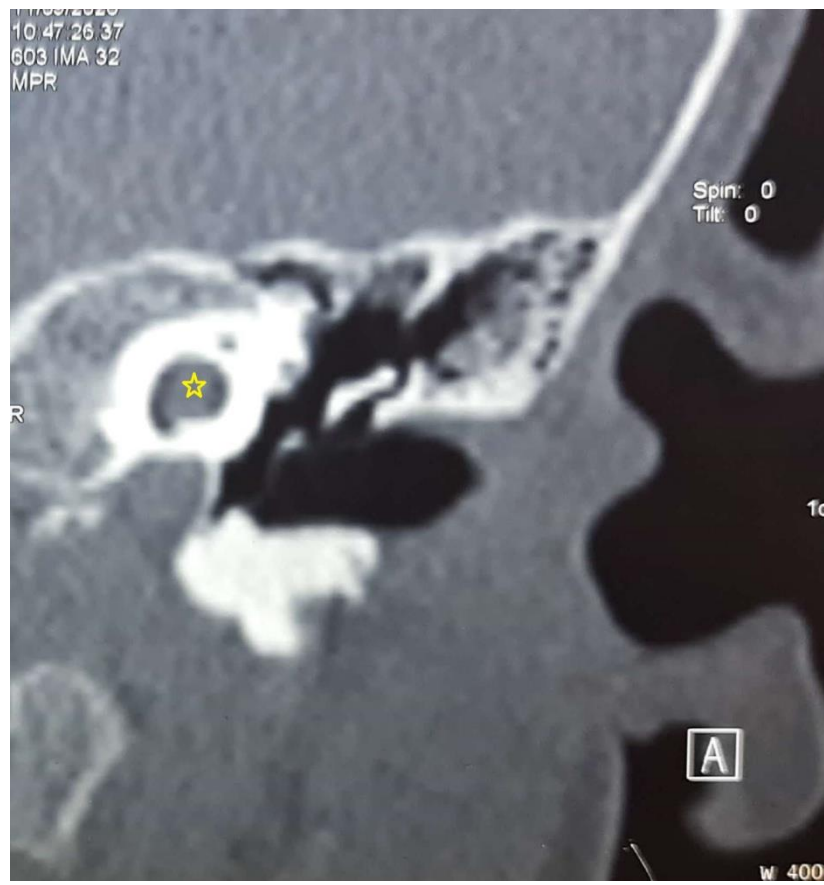


Figure 12: TDM des rochers en coupe coronale montrant une cavité unique cochleo-vestibulaire(étoile jaune)



Figure 13: TDM des rochers en coupe axiale montrant une dilatation du vestibule (étoile jaune) et de l'aqueduc vestibulaire (étoile rouge)



Figure 14: TDM des rochers en coupe axiale montrant un défaut de segmentation de la cochlée : Fusion du 2ème tour de pire avec le demi tour restant

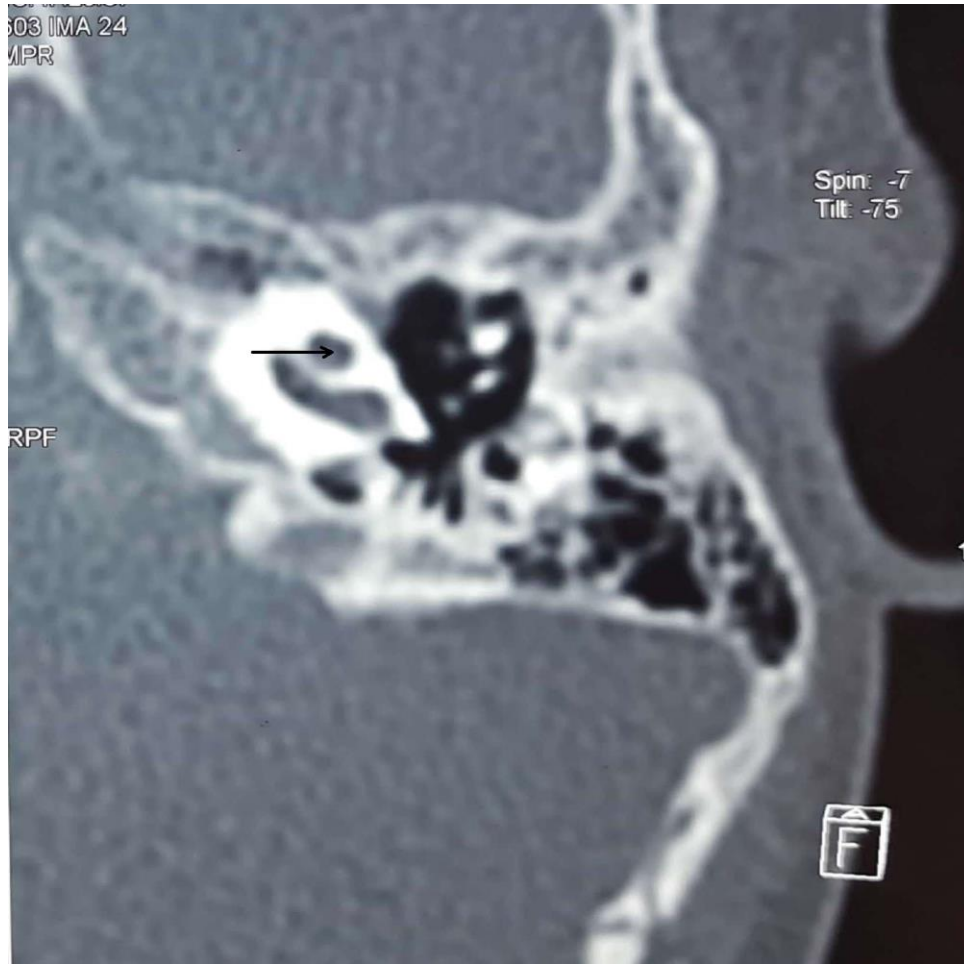


Figure 15: TDM des rochers en coupe axiale montrant un modiolus hypoplasique (flèche noire)



Figure 16: TDM des rochers en coupe axiale montrant une dilatation kystique du vestibule, une cochlée incomplète (Itour et demi) et une communication entre la cochlée et le CAI au niveau du rocher droit. Du côté gauche on note une cavité unique cochléo vestibulaire

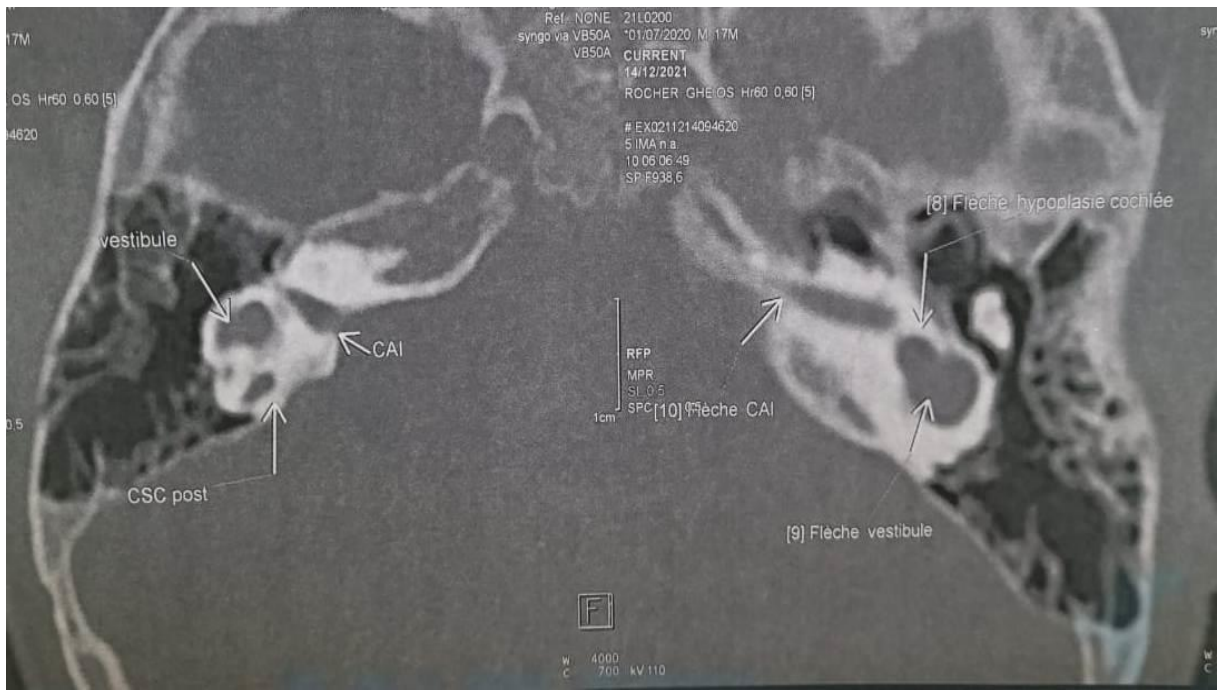


Figure 17: TDM des rochers en coupe axiale montrant une hypoplasie cochléaire et une dilatation du vestibule du côté gauche

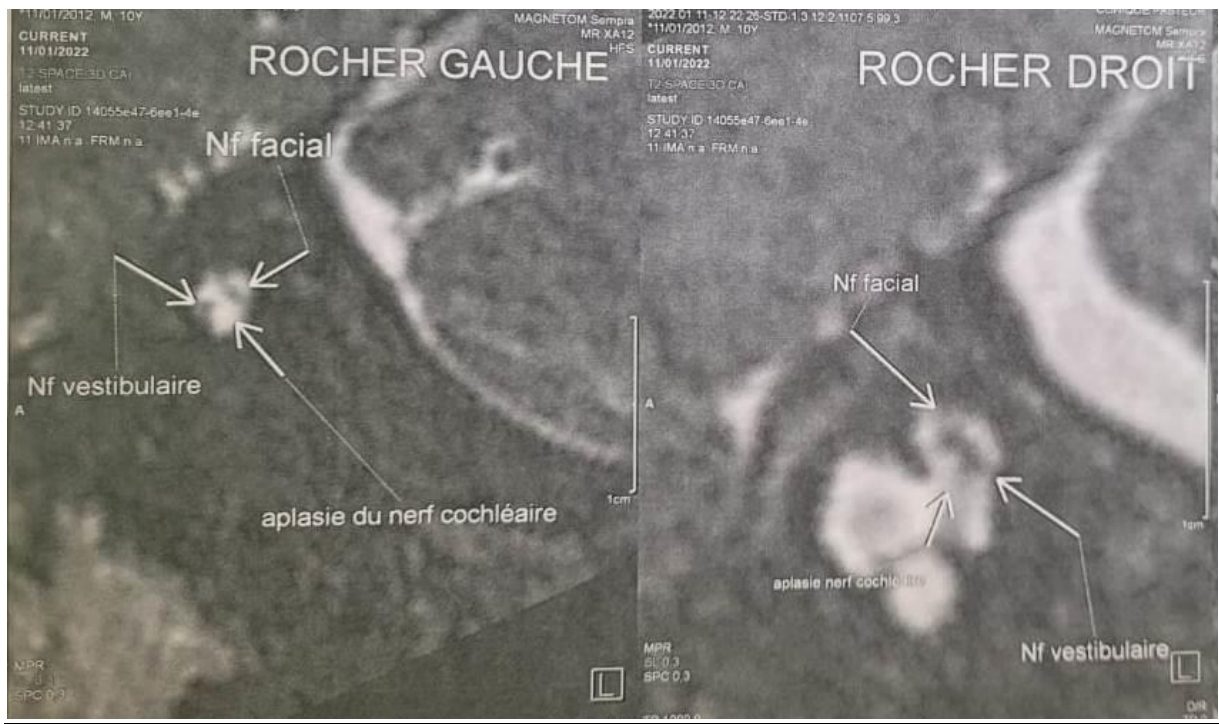


Figure 18: IRM montrant une aplasie du nerf cochléaire bilatérale

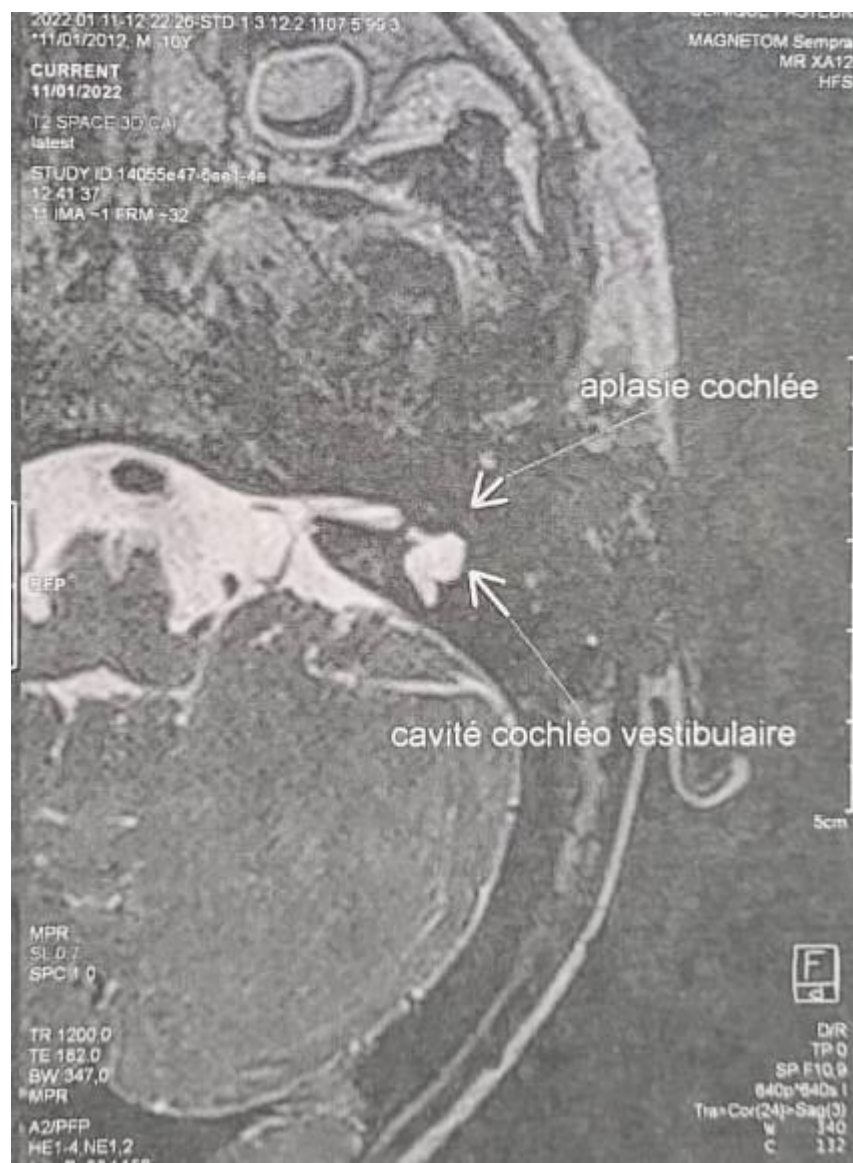


Figure 19: IRM montrant une aplasie cochléaire gauche

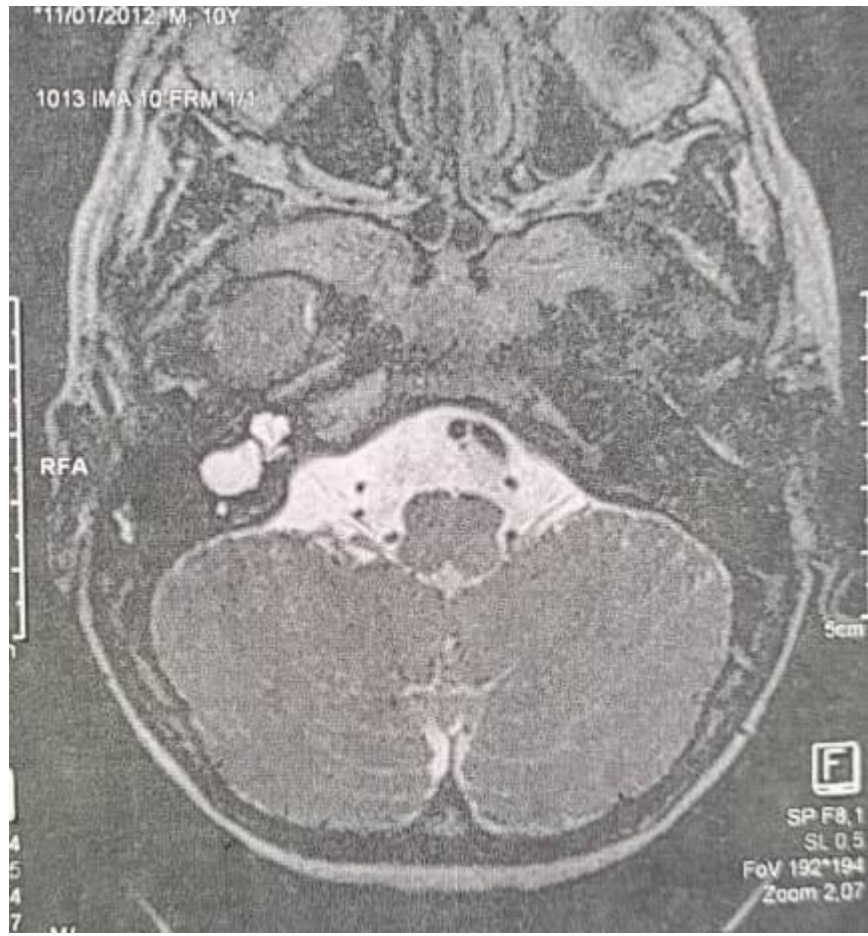


Figure 20: IRM montrant une malformation kystique cochléo-vestibulaire bilatérale évoquant une dysplasie cochléaire de type Mondini

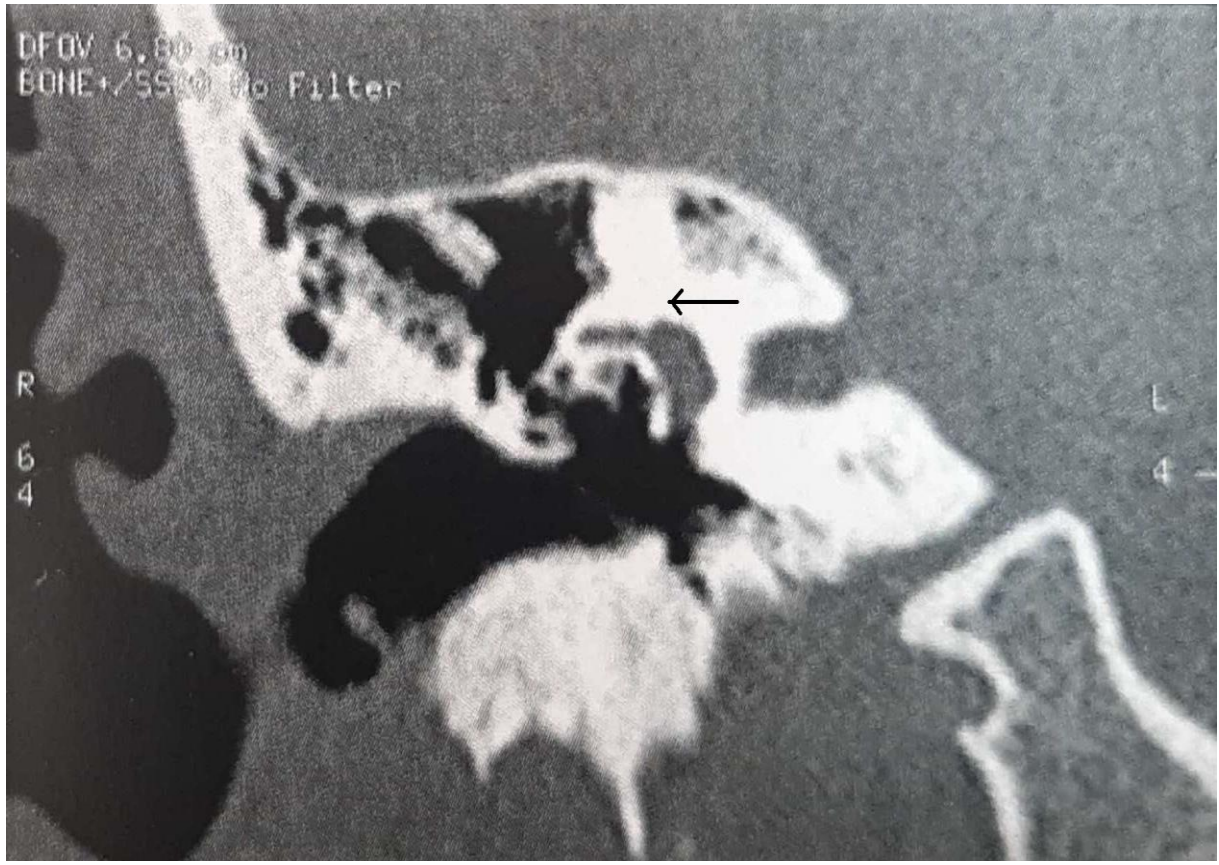


Figure 21: TDM des rochers en coupe coronale montrant une fibrose labyrinthique minime avec amputation partielle des canaux semi circulaires



Figure 22: TDM des rochers en coupe axiale montrant un défaut de segmentation cochléaire

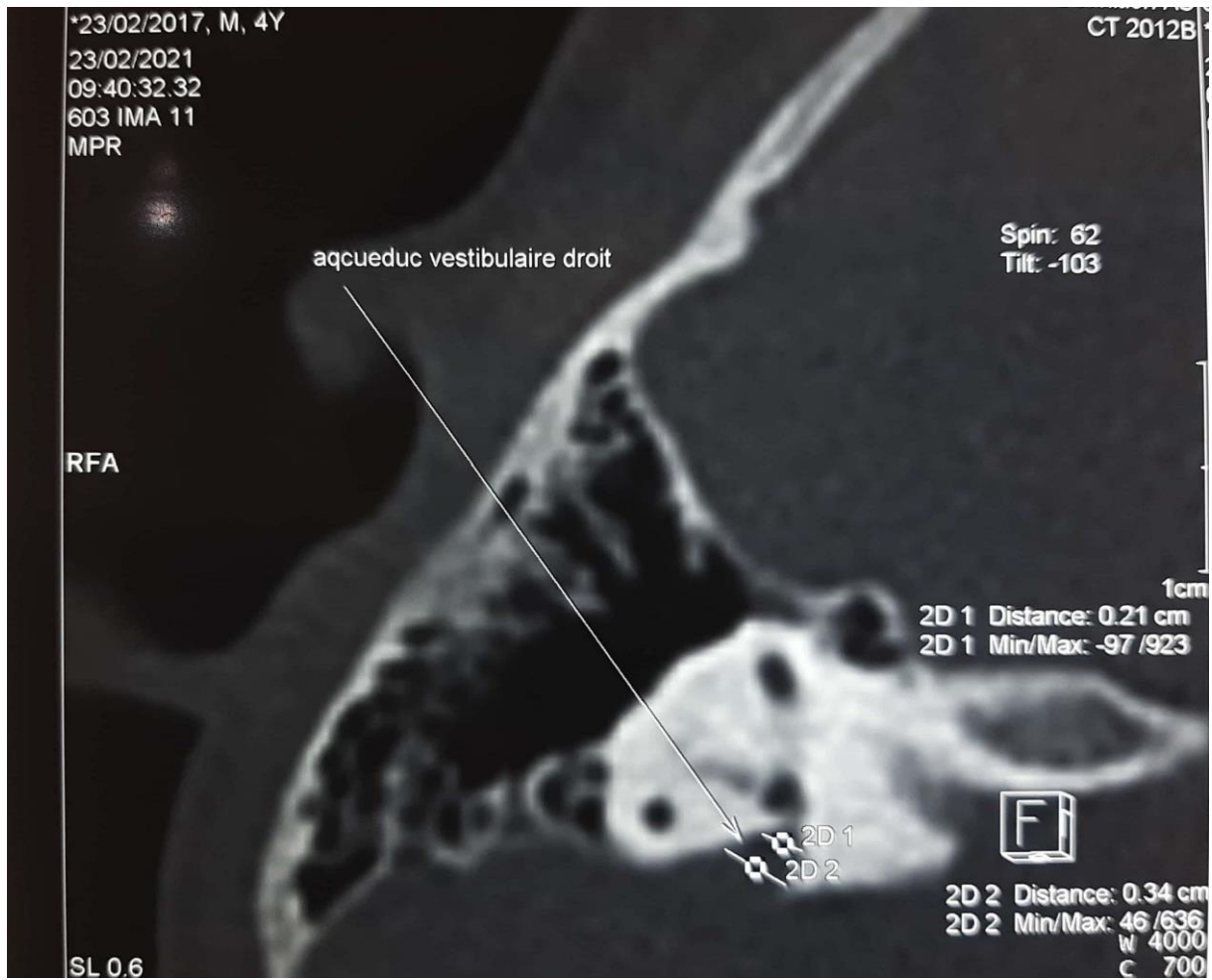


Figure 23: IRM montrant un aqeduc vestibulaire droit dilaté

5.Exploration vestibulaire :

L'exploration vestibulaire a été réalisée chez la plupart de nos patients, elle s'est basée principalement sur l'examen clinique, qui n'avait trouvé aucun nystagmus ni trouble de l'équilibre ou retard de la marche chez tous nos patients. Le bilan a été complété par différentes explorations parmi lesquelles la videonystagmographie (VNG) et la videoHead impulse test (VHIT).

6.Chirurgie de l'implant cochléaire:

La pose d'implant cochléaire a été réalisée sous anesthésie générale chez tous nos patients. 7 d'entre eux ont bénéficié d'une implantation cochléaire unilatérale, dont le côté a été déterminé en fonction du site de la malformation. Les 6 autres patients présentaient une contre indication chirurgicale (aplasie du nerf cochléaire, aplasie ou ossification cochléaire) ou psycho cognitive. 2 modèles d'implant cochléaire ont été utilisés, l'implant Neurelec*, Cochlear* et Advanced Bionics*.

L'incision était rétroauriculaire en L inversé, l'antro-atticotomie a été suivie d'une tympanotomie postérieure puis le porte-électrode a été inséré à travers une ouverture de la fenêtre ronde. Aucun monitoring nerveux du nerf facial n'a été fait en per-opératoire par manque de moyens.

Les difficultés opératoires rencontrées se sont résumées à une procidence des méninges du sinus latéral et notamment du canal facial dans 3 cas. L'approche standard du recessus facial par voie transmastoidienne a été notre technique principale, la niche de la fenêtre ronde n'a pu être localisée chez 4 patients imposant la réalisation d'une cochléostomie dans 3 cas et la réalisation d'une approche trans-méatale combinée avec tympanotomie postérieure dans 1 cas. En per-opératoire des fuites perilymphatiques sont survenues chez 3 patients, colmatées par des fragments de muscle.

Le contrôle peropératoire de l'intégrité des électrodes après leur insertion a été fait chez tous les patients grâce la mesure des impédances et la détection des réponses neuronales.

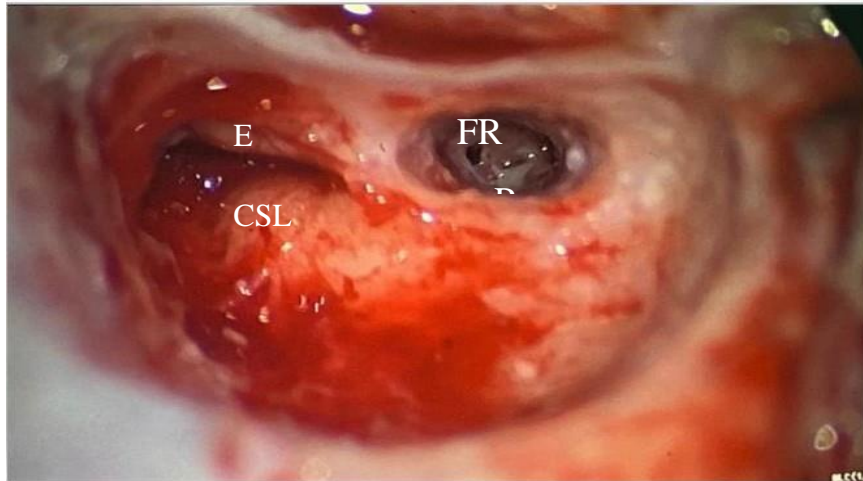


Figure 24: Exposition de la fenêtré ronde

E : Courte apophyse de l'enclume
CSL : Canal semi circulaire latéral
FR : Fenêtré ronde
P : Pyramide de l'étrier

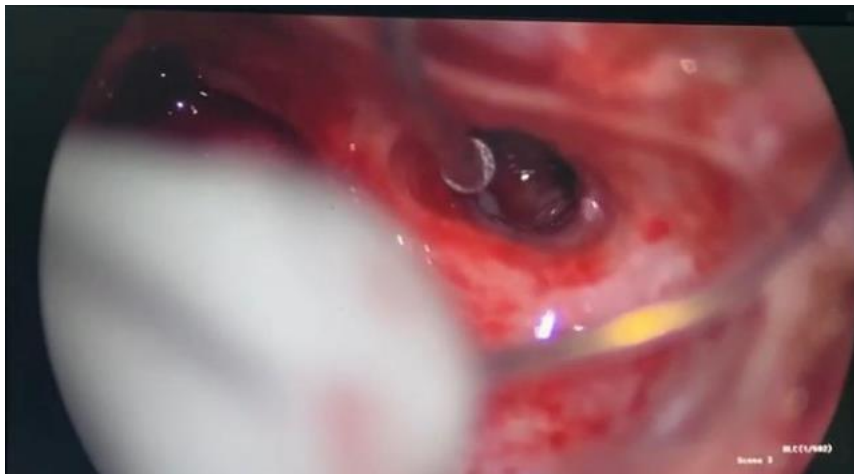


Figure 25: Insertion de l'électrode dans la fenêtré ronde

7. Soins post opératoires immédiats et complications :

La durée d'hospitalisation variait entre 2 à 8 jours avec une moyenne de 4 jours. Tous les patients ont eu une bonne cicatrisation cutanée avec intégration de l'implant cochléaire en post opératoire immédiate.

Nous n'avons enregistré aucun cas de méningite ou de paralysie faciale ou de panne d'électrode.

8. Résultats post implant :

A.Durée de suivi :

Le suivi des patients en post implantation variait entre 6mois et3 ans et demi avec une moyenne de 21 mois.

B.L'assiduité aux séances de rééducation orthophonique :

76% des patients avaient une bonne assiduité, ils réalisaient 2 séances par semaine, 24% présentaient une assiduité moyenne, ils réalisent une séance chaque 15 jours.



DISCUSSION



1. ACTIVITE D'IMPLANTATION COCHLEAIRE :

L'activité d'implantation cochléaire dans notre service a commencé, depuis 10 ans. Notre étude a montré que le nombre des enfants implanté a progressivement augmenté au fil des années, ceci est dû à des dotations financières accordées par le plan d'action royal ainsi que de l'Etat pour l'amélioration de la prise en charge des enfants sourds profonds.

Le nombre d'implantation cochléaire est en nette augmentation dans le monde. En 2012, ce nombre était estimé à environ 324 200 personnes dans le monde selon l'Administration américaine des aliments et drogues (FDA), dont 38 000 enfants ont étaient implantés aux Etats unis [70].

L'implantation cochléaire pédiatrique reste très modeste dans les pays en voie de développement, et particulièrement dans notre contexte. Il faut insister sur la nécessité de l'accentuation des efforts de l'état, de la société civile et de tous les acteurs concernés afin de surmonter les difficultés qui se posent à ce niveau. Surtout que selon les résultats de la deuxième Enquête Nationale sur l'Handicap auditif au Maroc, le taux de prévalence d'handicap au niveau national est de 6.8%, soit 2.264.672 personnes. Le taux d'incapacité fonctionnelle liée à l'audition représente 22,1% du nombre total des personnes en situation de handicap moyenne à très sévère. Aussi, 4.6% des personnes en situation de handicap de degré léger à très profond, appartenant à la tranche d'âge des moins de 15 ans, souffrent d'une déficience auditive (6780 enfants), faisant savoir que le cinquième de l'ensemble de ces enfants ont de grandes difficultés à entendre, soit environ 1356 enfants.

Devant ces données, un Programme National de diagnostic et de prise en charge des enfants et des jeunes en situation de handicap auditif et de surdit  a vu le jour le 12 F vrier 2021. Ce programme dit programme NASMAA vise   faire b n ficiaire des enfants sourds de chirurgie d'implantation cochl aire. Il cible sur deux ans, plus de 800 enfants sourds   l' chelon national,  g s de 5 ans ou moins, issus de familles d favoris es. Il a  t  mis en  uvre en coop ration avec la Fondation Lalla Asmae pour

Enfants Sourds, le Ministère de la Santé, le Ministère de la Solidarité de Développement Social de l'Égalité et de la Famille, les différents CHU du Maroc, l'Hôpital Militaire d'Instruction Mohammed V et les associations œuvrant dans ce domaine.

2. MALFORMATIONS DE L'OREILLE INTERNE ET INDICATIONS D'IMPLANTS COCHLEAIRES :

Ces dernières années, les cas d'implantation cochléaire sont devenus de plus en plus fréquents et cette procédure est devenue un traitement accepté et reconnu pour les patients souffrant d'une surdité neurosensorielle sévère à profonde.

Le premier cas documenté date de 1791, lorsque Carlo Mondini a décrit un cas de surdité congénitale dans lequel la cochlée était de petite taille, avec un tour et demi et le septum interscalaire était absent. Magabeira-Albernaz [71] a été la première à effectuer une implantation dans un cas de cochlée malformée. Depuis lors, de nombreux cas positifs ont été documentés. Avec l'expérience chirurgicale, l'implantation cochléaire chez les patients présentant une anatomie cochléaire anormale a augmenté.

Auparavant, les malformations cochléo-vestibulaires étaient considérées comme une contre-indication à l'implantation en raison de préoccupations concernant l'insertion des électrodes, la stabilité du réseau et l'absence ou le dysfonctionnement des neurones, ce qui pourrait empêcher une perception auditive et le risque accru de complications telles que les lésions du nerf facial et les lésions cérébro-spinales[72]. Les progrès réalisés en termes de technique chirurgicale et de dispositifs cochléaires ont permis une implantation réussie et sûre dans des cochlées malformées.

Les conditions absolues pour l'implantation cochléaire sont la présence d'une cochlée (normale ou malformée) et d'un nerf cochléaire. L'aplasie cochléaire est facilement apparente à la TDM ou par IRM. L'absence du nerf cochléaire est mieux visible sur les images sagittales obliques par IRM obtenues à travers le CAI. Le site de

développement embryologique de l'oreille interne est complexe[73,74]. Le développement indépendant de l'organe de Corti et du nerf cochléaire explique comment une cochlée d'apparence normale ne garantit pas la présence d'un nerf cochléaire normal[75].

L'implantation cochléaire peut être réalisée avec succès chez presque tous les patients, les exceptions étant ceux qui présentent une aplasie labyrinthique (malformation de Michel) et cochléaire complète[76,77] ou l'agénésie du nerf cochléaire [78,79]. Il est important d'évaluer la sévérité de la déformation de l'oreille interne et des autres anomalies associées lors de l'évaluation radiologique préimplantatoire afin d'identifier toute complication pouvant potentiellement survenir pendant l'opération et la prise en charge ultérieure du patient.

3. PARTICULARITES RADIOLOGIQUES DES MALFORMATIONS DE L'OREILLE INTERNE

La surdité neurosensorielle congénitale résulte d'anomalies de l'oreille interne, du nerf cochléovestibulaire ou des structures centrales d'audition. L'anomalie peut avoir une cause génétique ou être une séquelle d'une infection ou d'une anomalie congénitale; dans certains cas, aucune cause n'est identifiée [80].

La tomодensitométrie et l'imagerie par résonance magnétique à haute résolution des rochers permettent une excellente représentation des malformations de l'oreille interne et sont couramment utilisées dans l'évaluation de la surdité neurosensorielle chez l'enfant. La tomодensitométrie a toujours été la modalité d'imagerie privilégiée pour délimiter l'anatomie osseuse complexe et les malformations de l'oreille interne, mais l'IRM à haute résolution est utilisée de plus en plus fréquemment pour étudier le labyrinthe membraneux et le nerf cochléovestibulaire [81]. L'IRM cérébrale permet l'évaluation de toute anomalie parenchymateuse cérébrale coexistante. Le scanner des rochers permet l'identification supplémentaire des anomalies de l'oreille moyenne et externe et fournit des informations anatomiques importantes pour la planification

chirurgicale. Ensemble, ces modalités jouent un rôle essentiel dans le bilan préopératoire de l'implantation cochléaire [82].

PROTOCOLE D'IMAGERIE

Un scanner haute résolution de l'os temporal, suivi d'une reconstruction d'image dans les plans axial et coronal, est nécessaire pour évaluer l'oreille interne et ses malformations.. Les images coronales reformatées sont obtenues à partir du bord antérieur de l'apex pétreux jusqu'au bord postérieur de la mastoïde [82].

. Une imagerie axiale de routine du cerveau, pondérée en T2, doit être effectuée chez tous les patients afin d'exclure les causes de la surdité de perception liées au système nerveux central [82].

Dans notre hôpital, nous disposons d'un scanner Siemens SOMATOM définition AS 32 barrettes 64 coupes. Le patient est installé en décubitus dorsal sans injection de PC. L'acquisition est réalisée dans le plan orbitoméatal parallèle à la base du crane au dessus du cristallin avec petit FOV 140Kv, mAS selon le poids du patient pitch à 1. Les coupes sont de 0.6 mm avec incrément de 1 mm, reconstruction en rétroprojection filtrée (filtre osseux dur à 0.6 mm) de la pointe de la mastoïde au toit du rocher. Lecture au niveau de la console de post traitement en coupes axiales avec reconstruction coronales perpendiculaires au CSC latéral et sagittales obliques perpendiculaire à la platine. En outre, il est également important de noter l'utilisation des reconstructions MIP en 3 mm. Nous disposons également d'un appareil d'IRM Siemens MAGNETOM Amira 1.5 T avec logiciel syngo MR 11 et nous réalisons le même protocole sus décrit.

A.Anomalies cochléaires :

❖ **Aplasia labyrinthique complète :**

Sur le scanner, il y a une absence totale des structures de l'oreille interne (Fig 26a). Un CAI étroit et atrétique est visible sur les images TDM à haute résolution (Fig 26b), et la huitième paire crânienne n'est pas visualisé sur l'IRM.

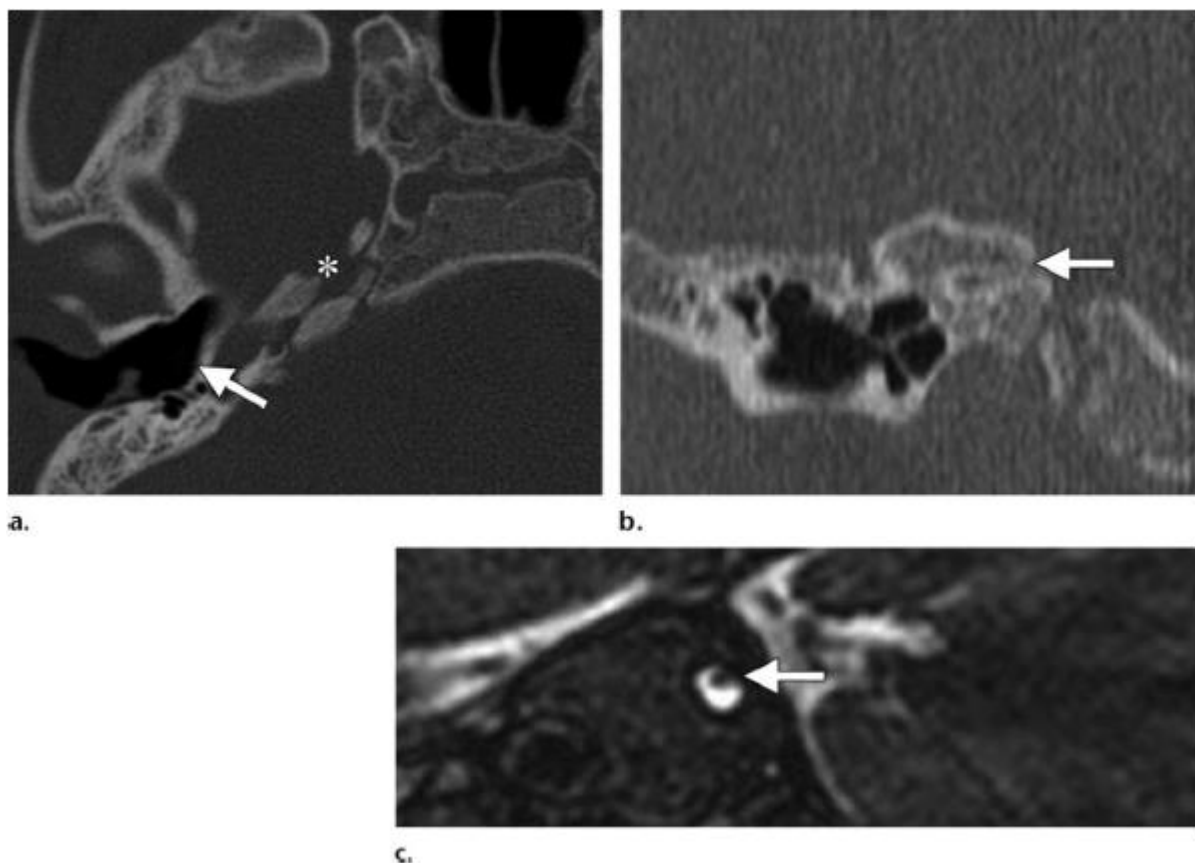


Figure 26: Aplasia labyrinthique complète.

- (a) TDM des rochers en coupe axiale montrant l'absence des structures de l'oreille interne. Notez la paroi médiale plate de la cavité de l'oreille moyenne (flèche) et l'os pétreux hypoplasique (*).
- (b) TDM des rochers en coupe coronale montre un CAI atretique (flèche).
- (c) IRM sagittale obtenue dans un plan perpendiculaire au CAI montrant un seul nerf (flèche) dans un CAI rétréci. Associée aux résultats de (a) et (b), cette caractéristique suggère l'absence du huitième nerf crânien.

❖ Aplasie cochléaire (Fig 27b,d):

La cochlée est complètement absente, le vestibule et les canaux semi-circulaires sont souvent malformés mais peuvent être normaux [83]. Il est important de différencier cette anomalie de la labyrinthite ossifiante (Fig 27d), dans laquelle on observe un os de taille normale en avant du CAI, avec le renflement du promontoire cochléaire produit par le tour basal de la cochlée ; ces deux caractéristiques sont absentes dans l'aplasie cochléaire[84].

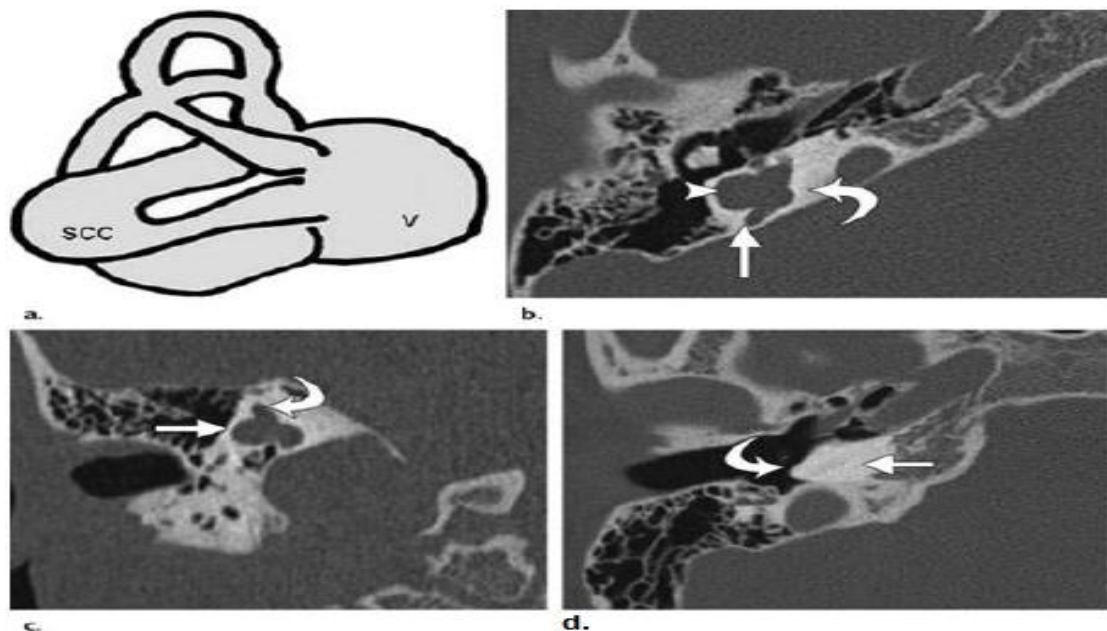


Figure 27: Différenciation de l'aplasie cochléaire de la labyrinthite ossifiante.

Aplasia cochléaire

(a) Le dessin montre l'absence de la cochlée, la dilatation du vestibule (v) et la déformation du canal semi-circulaire latéral, caractéristiques de l'aplasie cochléaire.(b) TDM axiale montrant un vestibule globuleux dilaté (tête de flèche), un os dense à l'endroit où devrait se trouver la cochlée (flèche courbe) et un canal semi-circulaire postérieur dilaté (flèche droite).(c) TDM coronale montrant un canal semi-circulaire latéral malformé et dilaté (flèche droite) avec un canal semi-circulaire supérieur court (flèche courbe).

Labyrinthite ossifiante

(d) TDM axiale montrant un dépôt osseux anormal dans la cochlée (flèche droite) en avant du CAI, avec un promontoire cochléaire normal (flèche courbe) produit par le tour basal de la cochlée. Ces caractéristiques sont observées dans la labyrinthite ossifiante mais pas dans l'aplasie cochléaire.

❖ Cavité commune :

Les images TDM et IRM montrent la confluence de la cochlée et du vestibule dans une cavité kystique sans architecture interne (Fig 28b,c). La largeur de la cavité est typiquement plus grande que sa hauteur, avec un diamètre vertical moyen de 7 mm et un diamètre horizontal moyen de 10 mm [84]. Les canaux semi-circulaires sont fréquemment malformés mais parfois normaux.

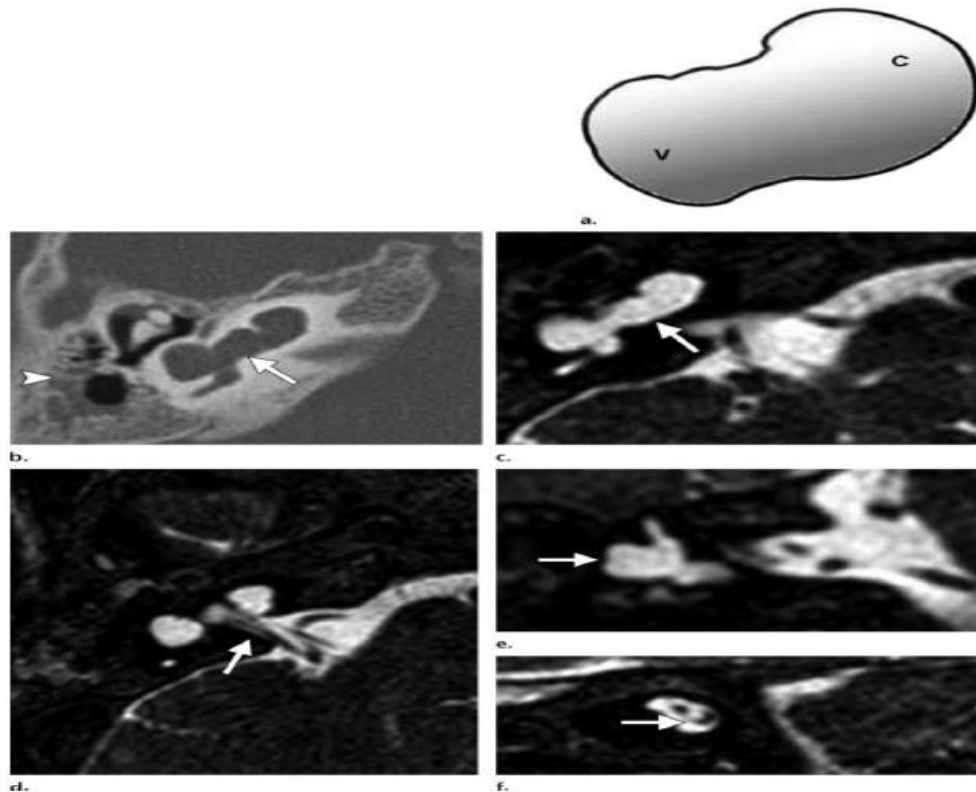


Figure 28: Cavité commune

- (a) Le dessin montre une cavité commune formée par le vestibule (v) et la cochlée (c).
- (b) TDM axiale montrant la confluence de la cochlée et du vestibule dans une cavité kystique sans architecture interne (flèche droite). Un épanchement (pointe de flèche) est visible dans les alvéoles mastoïdiennes.
- (C-e) Les images IRM axiales pondérées en T2 en écho de gradient montrent la cavité commune (flèche en c), un CAI dilaté (flèche en d) et un canal semi-circulaire latéral malformé (flèche en e).
- (f) IRM sagittale montrant l'absence du nerf cochléaire (flèche).

❖ Hypoplasie cochléaire :

L'hypoplasie cochléaire peut se manifester par une cochlée en forme de bourgeon (type I), une cochlée hypoplasique kystique (type II), une cochlée avec moins de 2 tours (type III), et avec un tour basal normal, mais avec des spires médianes et apicales sévèrement hypoplastiques (type IV)(Fig 29)[61]. En raison de la petite taille de la cochlée hypoplasique, des électrodes fines et courtes sont recommandées. Les électrodes épaisses et longues risquent de ne pas être entièrement insérées dans la cochlée. La cochlée hypoplasique kystique présente un potentiel de fuite de liquide céphalo-rachidien[85].

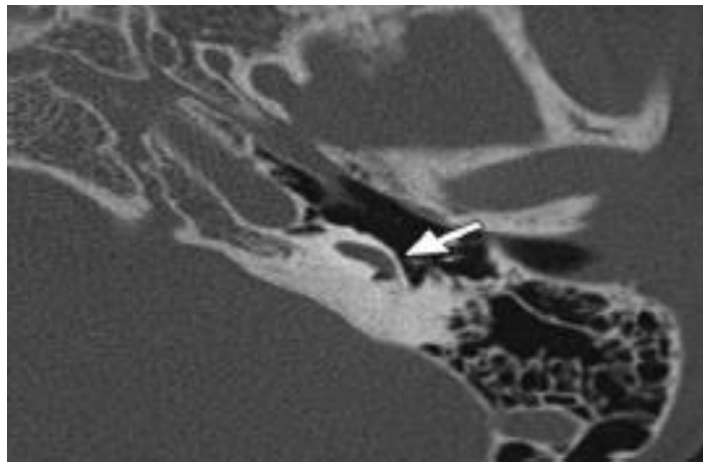


Figure 29: Coupe axiale montrant une cochlée hypoplasique type IV avec seulement un tour basal.

❖ Partition incomplète ou dysplasie cochléaire :

La partition incomplète de type I (Fig. 30) ne présente pas de modiulus et de septa interscalaires [61]. Elle ressemble à une structure kystique vide et s'accompagne d'un large vestibule dilaté. Il peut être difficile de placer le réseau d'électrodes près des éléments neuronaux [86,87]. Une tentative agressive d'insertion complète du réseau d'électrodes peut entraîner un mauvais placement à travers le modiulus déficient dans le canal auditif interne [87].

La partition incomplète de type II (Fig. 31) montre un apex kystique de la cochlée et seules les parties basales du modiulus sont présentes. En outre, l'aqueduc vestibulaire est élargi, et le vestibule est minimalement dilaté. L'ensemble de la triade complète est appelée déformation de Mondini[61].

La partition incomplète de type III (Fig. 32) est rapportée dans la surdité liée au chromosome X [88]. Les septa interscalaires sont présents mais le modiulus est complètement absent. La cochlée est placée directement à l'extrémité latérale du conduit auditif interne au lieu de sa position antérolatérale habituelle. La séparation osseuse manquante de la cochlée et du conduit auditif interne entraîne un risque accru de dislocation de l'électrode dans le CAI [89].

Les défauts de la base modiolaire dans les partitions incomplètes ont un risque accru de fuite peropératoire de liquide céphalorachidien dans l'oreille moyenne, appelé gusher[86,90]. Une fuite peropératoire de liquide céphalorachidien a pour conséquence une procédure prolongée, gêne l'insertion de l'électrode et augmente le risque de méningite. Une cochléostomie serrée et un emballage minutieux du tissu autour du réseau d'électrodes peuvent être nécessaires [91]. Des électrodes dédiées avec un design d'électrode semblable à un bouchon de liège peuvent améliorer l'étanchéité de l'électrode à l'entrée cochléaire[92].

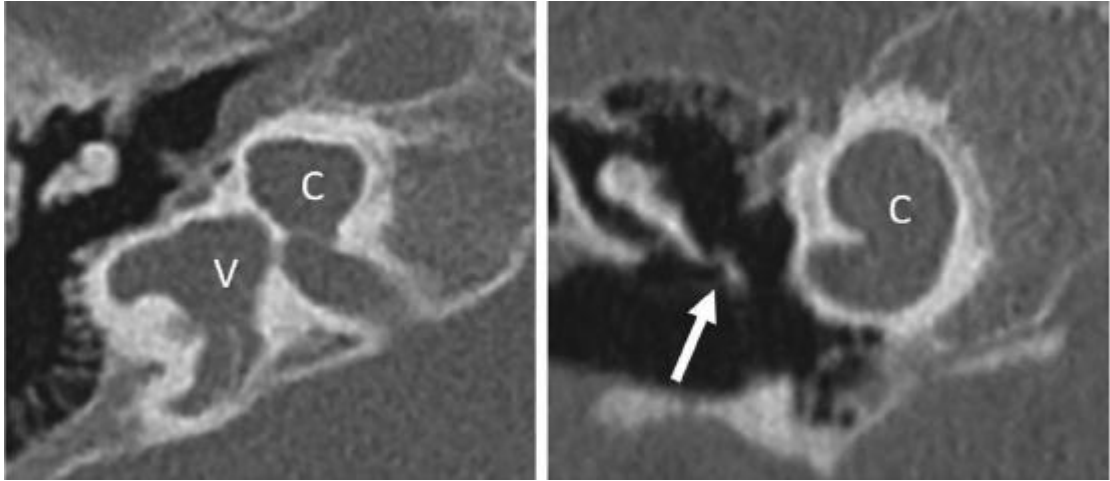


Figure 30: Partition incomplète type I.

Coupes TDM axiale à gauche et coronale à droite montrant une partition de type I incomplète, avec une cochlée kystique vide (C) et un grand vestibule dilaté (V). L'étrier est malformé et fusionné avec l'enclume (flèche).

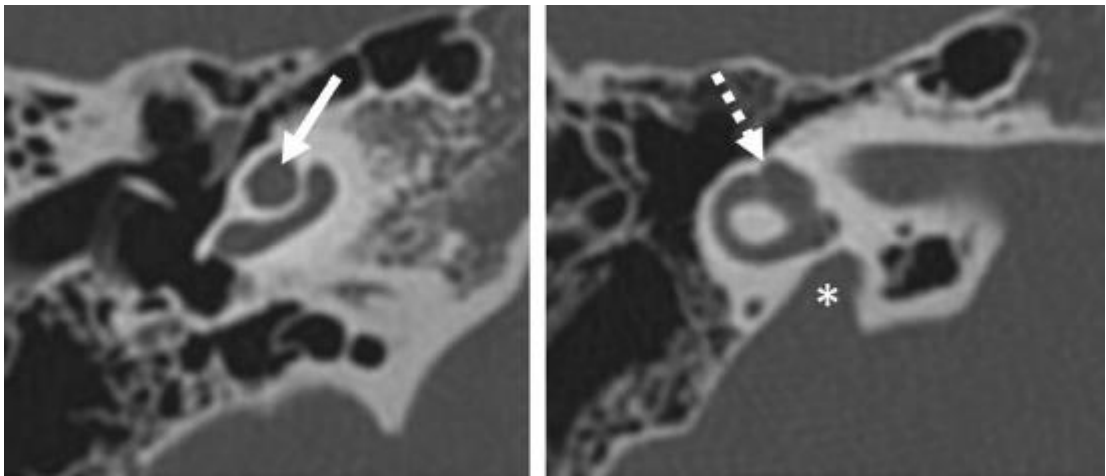


Figure 31: Partition incomplète type II.

Coupes TDM axiales montrant une partition incomplète de type II avec l'apex kystique de la cochlée (flèche) et un aqueduc vestibulaire élargi (astérisque). Le vestibule est très peu élargi (flèche en pointillés) et les canaux semi-circulaires sont normaux.

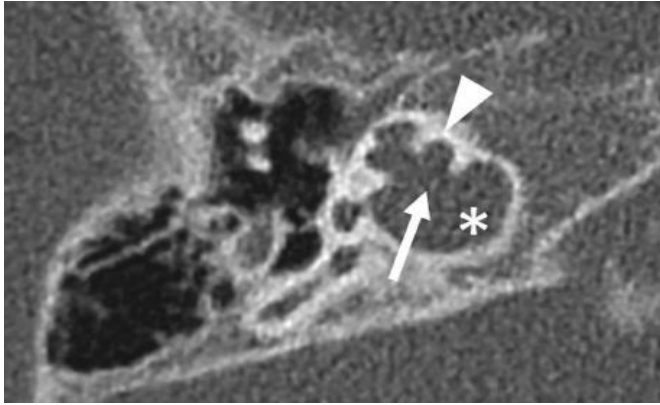


Figure 32: Partition incomplète de type III

Coupe TDM axiale montrant une partition incomplète de type III avec une cochlée vide avec des septa interscalaires préservés (tête de flèche). Le modiolus et la séparation osseuse de la cochlée et du CAI sont absents (flèche). La cochlée est placée directement à l'extrémité latérale du conduit auditif interne (astérisque).

B. Anomalies labyrinthiques :

Bien que le risque de fuite de LCR augmente lorsque des malformations de l'oreille interne sont présentes, les anomalies isolées du vestibule ou du canal semi-circulaire n'affectent pas la planification chirurgicale. Leur importance réside principalement dans les anomalies cochléaires ou syndromiques associées.

L'aplasie ou dysplasie des canaux semi-circulaires (Fig.33) doit être notée car elle est fortement associée au syndrome de CHARGE [93]. En plus des dysplasies cochléaires, la plupart des patients atteints du syndrome de CHARGE présentent une cavité de l'oreille moyenne dysplasique et un trajet anormal du nerf facial, ce qui peut compliquer l'approche chirurgicale et la cochléostomie [94].

Figure 33: Aplasie des canaux semi circulaires.

Les canaux semi-circulaires supérieur, postérieur et latéral sont absents.



C. Anomalies du CAI et du nerf cochléaire :

Le diamètre normal du CAI varie de 2 à 8 mm, avec une moyenne de 4 mm. Un CAI dont le diamètre est inférieur à 2 mm est qualifié de sténotique [95]. Le CAI peut également être atretique ou avoir une cloison osseuse qui le divise en deux ou plusieurs canaux distincts. Les caractéristiques morphologiques et la taille du CAI ne sont pas des indicateurs fiables de l'intégrité du nerf cochléaire, et une taille normale du CAI et une anatomie normale de l'oreille interne n'excluent pas une déficience du nerf ; le nerf peut même être absent lorsque le CAI et le labyrinthe sont complètement normaux. Par conséquent, l'IRM à haute résolution est la modalité préférée pour une évaluation précise du nerf cochléaire [96].

Les images sagittales obliques obtenues dans un plan perpendiculaire au grand axe du CAI fournissent la meilleure représentation des quatre nerfs principaux du CAI : le nerf facial, cochléaire, vestibulaire supérieur et vestibulaire inférieur [97]. Trois types d'anomalies du nerf cochléaire ont été décrits. Dans une anomalie du nerf cochléaire de type 1, on observe une sténose du CAI avec un huitième nerf absent (Fig.34). Dans une anomalie de type 2, on trouve un nerf cochléovestibulaire commun, avec une hypoplasie ou une aplasie de sa branche cochléaire. Lorsque cette anomalie est associée à d'autres malformations de l'oreille interne, on parle de malformation de type 2A. Lorsque l'anomalie est isolée (c'est-à-dire que l'oreille interne est normale par ailleurs), on parle de malformation de type 2B. L'ouverture cochléaire est un petit canal au fond du CAI à travers lequel le nerf cochléaire passe pour entrer dans la cochlée [97]. Lorsque le site de l'ouverture cochléaire est rempli par de l'os, on parle d'hypoplasie du canal osseux du nerf cochléaire [98].

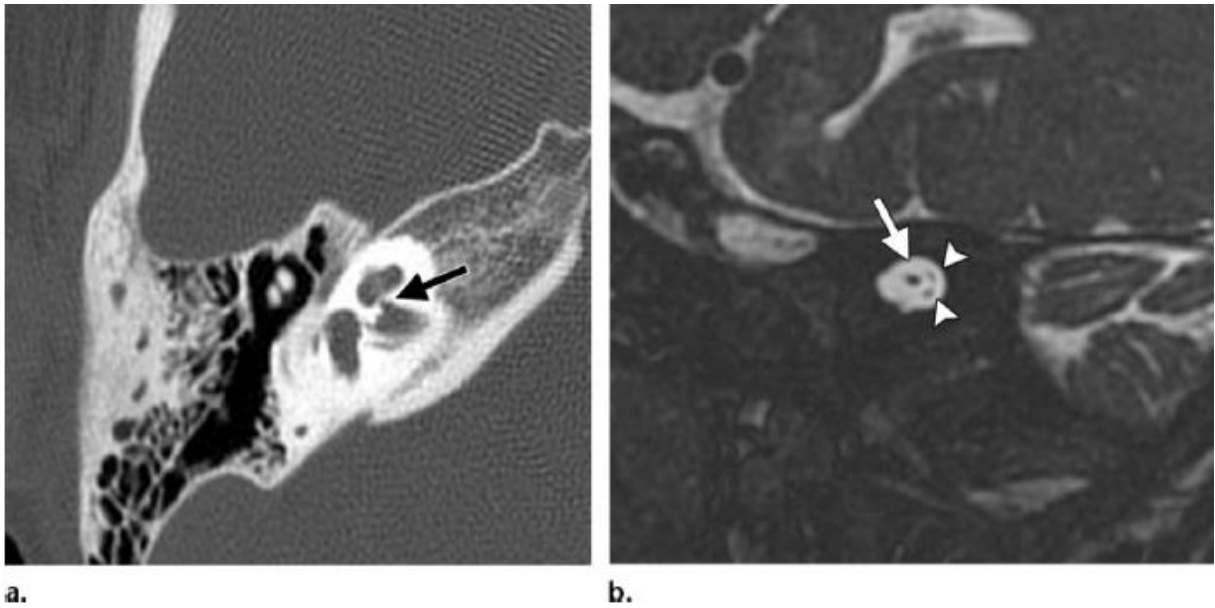


Figure 34 : Hypoplasie du nerf cochléaire droit.

- (a) Coupe TDM axiale montrant une ouverture cochléaire rétrécie, sclérosée (flèche).
 (b) Coupe IRM CISS sagittale oblique ne montre pas de nerf cochléaire discernable dans le quadrant antéro-inférieur du CAI, un nerf facial normal (flèche) dans le quadrant antéro-supérieur et de petits nerfs vestibulaires (pointes de flèche) en arrière.

D. Autres anomalies :

- ❖ Le syndrome de l'aqueduc vestibulaire large (Fig.35) :

Ce syndrome montre un aqueduc vestibulaire élargi avec une cochlée, un vestibule et des canaux semi-circulaires normaux [99,100]. Les critères de Cincinnati (point médian $> 0,9$ mm ou l'opercule $> 1,9$ mm) et le critère de Valvassori (point médian $>$ ou $= 1,5$ mm) pour l'élargissement de l'aqueduc vestibulaire sont utilisés. Les critères de Cincinnati s'avèrent plus sensibles pour identifier ce syndrome [101].

L'hypertrophie de l'aqueduc vestibulaire résulte d'une connexion anormale entre les espaces périlymphatique et sous-arachnoïdien, qui transmet une pression élevée dans la cochlée. Cette condition peut conduire à une fuite périlymphatique.

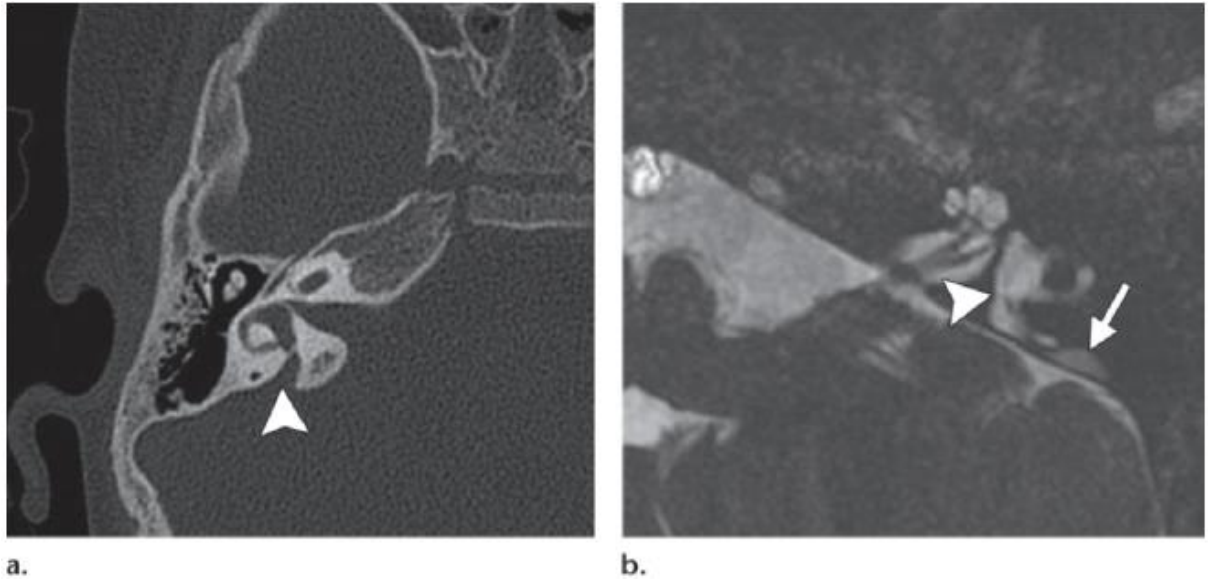


Figure 35: Élargissement de l'aqueduc vestibulaire.

- (a) Coupe TDM axiale montrant un aqueduc osseux droit dilaté (tête de flèche).
- (b) Coupe IRM CISS axiale montrant un sac endolymphatique gauche dilaté (tête de flèche) provenant du vestibule et du canal endolymphatique, qui est élargi (flèche droite).

❖ Hypoplasie des fenêtres ronde ou ovale (Fig.36)

Si les fenêtres cochléaires ne peuvent pas être identifiées, il est très difficile de localiser la cochlée pour le site correct de la cochléostomie [102]. Une approche guidée par TDM utilisant un système de navigation peut être recommandée pour faciliter l'orientation chirurgicale[103]. En outre, les fenêtres rondes étroites peuvent constituer un angle gênant, qui rend difficile l'insertion de l'IC.

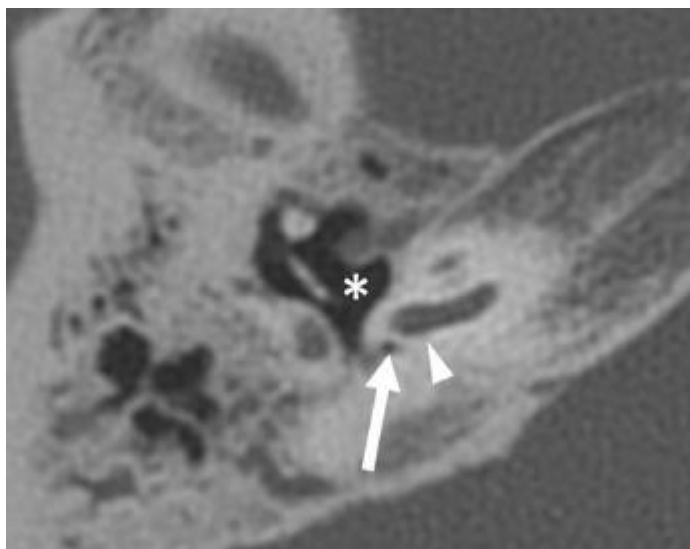


Figure 36: Hypoplasie de la FR

Coupe TDM axiale montrant une fenêtre ronde hypoplasique (flèche) et une petite cavité tympanique (astérisque).

4.PARTICULARITES CHIRURGICALES DES MALFORMATIONS DE L'OREILLE INTERNE

La chirurgie de l'IC dans le cadre d'une malformation de l'oreille interne peut être un défi, étant donné l'architecture cochléaire complexe et malformée. Cette chirurgie était difficile dans un quart des cas selon Papsin [69] et Isaiah [104]. Ces patients ont un plus grand risque de complications au cours de la procédure chirurgicale, comme une insertion incomplète, une fuite de LCR, le déplacement du réseau d'électrodes, les lésions du nerf facial et une plus grande probabilité de méningite postopératoire[105]. Ainsi, une évaluation adéquate et appropriée et un examen attentif du type d'électrode utilisée sont nécessaires.

L'approche standard du recessus facial par voie transmastoidienne peut être utilisée dans la majorité des cas avec des anomalies de l'oreille interne. Néanmoins, des anomalies du nerf facial et une fuite de LCR peuvent compliquer la chirurgie [106]. Bien que, cette approche est la principale utilisée pour les implantations cochléaires le

chirurgien doit être conscient de ces complications et être capable de changer de technique si nécessaire. Cette technique est adaptée aux malformations de l'oreille interne comme l'hypoplasie cochléaire ou la cavité commune [107].

La fuite de LCR ou survenue d'un geysier est une conséquence fâcheuse de l'ouverture de la fenêtré ronde chez certains patients et les expose à un risque plus élevé de développer une méningite postopératoire. Ce problème est généralement traité en élevant la tête du patient pour diminuer la pression intracrânienne et en comblant la cochléostomie ou la fenêtré ronde. Des types spéciaux d'électrodes ont également été étudiés pour aider à contrôler le gusher[66]. La malformation vésicule unique a une plus grande association à des anomalies de la paroi latérale du conduit auditif interne et, par conséquent, un risque plus élevé de geysier [108,109]. Toutefois, nos résultats n'ont pas montré que la chirurgie de la CC avait une plus grande incidence de gusher par rapport à la chirurgie dans d'autres malformations de l'oreille interne. Nous avons observé un taux plus élevé de gusher pour les cas d'IP-2 classés avec le système de Sennaroglu par rapport aux cas classés par le système Jackler. Ces résultats peuvent s'expliquer par le fait que les cas du système Sennaroglu étaient fortement pondérés par une étude de Hongjian et ses collègues, qui ont observé un taux de fuite de LCR de 58,9 % chez 197 patients [110]. Comme on pouvait s'y attendre, l'incidence globale des fuites de LCR dans cette étude sur les MIE était plus élevée que celle de la population générale, avec des taux d'incidence rapportés de 0,25% (10 sur 4051 patients)[111] et plus récemment, de 2 % (1 sur 41 patients)[112].

5. PERFORMANCES AUDITIVES ET RESULTATS DE LA PRODUCTION DE LA PAROLE DES IMPLANTES AVEC MALFORMATIONS DE L'OREILLE INTERNE

L'implantation cochléaire est une chirurgie sûre et bénéfique pour les enfants atteints de malformations congénitales de l'oreille interne, à l'exception de l'aplasie du nerf

cochléaire[72,85]. Plusieurs études ont rapporté une amélioration significative des performances dans différents types de malformations après la chirurgie [120–122]. Une revue systématique réalisée par Farhood et al. en 2017 a démontré que les patients atteints de malformations de l'oreille interne bénéficient considérablement de l'implantation cochléaire dans le domaine de la perception de la parole, bien que les résultats concluants soient limités en raison de la petite taille des échantillons des études primaires et de la diversité des tests de mesure des résultats [123]. Dans notre étude, les résultats de l'implantation cochléaire peuvent être jugés de moyens chez nos patients avec différentes malformations labyrinthiques notamment en les comparant avec les patients implantés sans malformation. Daneshi et al. [124] ont rapporté, 2 ans après la chirurgie, un score médian de 5 des catégories de performance auditive (compréhension de phrases courantes sans lecture labiale), et un score médian d'intelligibilité de la parole (SIR) de 3 (La parole connectée est intelligible pour un auditeur qui se concentre et lit sur les lèvres dans un contexte connu). Fang et ses collègues ont rapporté des scores médians à long terme CAP et SIR de 84 enfants sourds sans malformation de l'oreille interne implantés avant l'âge de 5 ans. Ils ont rapporté un score CAP de 5 et une échelle SIR de 3, deux ans après l'implantation cochléaire [125], qui sont comparables aux résultats de l'étude de Daneshi.. Ils n'ont pas pu trouver une relation négative entre les malformations de l'oreille interne et les scores de CAP et de SIR dans une analyse multivariée [126]. Tout ces éléments peuvent expliquer nos résultats, vu l'absence de stratégie nationale de dépistage des surdités néonatales ce qui implique un retard de diagnostic et donc un âge tardif de prise en charge chirurgical. Le statut socio économique et éducatif de nos patients et de leur entourage est un autre facteur péjoratif de notre groupe de cas.

Les résultats de la perception et de la production de la parole pour chaque malformation de l'oreille interne sont hétérogènes dans la littérature: Pour les partitions incomplètes de type I et II, deux études ont rapporté des données variables, de bonnes à mauvaises performances, et des résultats majoritairement améliorés [127]. Sun et al.

ont rapporté l'insertion complète d'une électrode droite de 31 mm chez 30 patients avec une partition incomplète et une bonne télémétrie de réponse neuronale peropératoire[128]. Une étude récemment publiée a rapporté que les résultats à long terme du développement de la parole chez les patients atteints de dysplasie de Mondini étaient comparables aux résultats d'un groupe d'enfants implantés sans anomalie de l'oreille interne [129].

La diversité des résultats de l'implantation cochléaire est encore plus grande pour la cavité commune et l'hypoplasie cochléaire. En 2015, Xia et al. ont comparé la perception et la production de la parole chez 21 patients présentant une cavité commune avec les résultats du groupe témoin et ont constaté que les scores CAP et SIR étaient significativement inférieurs chez les patients présentant des anomalies. Les scores CAP et SIR étaient d'environ 4 et 1 après 24 mois, respectivement [130]. Dans une autre étude en 2011, les scores CAP et SIR de 11 patients présentant une cavité commune deux ans après l'implantation cochléaire étaient d'environ 4 et 2,5 respectivement [131].

Les résultats de la perception et de la production de la parole de différents types de malformation de l'oreille interne ont été comparées dans certaines études, mais ces études souffraient de la faible taille des échantillons.

Dans certaines études, une tendance à une performance plus faible a été rapportée pour les patients souffrant d'une cavité commune et d'une hypoplasie cochléaire, mais la taille des échantillons n'était pas suffisante pour montrer une différence significative[72,106,122]. Une étude systématique réalisée par Farhood et al, dans les données de l'ensemble ouvert et de l'ensemble fermé, a montré que les meilleurs résultats étaient obtenus chez les patients atteints d'IP-II et que les patients avec une cavité commune ou une hypoplasie cochléaire ont montrés des niveaux d'amélioration plus faibles. Cependant, en raison du faible nombre de participants dans les études primaires et de l'hétérogénéité de la méthode de mesure des résultats, les résultats ne sont pas concluants [123].

Les scores de résultats plus faibles chez les patients atteints de cavité commune et d'hypoplasie cochléaire peuvent être dus à des retards de développement concomitants, qui sont plus fréquents chez les patients présentant des malformations plus graves [67]. Pritchett et al. ont démontré une tendance vers de meilleurs résultats de perception de la parole chez les patients présentant une dilatation de l'aqueduc vestibulaire isolée par rapport aux patients atteints d'une dilatation coexistente, mais il n'y avait pas de signification cohérente pour les différents outils de mesure [132]. Dans deux autres études réalisées par Ahadizadeh et al. et Patel et al. n'ont montré aucune différence significative dans les résultats audiométriques entre les patients avec une dilatation de l'aqueduc vestibulaire isolé et coexistante [133,134]. Dans notre étude, la comparaison de la perception et de la production de la parole entre les différentes anomalies de l'oreille internes n'a montré aucune différence statistiquement significative étant donné notre faible échantillon. Sauf qu'on peut noter que les résultats de notre seul cas de cavité commune étaient médiocres.

Plusieurs facteurs peuvent influencer les résultats des performances de l'implantation cochléaire chez les enfants, tels que l'âge au moment de l'implantation, les troubles cognitifs, le statut socio-économique des parents, le type de dispositif implanté, la profondeur d'insertion, le programme de rééducation et l'implication du patient et de sa famille dans ce long processus de réhabilitation de l'audition et de la parole.



CONCLUSION



L'implantation cochléaire dans la prise en charge des surdités profonde et sévère n'est plus à démontrer. Les indications de l'implant cochléaire se sont élargies depuis 1995 et commencent à englober les patients avec des malformations de l'oreille interne. L'objectif de la mise en place d'un implant cochléaire est de permettre au patient un apprentissage du langage correspondant à son âge ou d'éviter la dégradation de celui-ci, ouvrant la voie à une scolarité normale, une insertion sociale et plus tard à des choix professionnels variés.

Les enfants avec un IC nécessitent un entourage familial et scolaire qui stimule suffisamment les processus d'apprentissage de l'écoute et de du langage. Pour que le traitement soit un succès, la collaboration interdisciplinaire entre tous les intervenants notamment les radiologues dans notre étude pour la détection de la moindre malformation pouvant compliquer la chirurgie.

Nos résultats préliminaires même sur un faible échantillon étaient assez encourageants, la majorité des patients tireront bénéfice de cette expérience. Ce bénéfice a été évalué sur la perception des mots et des phrases mais également sur l'expression orale et l'intégration scolaire. Le faible investissement parental et la mauvaise assiduité aux séances orthophoniques ainsi que le retard diagnostic et de prise en charge étaient parmi les principaux facteurs limitant au succès du traitement dans ces cas spécifiques. Tous ceci doivent nous inciter à élargir notre expérience, de promouvoir une stratégie nationale de dépistage des surdités néonatales afin d'améliorer la sélection des patients, comme il est impératif de renforcer la collaboration multidisciplinaire entre tous les intervenants.

Ce travail initial représente la base d'évaluation pérenne et l'étude des résultats à plus long terme sur un échantillon plus important participera à l'amélioration de la prise en charge des patients sourds portant des malformations de l'oreille interne.



RESUMES



RESUME :

Titre : Malformations de l'oreille interne et implantation cochléaire

Auteur : Dr Amraoui Oussama

Mots clés : Oreille interne – malformation – implant cochléaire - chirurgie

Objectif : Notre travail a pour but d'apporter et de décrire l'expérience de l'implantation cochléaire chez des patients porteurs de malformations de l'oreille interne tout en relatant les aspects radiologiques de ces malformations, les difficultés ainsi que les complications chirurgicales possibles et les résultats auditifs et de production de parole obtenus.

Matériel et méthodes : Il s'agit d'une étude rétrospective portant sur 13 cas de patients porteurs d'une surdité neurosensorielle sévère à profonde avec une malformation de l'oreille interne, colligés au sein du service d'ORL et CCF de l'hôpital des Spécialités de Rabat, durant la période allant de Décembre 2014 à Avril 2021. Pour chaque cas ont été recueillies les données épidémiologiques, cliniques, paracliniques, thérapeutiques et évolutives.

Résultats : Nos patients ont été répartis entre 8 de sexe masculin et 5 de sexe féminin. L'âge moyen de notre population était de 10 ans avec des extrêmes d'âges allant de 2 ans à 38 ans. La majorité de nos patients implantés avait un âge inférieur de 6 ans, soit 61% patients. 7 enfants ont bénéficié d'une implantation cochléaire unilatérale, dont 6 à droite et 1 à gauche. Le modèle Digisonic de Neurelec* était utilisé chez la majorité des patients, soit 65% des cas. Le recul variait entre 6 mois et 3 ans et demi avec une moyenne de 21 mois. La bonne assiduité aux séances orthophonique a été observée chez 5 sur 7 patients. 71% des enfants avaient une bonne perception auditive au bout de 6 mois. Les bons résultats étaient corrélés à un investissement parental important et à la bonne assiduité aux séances de la rééducation orthophonique.

Conclusion : L'IC peut être réalisée avec succès chez les enfants présentant malformations cochléaires. Il n'y a pas de différence significative dans les scores de performance auditive ou de production de la parole entre les patients présentant différents types de malformations ni même avec les patients sans anomalies. Il est important d'évaluer la sévérité de la déformation de l'oreille interne afin d'identifier les problèmes qui peuvent compliquer la chirurgie et entraver la prise en charge ultérieure du patient comme il est impératif de respecter le principe de précocité et de multidisciplinarité de ce long processus de réhabilitation auditive.

ABSTRACT :

Title: Inner ear malformation and cochlear implantation

Author: Dr Oussama Amraoui

Key words: Inner ear – Malformation – cochlear implant - surgery

Objective: The aim of our work is to report and describe the experience of cochlear implantation in patients with inner ear malformations while reporting the radiological aspects of these malformations, the difficulties as well as the possible surgical complications and the auditory and speech production results obtained.

Material and methods: This is a retrospective study of 13 cases of patients with severe to profound sensorineural hearing loss with inner ear malformation, collected in the ENT department of the Hospital of Specialties in Rabat, during the period from December 2014 to April 2021. For each case were collected epidemiological, clinical, paraclinical, therapeutic and evolutionary data.

Results: Our patients were divided into 8 males and 5 females. The mean age of our population was 10 years with age extremes ranging from 2 to 38 years. The majority of our implanted patients were younger than 6 years of age, i.e. 61% patients. 7 children received a unilateral cochlear implant, 6 on the right and 1 on the left. The Neurelec* Digisonic model was used in the majority of patients (65%). The follow-up period varied from 6 months to 3.5 years with an average of 21 months. Good attendance at speech therapy sessions was observed in 5 out of 7 patients. 71% of the children had good auditory perception after 6 months. The good results were correlated with a high parental investment and good attendance at speech therapy sessions.

Conclusion: CI can be successfully performed in children with cochlear defects. There is no significant difference in hearing performance or speech production scores between patients with different types of malformations or even with patients without anomalies. It is important to assess the severity of the inner ear deformity in order to identify problems that may complicate the surgery and hinder the subsequent management of the patient as it is imperative to respect the principle of early and multidisciplinary involvement in this long process of hearing rehabilitation.

ملخص

العنوان: تشوه الأذن الداخلية وزراعة القوقعة
المؤلف: د أسامة عمراوي
الكلمات المفتاحية: الأذن الداخلية - التشوه - زراعة القوقعة
- الجراحة

الهدف: يهدف عملنا إلى توفير ووصف تجربة زراعة القوقعة للمرضى الذين يعانون من تشوهات في الأذن الداخلية مع ربط الجوانب الإشعاعية لهذه التشوهات والصعوبات وكذلك المضاعفات الجراحية المحتملة ونتائج إنتاج السمع والنطق التي تم تحقيقها.

المواد والطرق: هذه دراسة بأثر رجعي لـ 13 حالة لمرضى يعانون من الصمم الحسي العصبي الشديد إلى العميق مع تشوه في الأذن الداخلية ، تم جمعها داخل قسم الأنف والأذن والحنجرة ومستشفى الرباط للتخصصات ، خلال الفترة من ديسمبر 2014 إلى أبريل 2021 تم جمع المعطيات الوبائية والسريبرية والجماهيرية والعلاجية والتطورية لكل حالة .

النتائج: تم تقسيم مرضانا إلى 8 ذكور و 5 إناث. كان متوسط عمر المرضى لدينا 10 سنوات مع تطرفات عمرية تتراوح من سنتين إلى 38 عامًا. كان غالبية المرضى الذين خضعوا لعمليات زراعة القوقعة أصغر من 6 سنوات ، أي 61% من المرضى. خضع 7 أطفال لعملية زراعة قوقعة من جانب واحد ، منهم 6 أطفال على اليمين وواحد على اليسار. تم استخدام نموذج Neurelec * Digisonic في غالبية المرضى ، أي 65% من الحالات. تراوحت فترة المتابعة بين 6 أشهر و 3.5 سنوات بمتوسط 21 شهرًا. لوحظ حضور جيد في جلسات علاج النطق في 5 من 7 مرضى. 71% من الأطفال لديهم إدراك سمعي جيد بعد 6 أشهر. ارتبطت النتائج الجيدة باستثمارات كبيرة من الوالدين وحضور جيد لجلسات علاج النطق.

الخلاصة: يمكن إجراء زراعة القوقعة بنجاح في الأطفال الذين يعانون من تشوهات قوقعة الأذن. لا يوجد فرق كبير في الأداء السمعي أو درجات إنتاج الكلام بين المرضى الذين يعانون من أنواع مختلفة من العيوب أو حتى مع المرضى الذين ليس لديهم تشوهات. من المهم تقييم شدة تشوه الأذن الداخلية من أجل تحديد المشاكل التي يمكن أن تعقد الجراحة وتتعوق الإدارة اللاحقة للمريض حيث أنه من الضروري احترام مبدأ السرعة وتعدد التخصصات لهذه العملية الطويلة إعادة التأهيل السمعي.

ANNEXE 1 :

Tableau récapitulatif “aide-mémoire” du profil APCEI : mots-clés pour la cotation de 1 à 5 dans chacun des 5 domaines évalués

7th European Symposium Paediatric Cochlear implantation 2 – 5 May 2004; GENEVA; Switzerland.(Le profil A.P.C.E.I : Dr Nathalie NOEL-PETROFF, Annie DUMONT , Dr Denise BUSQUET)

| Profil APCEI | 0 | 1 | 2 | 3 | 4 | 5 |
|--|------------------------------|--|--|--|--|--|
| Acceptation port de l'appareil | Refus complet | Opposé Port sous contrainte quelques heures | Port non contraint, intermittent , pas toute la journée | Port passif Accepté, peut s'en passer. Piles ? | Port actif Réclame des piles, remet l'antenne | Besoin , le réclame, le porte toute la journée |
| Perception seuil quantitatif puis qualitatif : discrimination des sons | Vibratoire Cophose | a > 80 dB Bruits très forts | a = 80 - 60 dB Voix forte quelques bruits forts | a = 60 - 40dB Voix normale nombreux bruits | a = 40 - 20dB Voix faible nombreux bruits faibles | a = 40 - 20dB Perçoit >80 % Logatomes ou mots proches |
| Compréhension discrimination des mots, sens du message | Aucune | A une conscience auditive (bruits / non bruits) | Repère la parole/ bruits , identifie quelques bruits familiers , connaît son prénom | Comprend des phrases simples, comprend > 80 % des listes fermées | Identifie des phrases, comprend > 80 % des listes ouvertes téléphone avec ses proches | Comprend avec facilité le sens du langage , utilise le téléphone aisément |
| Expression orale utilisation de la voix, syntaxe | Mutique | Produit des sons dénués de sens , sans intention de communiquer | Mots isolés ou formules , utilise régulièrement la voix. Intention de communiquer | Association de plusieurs mots , phrases simples, mauvaise syntaxe | Bonne syntaxe pour des phrases simples et courtes ; oralise bien | Oralise avec facilité et fluidité ; conversations |
| Intelligibilité articulation | Mutique | Non intelligible | Ebauche de quelques rares mots intelligibles | Compris par les parents ou professionnels (à décoder) | Compris par les non professionnels | Articulation et fluidité excellentes |



REFERENCES



- [1] M. Torres and F. Giráldez, ‘The development of the vertebrate inner ear’, *Mech Dev*, vol. 71, no. 1–2, pp. 5–21, Feb. 1998, doi: 10.1016/s0925-4773(97)00155-x.
- [2] Development of Auditory and Vestibular Systems - 1st Edition. <https://www.elsevier.com/books/development-of-auditory-and-vestibular-systems/romand/978-0-12-408088-1> (accessed Feb. 27, 2022).
- [3] Tuchmann-Duplessis H, Auroux M, Haegel P. Embryologie, travaux pratiques – enseignement dirigé. (Fascicule 3). Paris: Masson; 1968:106–11.
- [4] O’Rahilly R, Müller F. Developmental stages in human embryos. Including a revision of Streeter’s “Horizons” and a survey of the Carnegie collection in human. Carnegie Institution of Washington; 1987. 306 p.
- [5] Streeter GL. Developmental horizons in human embryos. Description of age groups XV, XVI, XVII, and XVIII, being the third issue of a survey of the Carnegie collection. *Contrib Embryol Carnegie Inst Washington* 1948;32:133–203.
- [6] Streeter GL. The histogenesis and growth of the otic capsule and its contained periotic tissue-spaces in the human embryo. *Contrib Embryol Carnegie Inst Washington* 1918;8:5–54.
- [7] O’Rahilly R, Müller F. Human embryology and teratology. New York: Wiley-Liss; 1996:37–47.
- [8] Streeter GL. Developmental horizons in human embryos. Description of age groups XIX, XX, XXI, XXII, and XXIII, being the fifth issue of a survey of the Carnegie collection. *Contrib Embryol Carnegie Inst Washington* 1951;34:165–96.
- [9] Sadler TW. Langman’s medical embryology. Philadelphia: Lippincott- Williams and Wilkins; 2006:17–20.
- [10] Zwilling, E. The determination of the otic vesicle *Exp. Zool* 1940. 86, 333-343.
- [11] Carlson BM. Human embryology and developmental biology. Philadelphia: Mosby; 2004:306–10.
- [12] Rabineau D. Précis d’embryologie humaine. Paris: Ellipses; 1989.
- [13] Schoenwolf GC, Bleyl SB, Brauer PR, Francis-West P. Larsen’s human embryology. Philadelphia: Churchill Livingstone; 2009:588–98.
- [14] Ghanassia E, Procureur V. Embryologie, biologie du développement et de la reproduction. Paris: Estem; 1999:390–6.
- [15] Hyman, Libbie Henrietta . Hyman’s comparative vertebrate anatomy (3 ed.). University of Chicago Press 1992. p. 634.
- [16] Altmann F: Malformations, anomalies, and vestigial structures of the inner ear. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 1953; 57:591.

- [17] P.A. Santi, V.L. Tsuprun, Cochlear microanatomy and ultrastructure, in: A.F. Jahn, J. Santos-Sacchi (Eds.), *Physiology of the Ear*, Singular Publishing, San Diego, CA, 2001:47:3-119.
- [18] Spoor, Fred; Garland et al. “The primate semicircular canal system and locomotion”. *The National Academy of Sciences* 2007; 104 (26): 10808–12.
- [19] Johnsson, Lars-Göran, Joseph E. Hawkins, and Jr. “Otolithic Membranes of the Sacculle and Utricle in Man.” *JSTOR*. Web. 11 Dec. 2012;25:201.
- [20] Lindeman H. studies on the morphology of the sensory regions of the vestibular apparatus. *Erg Anat Entw Gesch* 1969;42:1-113.
- [21] Amjad, A. H.; Scheer, A. A. & Rosenthal, J. Human internal auditory canal. *Arch. Otolaryngol.*, 89(5):709, 1969.
- [22] Siebenmann F. *Grundzüge der Anatomie und Pathogenese der Taubstummheit*. Wiesbaden: J. F. Bergmann; 1904. S. 76.
- [23] Terrahe K. Missbildungen des Innen- und Mittelohres als Folge der Thalidomidembryopathie: Ergebnisse von Röntgenschnittuntersuchungen. *Fortschr Röntgenstr.* 1965;102:14.
- [24] Valvassori GE, Naunton RF, Lindsay JR. Inner ear anomalies: clinical and histopathological considerations. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1969;78(5):929–938.
- [25] R. K. Jackler, W. M. Luxford, and W. F. House, ‘Congenital malformations of the inner ear: a classification based on embryogenesis’, *Laryngoscope*, vol. 97, no. 3 Pt 2 Suppl 40, pp. 2–14, Mar. 1987, doi: 10.1002/lary.5540971301.
- [26] R. K. Jackler and A. De La Cruz, ‘The large vestibular aqueduct syndrome’, *Laryngoscope*, vol. 99, no. 12, pp. 1238–1242; discussion 1242-1243, Dec. 1989, doi: 10.1288/00005537-198912000-00006.
- [27] L. Sennaroglu and I. Saatci, ‘A new classification for cochleovestibular malformations’, *Laryngoscope*, vol. 112, no. 12, pp. 2230–2241, Dec. 2002, doi: 10.1097/00005537-200212000-00019.
- [28] The National Institutes of Health (NIH) Consensus Development Program: Cochlear Implants in Adults and Children. <http://consensus.nih.gov/1995/1995CochlearImplants100html.htm>.
- [29] Haute Autorité de santé. Le traitement de la surdité par implants cochléaires ou du tronc cérébral. www.has-sante.fr/portail/upload/docs/application/pdf/fiche_bon_usage_implants.pdf.
- [30] E. Jacobs *et al.*, ‘Benefits of simultaneous bilateral cochlear implantation on verbal reasoning skills in prelingually deaf children’, *Res Dev Disabil*, vol. 58, pp. 104–113, Nov. 2016, doi: 10.1016/j.ridd.2016.08.016.

- [31] B. Devroede, I. Pauwels, S.-D. Le Bon, J. Monstrey, and A.-L. Mansbach, 'Interest of vestibular evaluation in sequentially implanted children: Preliminary results', *Eur Ann Otorhinolaryngol Head Neck Dis*, vol. 133 Suppl 1, pp. S7–S11, Jun. 2016, doi: 10.1016/j.anorl.2016.04.012.
- [32] T. Lenarz, 'Cochlear Implant – State of the Art', *Laryngo-Rhino-Otol*, vol. 96, no. S 01, pp. S123–S151, May 2017, doi: 10.1055/s-0043-101812.
- [33] E. Truy, G. Lina-Granade, H. Apruzesse, R. et al. Implantation cochléaire de l'adulte et de l'enfant. EMC - Oto-rhino-laryngologie 2017;12(2):1-13.
- [34] E. Verbecque *et al.*, 'Vestibular (dys)function in children with sensorineural hearing loss: a systematic review', *Int J Audiol*, vol. 56, no. 6, pp. 361–381, Jun. 2017, doi: 10.1080/14992027.2017.1281444.
- [35] Thierry B, Blanchard M, Leboulanger N, et al. Cochlear implantation and vestibular function in children. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2015 ; 79(2) : 101–4.
- [36] Indications de l'implant cochléaire chez l'adulte et chez l'enfant, in *Surdités*, Elsevier, 2018, pp. 175–201. doi: 10.1016/B978-2-294-76131-7.00012-4.
- [37] E. Jacot, T. Van Den Abbeele, H. R. Debre, and S. R. Wiener-Vacher, 'Vestibular impairments pre- and post-cochlear implant in children', *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*, vol. 73, no. 2, pp. 209–217, Feb. 2009, doi: 10.1016/j.ijporl.2008.10.024.
- [38] Bessayah, Schmitt E, Moret C, Coffinet L, Montaut-Verient B, Foscolo S, et al. Intérêt de l'imagerie dans le bilan pré-implantatoire des surdités profondes de l'enfant. *Journal de Radiologie* 2008;89(10):1459.
- [39] Schmitt, Moret C, Foscolo S, Coffinet L, Montaut-Verient B, Bracard S. Bilan préimplantatoire cochléaire chez l'enfant : quelles explorations neuroradiologiques et pourquoi ? *Journal of Neuroradiology* 2007;34(1):26.
- [40] M. C. Allen, T. P. Nikolopoulos, and G. M. O'Donoghue, 'Speech intelligibility in children after cochlear implantation', *Am J Otol*, vol. 19, no. 6, pp. 742–746, Nov. 1998.
- [41] Dyar D. Assessing auditory and linguistic performances in low verbal implanted children. *AdvOtorhinolaryngol* 1995;50:139-45.
- [42] J. Belmin *et al.*, 'The cognitive disorders examination (Codex) is a reliable 3-minute test for detection of dementia in the elderly (validation study on 323 subjects)', *Presse Med*, vol. 36, no. 9 Pt 1, pp. 1183–1190, Sep. 2007, doi: 10.1016/j.lpm.2007.03.016.

- [43] V. Y. W. Lin *et al.*, ‘Development of cognitive screening test for the severely hearing impaired: Hearing-impaired MoCA’, *Laryngoscope*, vol. 127 Suppl 1, pp. S4–S11, May 2017, doi: 10.1002/lary.26590.
- [44] E. Ambert-Dahan *et al.*, ‘Cognitive Evaluation of Cochlear Implanted Adults Using CODEX and MoCA Screening Tests’, *Otol Neurotol*, vol. 38, no. 8, pp. e282–e284, Sep. 2017, doi: 10.1097/MAO.0000000000001464.
- [45] C. Derouesne, J. Poitreneau, L. Hugonot, M. Kalafat, B. Dubois, and B. Laurent, ‘[Mini-Mental State Examination:a useful method for the evaluation of the cognitive status of patients by the clinician. Consensual French version]’, *Presse Med*, vol. 28, no. 21, pp. 1141–1148, Jun. 1999.
- [46] Baidya DK, Dehran M. Anaesthesia for cochlear implant surgery . *Trends in Anaesthesia and Critical Care* 2011;1:90-4.
- [47] Elias, Eter MD, Thomas J, Balkany MD, Facs, Faap. Pediatric cochlear implant surgery. *Operative Techniques in Otolaryngology* 2009;20:202-5.
- [48] A. M. Aldhafeeri and A. A. Alsanosi, ‘Management of surgical difficulties during cochlear implant with inner ear anomalies’, *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*, vol. 92, pp. 45–49, Jan. 2017, doi: 10.1016/j.ijporl.2016.11.001.
- [49] S. Havenith *et al.*, ‘Hearing preservation surgery: cochleostomy or round window approach? A systematic review’, *Otol Neurotol*, vol. 34, no. 4, pp. 667–674, Jun. 2013, doi: 10.1097/MAO.0b013e318288643e.
- [50] Y. Zheng, P. A. Schachern, H. R. Djalilian, and M. M. Paparella, ‘Temporal bone histopathology related to cochlear implantation in congenital malformation of the bony cochlea’, *Otol Neurotol*, vol. 23, no. 2, pp. 181–186, Mar. 2002, doi: 10.1097/00129492-200203000-00013.
- [51] T. P. Nikolopoulos and K. Kiprouli, ‘Cochlear implant surgery in challenging cases’, *Cochlear Implants Int*, vol. 5 Suppl 1, pp. 56–63, Sep. 2004, doi: 10.1179/cim.2004.5.Supplement-1.56.
- [52] D. L. Tucci, S. A. Telian, S. Zimmerman-Phillips, T. A. Zwolan, and P. R. Kileny, ‘Cochlear implantation in patients with cochlear malformations’, *Arch Otolaryngol Head Neck Surg*, vol. 121, no. 8, pp. 833–838, Aug. 1995, doi: 10.1001/archotol.1995.01890080005001.
- [53] Z. Kabatova, M. Profant, L. Simkova, M. Groma, and D. Nechojdomova, ‘Cochlear implantation in malformed inner ear’, *Bratisl Lek Listy*, vol. 110, no. 10, pp. 609–613, 2009.
- [54] N. K. Chadha, A. L. James, K. A. Gordon, S. Blaser, and B. C. Papsin, ‘Bilateral Cochlear Implantation in Children With Anomalous Cochleovestibular

- Anatomy', *Archives of Otolaryngology–Head & Neck Surgery*, vol. 135, no. 9, pp. 903–909, Sep. 2009, doi: 10.1001/archoto.2009.120.
- [55] R. Häusler, 'Cochlear Implantation Without Mastoidectomy: The Pericanal Electrode Insertion Technique', *Acta Oto-Laryngologica*, vol. 122, no. 7, pp. 715–719, Jan. 2002, doi: 10.1080/00016480260349773.
- [56] T. Kiratzidis, 'Veria Operation': Cochlear Implantation without a Mastoidectomy and a Posterior Tympanotomy', *Updates in Cochlear Implantation*, vol. 57, pp. 127–130, 2000, doi: 10.1159/000059218.
- [57] J. Kronenberg, L. Migirov, and T. Dagan, 'Suprameatal approach: new surgical approach for cochlear implantation', *The Journal of Laryngology & Otology*, vol. 115, no. 4, pp. 283–285, Apr. 2001, doi: 10.1258/0022215011907451.
- [58] L. Lavinsky, M. Lavinsky-Wolff, and J. Lavinsky, 'Transcanal cochleostomy in cochlear implantation: experience with 50 cases', *Cochlear Implants Int*, vol. 11, no. 4, pp. 228–232, Dec. 2010, doi: 10.1179/146701010x486453.
- [59] A. Al sanosi, 'Trans-Aditus Approach: An Alternative Technique for Cochlear Implantation', *Indian J Otolaryngol Head Neck Surg*, vol. 64, no. 2, pp. 142–144, Jun. 2012, doi: 10.1007/s12070-011-0403-7.
- [60] J. T. McElveen Jr, V. N. Carrasco, R. T. Miyamoto, and F. H. Linthicum Jr, 'Cochlear Implantation in Common Cavity Malformations Using a Transmastoid Labyrinthotomy Approach', *The Laryngoscope*, vol. 107, no. 8, pp. 1032–1036, 1997, doi: 10.1097/00005537-199708000-00005.
- [61] L. Sennaroglu, 'Cochlear Implantation in Inner Ear Malformations — A Review Article', *Cochlear Implants International*, vol. 11, no. 1, pp. 4–41, Mar. 2010, doi: 10.1002/cii.416.
- [62] K. M.h, M. Z. Masoud, B. P, and A. S.a, 'Cochlear Implantation In Patients With Inner Ear Malformations', vol. 42, no. 3, pp. 188–197, Jan. 2004.
- [63] B. P. Weber, T. Lenarz, W. Dillo, I. Maneke, and B. Bertram, 'Malformations in cochlear implant patients', *Am J Otol*, vol. 18, no. 6 Suppl, pp. S64-65, Nov. 1997.
- [64] G. Au and W. Gibson, 'Cochlear implantation in children with large vestibular aqueduct syndrome', *Am J Otol*, vol. 20, no. 2, pp. 183–186, Mar. 1999.
- [65] J. M. Graham, P. D. Phelps, and L. Michaels, 'Congenital malformations of the ear and cochlear implantation in children: review and temporal bone report of common cavity', *The Journal of Laryngology & Otology*, vol. 114, no. S25, pp. 1–14, Mar. 2000, doi: 10.1258/0022215001904842.

- [66] L. Sennaroğlu, G. Atay, and M. D. Bajin, ‘A new cochlear implant electrode with a “cork”-type stopper for inner ear malformations’, *Auris Nasus Larynx*, vol. 41, no. 4, pp. 331–336, Aug. 2014, doi: 10.1016/j.anl.2013.12.011.
- [67] C. A. Buchman, B. J. Copeland, K. K. Yu, C. J. Brown, V. N. Carrasco, and H. C. Pillsbury III, ‘Cochlear Implantation in Children with Congenital Inner Ear Malformations’, *The Laryngoscope*, vol. 114, no. 2, pp. 309–316, 2004, doi: 10.1097/00005537-200402000-00025.
- [68] R. A. Hoffman, L. L. Downey, S. B. Waltzman, and N. L. Cohen, ‘Cochlear implantation in children with cochlear malformations’, *Am J Otol*, vol. 18, no. 2, pp. 184–187, Mar. 1997.
- [69] B. C. Papsin, ‘Cochlear Implantation in Children With Anomalous Cochleovestibular Anatomy’, *The Laryngoscope*, vol. 115, no. S106, pp. 1–26, 2005, doi: 10.1097/00005537-200501001-00001.
- [70] National Institute on Deafness and Other Communication Disorders. « Cochlear Implants » NIH Publication No. 00-4798 February 2016.
- [71] P. L. Mangabeira-Albernaz, ‘The Mondini dysplasia--from early diagnosis to cochlear implant’, *Acta Otolaryngol*, vol. 95, no. 5–6, pp. 627–631, Jun. 1983, doi: 10.3109/00016488309139454.
- [72] M. N. Pakdaman, B. S. Herrmann, H. D. Curtin, J. Van Beek-King, and D. J. Lee, ‘Cochlear implantation in children with anomalous cochleovestibular anatomy: a systematic review’, *Otolaryngol Head Neck Surg*, vol. 146, no. 2, pp. 180–190, Feb. 2012, doi: 10.1177/0194599811429244.
- [73] T. R. Van de Water, ‘Tissue interactions and cell differentiation: neurone-sensory cell interaction during otic development’, *Development*, vol. 103 Suppl, pp. 185–193, 1988, doi: 10.1242/dev.103.Supplement.185.
- [74] Van De Water T, Frenz D, Giraldez F, et al. Growth factors and development of the statoacoustic system. In: Romand R, ed. Development of auditory and vestibular systems 2. New York, NY: Elsevier, 1992; 1–32.
- [75] R. J. Witte *et al.*, ‘Pediatric and Adult Cochlear Implantation’, *RadioGraphics*, vol. 23, no. 5, pp. 1185–1200, Sep. 2003, doi: 10.1148/rg.235025046.
- [76] E. Saikawa *et al.*, ‘Cochlear Implantation in Children with Cochlear Malformation’, in *Advances in Oto-Rhino-Laryngology*, vol. 77, T. Himi and K. Takano, Eds. S. Karger AG, 2016, pp. 7–11. doi: 10.1159/000441859.
- [77] S.-W. Jeong and L.-S. Kim, ‘A new classification of cochleovestibular malformations and implications for predicting speech perception ability after cochlear implantation’, *Audiol Neurootol*, vol. 20, no. 2, pp. 90–101, 2015, doi: 10.1159/000365584.

- [78] R. T. Miyamoto, R. C. Miyamoto, J. T. McElveen, and K. Iler Kirk, ‘Cochlear implantation for cochlear dysplasia’, *Operative Techniques in Otolaryngology-Head and Neck Surgery*, vol. 16, no. 2, pp. 121–124, Jun. 2005, doi: 10.1016/j.otot.2005.03.004.
- [79] C. Arnoldner *et al.*, ‘Audiological performance after cochlear implantation in children with inner ear malformations’, *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*, vol. 68, no. 4, pp. 457–467, Apr. 2004, doi: 10.1016/j.ijporl.2003.11.018.
- [80] Grundfast KM, Siparsky NF. Hearing loss. In: Bluestone CD, Stool SE, Alper CM, et al, eds. Pediatric otolaryngology. Vol 1. Philadelphia, Pa: Saunders, 2003; 306–350.
- [81] D. A. Parry, T. Booth, and P. S. Roland, ‘Advantages of magnetic resonance imaging over computed tomography in preoperative evaluation of pediatric cochlear implant candidates’, *Otol Neurotol*, vol. 26, no. 5, pp. 976–982, Sep. 2005, doi: 10.1097/01.mao.0000185049.61770.da.
- [82] J. W. Casselman, E. F. Offeciers, B. De Foer, P. Govaerts, R. Kuhweide, and T. Somers, ‘CT and MR imaging of congenital abnormalities of the inner ear and internal auditory canal’, *Eur J Radiol*, vol. 40, no. 2, pp. 94–104, Nov. 2001, doi: 10.1016/s0720-048x(01)00377-1.
- [83] N. Loundon, M. Blanchard, G. Roger, F. Denoyelle, and E. N. Garabedian, ‘Medical and surgical complications in pediatric cochlear implantation’, *Arch Otolaryngol Head Neck Surg*, vol. 136, no. 1, pp. 12–15, Jan. 2010, doi: 10.1001/archoto.2009.187.
- [84] Cummings Otolaryngology - 7th Edition’. <https://www.elsevier.com/books/cummings-otolaryngology/bresnahan/978-0-323-61179-4>.
- [85] L. Sennaroğlu and M. D. Bajin, ‘Classification and Current Management of Inner Ear Malformations’, *Balkan Med J*, vol. 34, no. 5, pp. 397–411, Sep. 2017, doi: 10.4274/balkanmedj.2017.0367.
- [86] A. Eftekharian, K. Eftekharian, N. Mokari, and M. Fazel, ‘Cochlear implantation in incomplete partition type I’, *Eur Arch Otorhinolaryngol*, vol. 276, no. 10, pp. 2763–2768, Oct. 2019, doi: 10.1007/s00405-019-05534-1.
- [87] S. Berrettini, F. Forli, A. De Vito, L. Bruschini, and N. Quaranta, ‘Cochlear implant in incomplete partition type I’, *Acta Otorhinolaryngol Ital*, vol. 33, no. 1, pp. 56–62, Feb. 2013.
- [88] A. Incesulu, B. Adapinar, and C. Kecik, ‘Cochlear implantation in cases with incomplete partition type III (X-linked anomaly)’, *Eur Arch Otorhinolaryngol*, vol. 265, no. 11, pp. 1425–1430, Nov. 2008, doi: 10.1007/s00405-008-0614-z.

- [89] L. Sennaroğlu and M. D. Bajin, ‘Incomplete partition type III: A rare and difficult cochlear implant surgical indication’, *Auris Nasus Larynx*, vol. 45, no. 1, pp. 26–32, Feb. 2018, doi: 10.1016/j.anl.2017.02.006.
- [90] M. D. Bajin, A. E. Pamuk, G. Pamuk, B. Özgen, and L. Sennaroglu, ‘The Association Between Modiolar Base Anomalies and Intraoperative Cerebrospinal Fluid Leakage in Patients With Incomplete Partition Type-II Anomaly: A Classification System and Presentation of 73 Cases’, *Otology & Neurotology*, vol. 39, no. 7, p. e538, Aug. 2018, doi: 10.1097/MAO.0000000000001871.
- [91] H.-G. Kempf, S. Tempel, K. Johann, and T. Lenarz, ‘Komplikationen der Cochlear Implant-Chirurgie bei Kindern und Erwachsenen’, *Laryngorhinootologie*, vol. 78, no. 10, pp. 529–537, Oct. 1999, doi: 10.1055/s-1999-8753.
- [92] A. Dhanasingh and C. Jolly, ‘An overview of cochlear implant electrode array designs’, *Hearing Research*, vol. 356, pp. 93–103, Dec. 2017, doi: 10.1016/j.heares.2017.10.005.
- [93] B. Satar, S. K. Mukherji, and S. A. Telian, ‘Congenital aplasia of the semicircular canals’, *Otol Neurotol*, vol. 24, no. 3, pp. 437–446, May 2003, doi: 10.1097/00129492-200305000-00014.
- [94] A. K. Morimoto *et al.*, ‘Absent semicircular canals in CHARGE syndrome: radiologic spectrum of findings’, *AJNR Am J Neuroradiol*, vol. 27, no. 8, pp. 1663–1671, Sep. 2006.
- [95] G. E. Valvassori and R. H. Pierce, ‘THE NORMAL INTERNAL AUDITORY CANAL’, *Am J Roentgenol Radium Ther Nucl Med*, vol. 92, pp. 1232–1241, Dec. 1964.
- [96] O. F. Adunka *et al.*, ‘Internal auditory canal morphology in children with cochlear nerve deficiency’, *Otol Neurotol*, vol. 27, no. 6, pp. 793–801, Sep. 2006, doi: 10.1097/01.mao.0000227895.34915.94.
- [97] C. M. Glastonbury, H. C. Davidson, H. R. Harnsberger, J. Butler, T. R. Kertesz, and C. Shelton, ‘Imaging findings of cochlear nerve deficiency’, *AJNR Am J Neuroradiol*, vol. 23, no. 4, pp. 635–643, Apr. 2002.
- [98] G. M. Fatterpekar, S. K. Mukherji, J. Alley, Y. Lin, and M. Castillo, ‘Hypoplasia of the bony canal for the cochlear nerve in patients with congenital sensorineural hearing loss: initial observations’, *Radiology*, vol. 215, no. 1, pp. 243–246, Apr. 2000, doi: 10.1148/radiology.215.1.r00ap36243.
- [99] S. E. J. Connor, C. Dudau, I. Pai, and M. Gaganasiou, ‘Is CT or MRI the optimal imaging investigation for the diagnosis of large vestibular aqueduct syndrome and large endolymphatic sac anomaly?’, *Eur Arch Otorhinolaryngol*, vol. 276, no. 3, pp. 693–702, Mar. 2019, doi: 10.1007/s00405-019-05279-x.

- [100]P. Clarós, J. V. F. Fokouo, and A. Clarós, ‘Cochlear implantation in patients with enlarged vestibular aqueduct. A case series with literature review’, *Cochlear Implants International*, vol. 18, no. 3, pp. 125–129, May 2017, doi: 10.1080/14670100.2016.1268754.
- [101]K. Dewan, F. J. Wippold, and J. E. C. Lieu, ‘Enlarged vestibular aqueduct in pediatric sensorineural hearing loss’, *Otolaryngol Head Neck Surg*, vol. 140, no. 4, pp. 552–558, Apr. 2009, doi: 10.1016/j.otohns.2008.12.035.
- [102]C. S. Birman, J. A. Brew, W. P. R. Gibson, and E. J. Elliott, ‘CHARGE syndrome and Cochlear implantation: difficulties and outcomes in the paediatric population’, *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*, vol. 79, no. 4, pp. 487–492, Apr. 2015, doi: 10.1016/j.ijporl.2015.01.004.
- [103]D. Dejaco *et al.*, ‘Successful Cochlear Implantation of a Split Electrode Array in a Patient With Far-advanced Otosclerosis Assisted by Electromagnetic Navigation: A Case Report’, *Otology & Neurotology*, vol. 39, no. 7, p. e532, Aug. 2018, doi: 10.1097/MAO.0000000000001845.
- [104]A. Isaiah *et al.*, ‘Clinical outcomes following cochlear implantation in children with inner ear anomalies’, *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*, vol. 93, pp. 1–6, Feb. 2017, doi: 10.1016/j.ijporl.2016.12.001.
- [105]A. S. Melo, J. Martins, J. Silva, J. Quadros, and A. Paiva, ‘Cochlear implantation in children with anomalous cochleovestibular anatomy’, *Auris Nasus Larynx*, vol. 44, no. 5, pp. 509–516, Oct. 2017, doi: 10.1016/j.anl.2017.02.003.
- [106]B. Demir, S. Cesur, A. Sahin, A. Binnetoglu, A. Ciprut, and C. Batman, ‘Outcomes of cochlear implantation in children with inner ear malformations’, *Eur Arch Otorhinolaryngol*, vol. 276, no. 9, pp. 2397–2403, Sep. 2019, doi: 10.1007/s00405-019-05475-9.
- [107]H. Hu, W. K. Chen, M. Huang, C. Lin, and J. K. Chen, ‘Rounded Insertion Technique for Cochlear Implantation Surgery to Treat Cystic Inner Ear Malformation’, *The Laryngoscope*, vol. 130, no. 9, pp. 2229–2233, Sep. 2020, doi: 10.1002/lary.28425.
- [108]A. M. Khan, S. R. Levine, and J. B. Nadol, ‘The widely patent cochleovestibular communication of Edward Cock is a distinct inner ear malformation: implications for cochlear implantation’, *Ann Otol Rhinol Laryngol*, vol. 115, no. 8, pp. 595–606, Aug. 2006, doi: 10.1177/000348940611500805.
- [109]S. S. Mukerji, H. A. Parmar, M. Ibrahim, and S. K. Mukherji, ‘Congenital malformations of the temporal bone’, *Neuroimaging Clin N Am*, vol. 21, no. 3, pp. 603–619, viii, Aug. 2011, doi: 10.1016/j.nic.2011.05.005.

- [110]L. Hongjian, W. Guangke, M. Song, D. Xiaoli, and Z. Daoxing, ‘The prediction of CSF gusher in cochlear implants with inner ear abnormality’, *Acta Otolaryngol*, vol. 132, no. 12, pp. 1271–1274, Dec. 2012, doi: 10.3109/00016489.2012.701328.
- [111]Roland JT. Complications of cochlear implant surgery. In: Waltzman SB, Cohen NL, eds. *Cochlear Implants*. New York, NY: Thieme; 2000:171-175.
- [112]M. A. Holman *et al.*, ‘Cochlear implantation in children 12 months of age and younger’, *Otol Neurotol*, vol. 34, no. 2, pp. 251–258, Feb. 2013, doi: 10.1097/mao.0b013e31827d0922.
- [113]G. T. Nager and B. Proctor, ‘The facial canal: normal anatomy, variations and anomalies. II. Anatomical variations and anomalies involving the facial canal’, *Ann Otol Rhinol Laryngol Suppl*, vol. 97, pp. 45–61, Oct. 1982.
- [114]H. Rizk, B. O’Connell, S. Stevens, and T. Meyer, ‘Retrofacial approach to access the round window for cochlear implantation of malformed ears’, *Otol Neurotol*, vol. 36, no. 3, pp. e79-83, Mar. 2015, doi: 10.1097/MAO.0000000000000648.
- [115]K. P. Allen, L. J. Bartels, and B. Isaacson, ‘Cochlear implantation requiring a retrofacial approach to the round window’, *Otol Neurotol*, vol. 36, no. 3, pp. e84-86, Mar. 2015, doi: 10.1097/MAO.0000000000000687.
- [116]J. H. Ahn, S. H. Oh, J. W. Chung, and K.-S. Lee, ‘Facial nerve stimulation after cochlear implantation according to types of Nucleus 24-channel electrode arrays’, *Acta Otolaryngol*, vol. 129, no. 6, pp. 588–591, Jun. 2009, doi: 10.1080/00016480802325965.
- [117]D. C. Bigelow, D. J. Kay, K. O. Rafter, M. Montes, G. W. Knox, and D. M. Yousem, ‘Facial nerve stimulation from cochlear implants’, *Am J Otol*, vol. 19, no. 2, pp. 163–169, Mar. 1998.
- [118]Y. Makizumi *et al.*, ‘Cochlear implantation in a patient with osteogenesis imperfecta’, *Auris Nasus Larynx*, vol. 40, no. 5, pp. 510–513, Oct. 2013, doi: 10.1016/j.anl.2012.10.006.
- [119]T. Kamogashira *et al.*, ‘Prediction of Intraoperative CSF Gusher and Postoperative Facial Nerve Stimulation in Patients With Cochleovestibular Malformations Undergoing Cochlear Implantation Surgery’, *Otology & Neurotology*, vol. 38, no. 6, pp. e114–e119, Jul. 2017, doi: 10.1097/MAO.0000000000001440.
- [120]D. J. Eisenman, C. Ashbaugh, T. A. Zwolan, H. A. Arts, and S. A. Telian, ‘Implantation of the malformed cochlea’, *Otol Neurotol*, vol. 22, no. 6, pp. 834–841, Nov. 2001, doi: 10.1097/00129492-200111000-00020.
- [121]A. L. Woolley, R. P. Lusk, V. Jenison, R. S. Bahadori, B. S. Stroer, and F. J. Wippold, ‘Cochlear Implantation in Children with Inner Ear Malformations’, *Ann*

- Otol Rhinol Laryngol*, vol. 107, no. 6, pp. 492–500, Jun. 1998, doi: 10.1177/000348949810700607.
- [122]M. Sainz, J. Garcia-Valdecasas, E. Fernandez, M. T. Pascual, and O. Roda, ‘Auditory maturity and hearing performance in inner ear malformations: a histological and electrical stimulation approach’, *Eur Arch Otorhinolaryngol*, vol. 269, no. 6, pp. 1583–1587, Jun. 2012, doi: 10.1007/s00405-011-1792-7.
- [123]Z. Farhood, S. A. Nguyen, S. C. Miller, M. A. Holcomb, T. A. Meyer, and H. G. Rizk, ‘Cochlear Implantation in Inner Ear Malformations: Systematic Review of Speech Perception Outcomes and Intraoperative Findings’, *Otolaryngol Head Neck Surg*, vol. 156, no. 5, pp. 783–793, May 2017, doi: 10.1177/0194599817696502.
- [124]A. Daneshi *et al.*, ‘Cochlear implantation in children with inner ear malformation: A multicenter study on auditory performance and speech production outcomes’, *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*, vol. 132, p. 109901, May 2020, doi: 10.1016/j.ijporl.2020.109901.
- [125]H.-Y. Fang *et al.*, ‘Auditory performance and speech intelligibility of Mandarin-speaking children implanted before age 5’, *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*, vol. 78, no. 5, pp. 799–803, May 2014, doi: 10.1016/j.ijporl.2014.02.014.
- [126]S. Panda *et al.*, ‘Comprehensive Analysis of Factors Leading to Poor Performance in Prelingual Cochlear Implant Recipients’, *Otology & Neurotology*, vol. 40, no. 6, pp. 754–760, Jul. 2019, doi: 10.1097/MAO.0000000000002237.
- [127]G. Kontorinis, F. Goetz, A. Giourgas, T. Lenarz, H. Lanfermann, and A. M. Giesemann, ‘Radiological diagnosis of incomplete partition type I versus type II: significance for cochlear implantation’, *Eur Radiol*, vol. 22, no. 3, pp. 525–532, Mar. 2012, doi: 10.1007/s00330-011-2301-5.
- [128]J.-Q. Sun, J.-W. Sun, and X.-Y. Hou, ‘Cochlear implantation in Mondini’s deformity: could the straight electrode array with length of 31 mm be fully inserted?’, *Acta Otolaryngol*, vol. 137, no. 7, pp. 712–715, Jul. 2017, doi: 10.1080/00016489.2017.1280849.
- [129]S. Qi *et al.*, ‘Speech development in young children with Mondini dysplasia who had undergone cochlear implantation’, *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*, vol. 116, pp. 118–124, Jan. 2019, doi: 10.1016/j.ijporl.2018.10.013.
- [130]J. Xia, W. Wang, and D. Zhang, ‘Cochlear implantation in 21 patients with common cavity malformation’, *Acta Oto-Laryngologica*, vol. 135, no. 5, pp. 459–465, May 2015, doi: 10.3109/00016489.2014.990054.

- [131]J. H. Ahn, H. W. Lim, and K.-S. Lee, ‘Hearing improvement after cochlear implantation in common cavity malformed cochleae: long-term follow-up results’, *Acta Oto-Laryngologica*, vol. 131, no. 9, pp. 908–913, Sep. 2011, doi: 10.3109/00016489.2011.570786.
- [132]C. Pritchett *et al.*, ‘Variations in the cochlear implant experience in children with enlarged vestibular aqueduct’, *Laryngoscope*, vol. 125, no. 9, pp. 2169–2174, Sep. 2015, doi: 10.1002/lary.25187.
- [133]E. Ahadzadeh *et al.*, ‘Hearing loss in enlarged vestibular aqueduct and incomplete partition type II’, *American Journal of Otolaryngology*, vol. 38, no. 6, pp. 692–697, Nov. 2017, doi: 10.1016/j.amjoto.2017.06.010.
- [134]N. D. Patel *et al.*, ‘Morphology and cochlear implantation in enlarged vestibular aqueduct’, *American Journal of Otolaryngology*, vol. 39, no. 6, pp. 657–663, Nov. 2018, doi: 10.1016/j.amjoto.2018.06.006.