

Année 2023

N° : MS092/23

Mémoire de fin d'études

Pour L'obtention du Diplôme National de Spécialité
en OTORHINOLARYGOLOGIE ET CHIRURGIE CERVICO-FACIALE

Intitulé

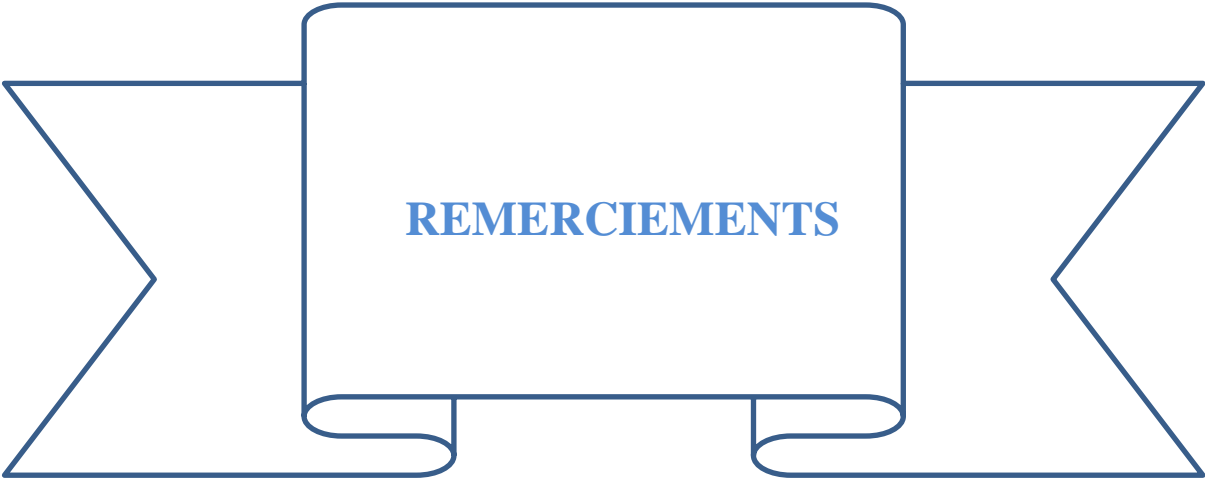
**RESULTATS D'IMPLANTATION COCHLEAIRE
DANS LES MALFORMATIONS DE L'OREILLE INTERNE**

Réalisé par :

Docteur Marouane BALOUKI

Encadré par:

Professeur Fouad BENARIBA



A MONSIEUR LE PROFESSEUR Fouad Benariba

Chef de pôle de l'extrémité céphalique (tête et cou)

Je ne sais comment vous remercier cher 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.

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 militaire et d'instruction Mohammed V et de l'hôpital des spécialités

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: Coupe transversale de l'oreille.....	14
Figure 2: Vue latérale du labyrinthe osseux	15
Figure 3: Orientation des canaux semi-circulaires dans l'espace	16
Figure 4: Section transversale de la cochlée.....	17
Figure 5: Section transversale de la cochlée montrant l'organe de corti	18
Figure 6: Anatomie du conduit auditif interne	19
Figure 7: TDM des rochers en coupe axiale: à droite malformation de Mondini avec dilatation de l'aqueduc du vestibule, à gauche agénésie du nerf cochléaire.....	32
Figure 8: Technique opératoire de l'implantation cochléaire	35
Figure 9: Aplasie labyrinthique complète	37
Figure 10: Différenciation de l'aplasie cochléaire de la labyrinthite ossifiante	38
Figure 11: Cavité commune.....	39
Figure 12: Coupe axiale montrant une cochlée hypoplasique type IV avec seulement un tour basal.....	40
Figure 13: Partition incomplète type I.....	41
Figure 14: Partition incomplète type II.....	41
Figure 15: Partition incomplète de type III	42
Figure 16: Aplasie des canaux semi circulaires.	43
Figure 17: Hypoplasie du nerf cochléaire droit.....	44
Figure 18: Élargissement de l'aqueduc vestibulaire.....	45
Figure 19: Hypoplasie de la FR.....	45

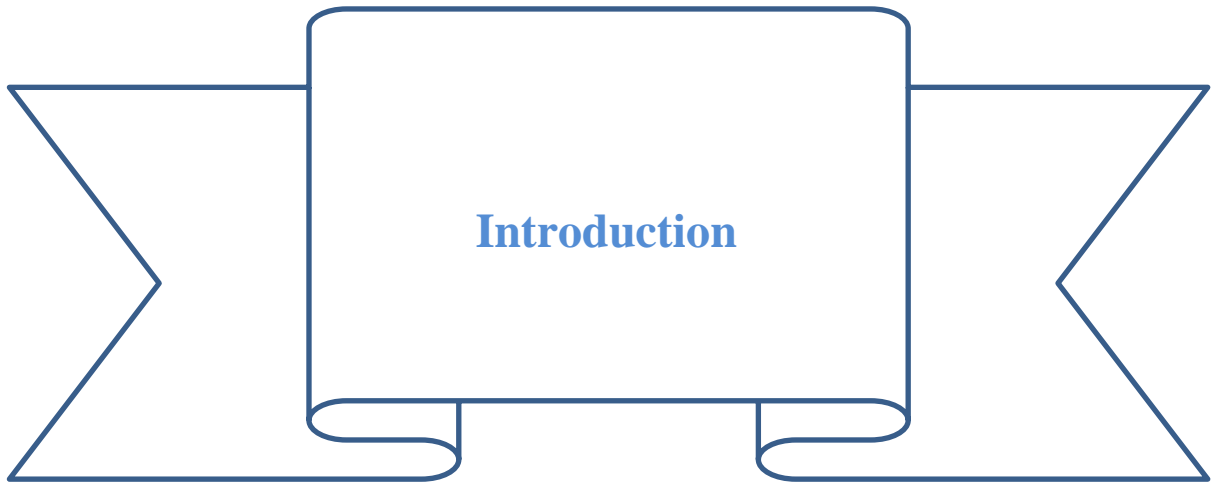
LISTE DES TABLEAUX

Tableau 1: Classification des malformations de l'oreille interne selon Jackler	28
Tableau 2: Classification des malformations de l'oreille interne selon Marangos	29
Tableau 3: Principaux groupes et configurations des anomalies cochléo-vestibulaires selon	30
Tableau 4: Malformations cochléaires par arrêt du développement selon Sennaroglu.	31

SOMMAIRE

Introduction	9
Partie rappels :	12
1. Rappel embryologique :	13
2. Rappel anatomique :	14
a. Anatomie topographique :	14
b. Rappels radio anatomique :	19
3. Rappel sur la production de langage et le développement verbal chez l'enfant implanté : 24	
a. La constitution du répertoire phonétique :	24
b. Le développement lexical :	24
c. Le développement morphosyntaxique :	24
Les malformations de l'oreille interne	27
1. Classification des malformations congénitales de l'oreille interne :	28
2. Implantation cochléaire :	31
a. Bilan préopératoire :	31
b. Technique chirurgicale :	34
c. Particularités radiologiques et chirurgicales en cas de malformations de l'oreille interne :	36
d. Les moyens d'évaluation des implants cochléaires:	47
Matériels et méthodes	56
1. Objectifs :	57
2. Type de l'étude :	57
3. Choix et taille de l'échantillon :	57
4. Recueil des données :	57
Résultats	59
1. Description de l'échantillon :	60
a. Age:	60
b. Sexe :	61
2. Antécédents :	62
a. Familiaux :	62
b. Personnels :	63
3. Type de surdit�e :	65

4. Appareil auditif :	66
5. Test des Potentiels évoqués auditifs (PEA) :	67
6. Tympanométrie :	68
7. Tomodensitométrie (TDM):	69
8. Imagerie par résonance magnétique (IRM) :	71
9. Coté implanté :	73
10. Particularités chirurgicales :	74
11. Introduction des électrodes:	75
12. Type d'implant:	77
13. Suites opératoires:	78
14. Evaluation post implant cochléaire:	79
Discussion	82
Limites de l'étude	87
Conclusion	89
Résumés	91
Références	95



Les implants cochléaires (IC) sont sans doute la prothèse neurale la plus réussie à ce jour. Avancées scientifiques, chirurgicales et technologiques dans la technologie IC ont facilité une approche transformatrice vers la réadaptation de la perte auditive dans la population sourde.

Les implants cochléaires sont des dispositifs médicaux complexes qui fonctionnent différemment des appareils auditifs. Ils ne guérissent pas la perte auditive ni ne rétablissent l'audition, mais ils permettent aux personnes gravement malentendantes ou sourdes de percevoir la sensation sonore en contournant l'oreille interne endommagée. Contrairement aux aides auditives, elles nécessitent une implantation chirurgicale.

Cette technique utilise un processeur sonore qui tient derrière l'oreille. Le processeur capte les signaux sonores et les envoie à un récepteur implanté sous la peau derrière l'oreille. Le récepteur envoie les signaux aux électrodes implantées dans l'oreille interne en forme d'escargot (cochlée).

Les signaux stimulent le nerf auditif, qui dirige ensuite les signaux vers le cerveau. Le cerveau interprète ces signaux comme des sons, bien que ces sons ne soient pas justes comme l'audition naturelle.

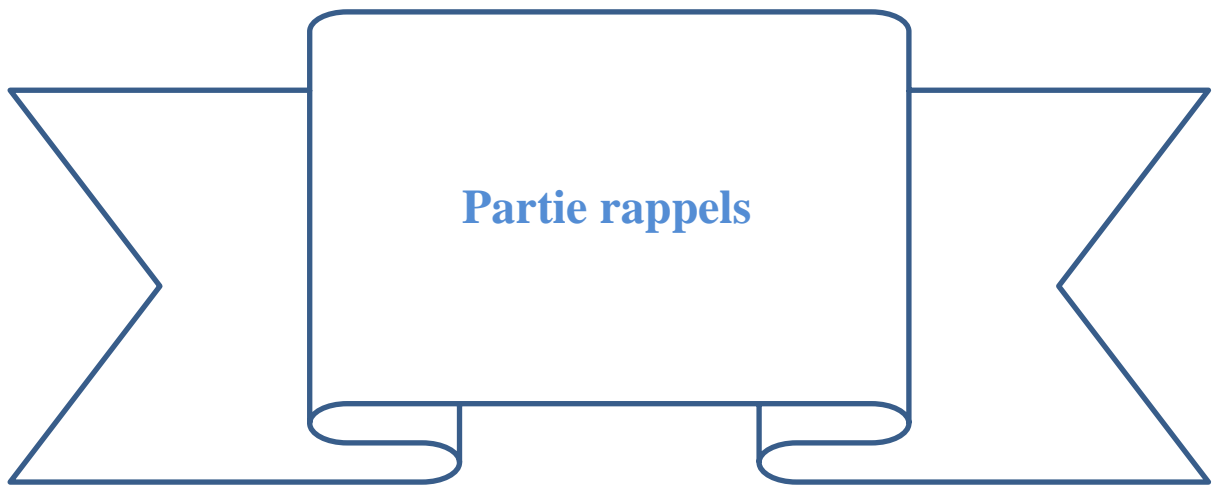
La perte auditive sensorielle est généralement liée à des malformations de l'oreille interne, elles sont le résultat d'un défaut de développement et surviennent généralement au cours du premier trimestre de la grossesse, lors de la formation du labyrinthe membraneux. Le cartilage et le labyrinthe osseux se forment au cours du deuxième trimestre et habituellement le développement de l'oreille interne est terminé à la 26^{ème} semaine de gestation. Les dernières avancées en matière d'études radiologiques, tomodensitométriques 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.

Alors les résultats cliniques de l'implantation cochléaire varient en fonction de plusieurs facteurs liés au patient, comme l'âge à l'implantation, le début et la durée de la perte auditive, des malformations de l'oreille telle qu'une anatomie cochléo-vestibulaire anormale, la physiologie du nerf auditif, le niveau de soutien psychosocial, et la qualité des efforts de réadaptation postopératoire.

Il faut du temps et de la formation pour apprendre à interpréter les signaux reçus d'un implant cochléaire. Dans les 3 à 6 mois d'utilisation, la plupart des personnes avec des implants cochléaires font des gains considérables dans la compréhension de la parole.

L'implantation cochléaire présente plusieurs difficultés chez les patients présentant des anomalies de l'oreille interne. Cette étude a été réalisée pour analyser les résultats postopératoires et la performance auditive des patients qui avaient des malformations de l'oreille interne et qui ont été traités avec des implants cochléaires au service d'otorhinolaryngologie et de chirurgie cervico-faciale au sein de l'hôpital militaire d'instruction Mohammed V de Rabat en décrivant l'expérience de l'implantation cochléaire chez ces patients 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.



1. Rappel embryologique :

L'oreille interne dérive de la placode optique. L'invagination de la placode optique dans le mésenchyme survient durant la 4ème semaine de gestation et aboutit à l'internalisation et à la formation de la vésicule optique, en regard du 2ème arc branchial.

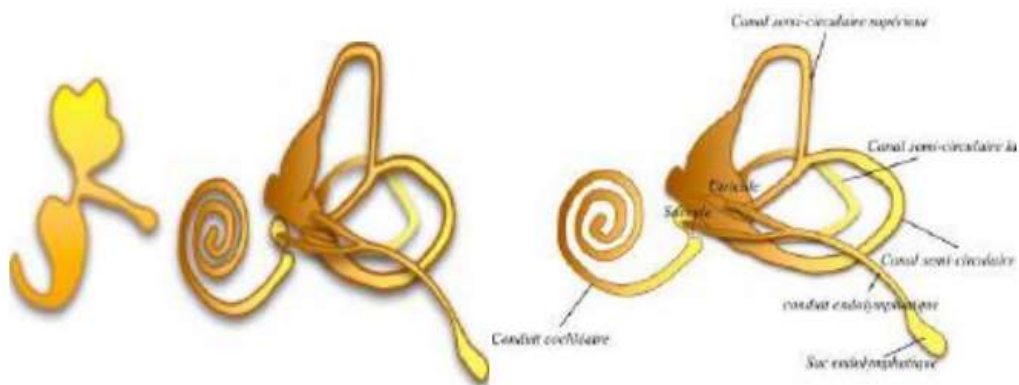
L'étranglement de la vésicule optique au 26 jour met en place le canal endolymphatique et le complexe de l'utricule (dorsal) et du saccule (ventral), à l'origine du labyrinthe membraneux.



Durant la 5ème semaine, l'extrémité ventrale du saccule s'allonge en canal cochléaire, s'enroule et forme la cochlée. Les cellules de l'organe de Corti se différencient à la 7ème semaine au niveau du canal cochléaire.



Les canaux semi-circulaires (antérieur, postérieur, latéral) émergent de l'utricule durant la 7ème semaine.



Entre la 9ème et la 23ème semaine, le mésenchyme environnant du labyrinthe membraneux se chondrifie puis s'ossifie et donne le labyrinthe osseux dans l'os temporal.

2. Rappel anatomique :

a. Anatomie topographique :

L'oreille interne (Figure 1) 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. 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) [1]. 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[2]

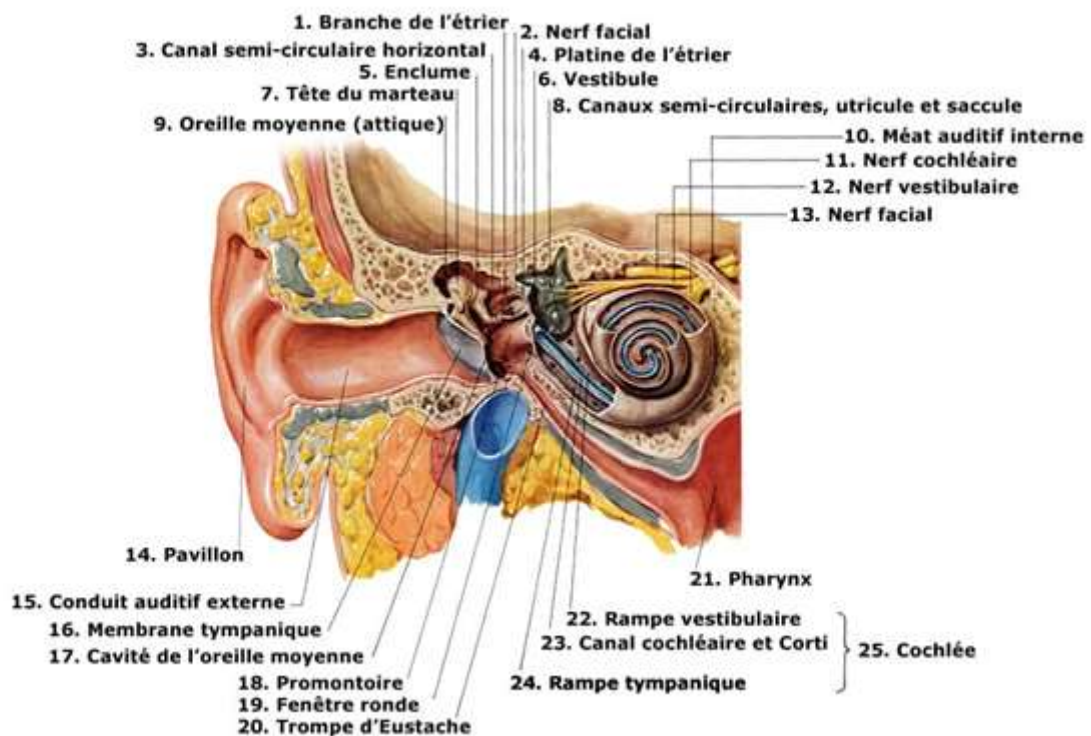


Figure 1: Coupe transversale de l'oreille

- 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 2). 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 fenêtre 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 [2].

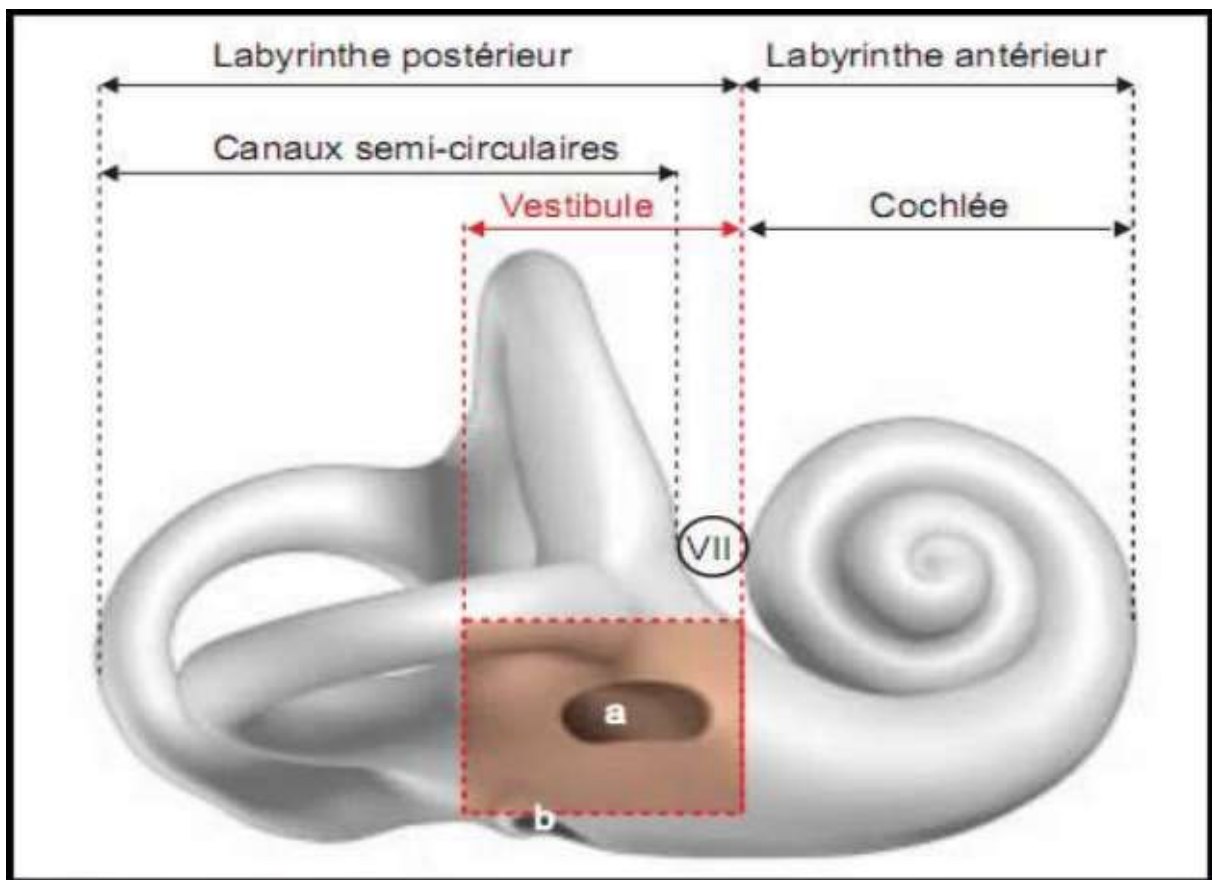


Figure 2: Vue latérale du labyrinthe osseux

- 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 crus 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 3). 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).

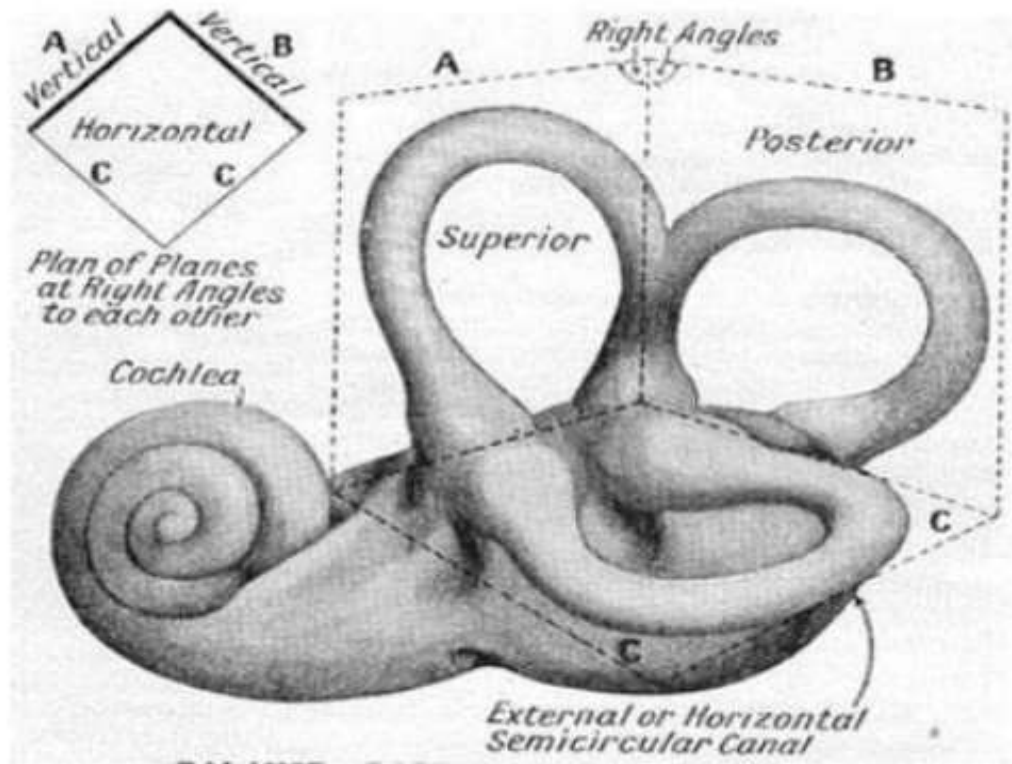


Figure 3: Orientation des canaux semi-circulaires dans l'espace

- La cochlée :

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 4). Cette cochlée loge le canal cochléaire du labyrinthe membraneux, et au début de ce canal osseux se trouvent trois ouvertures comme suit [3]:

- 1-fenêtre vestibuli fermée par l'étrier
- 2- fenestra cochleae fermée par la membrane tympanique secondaire
- 3- ouverture de l'aqueduc de la cochlée.

Ces dernières communiquent ensemble au sommet du modiolus par une petite ouverture appelée Helicotrema[4].

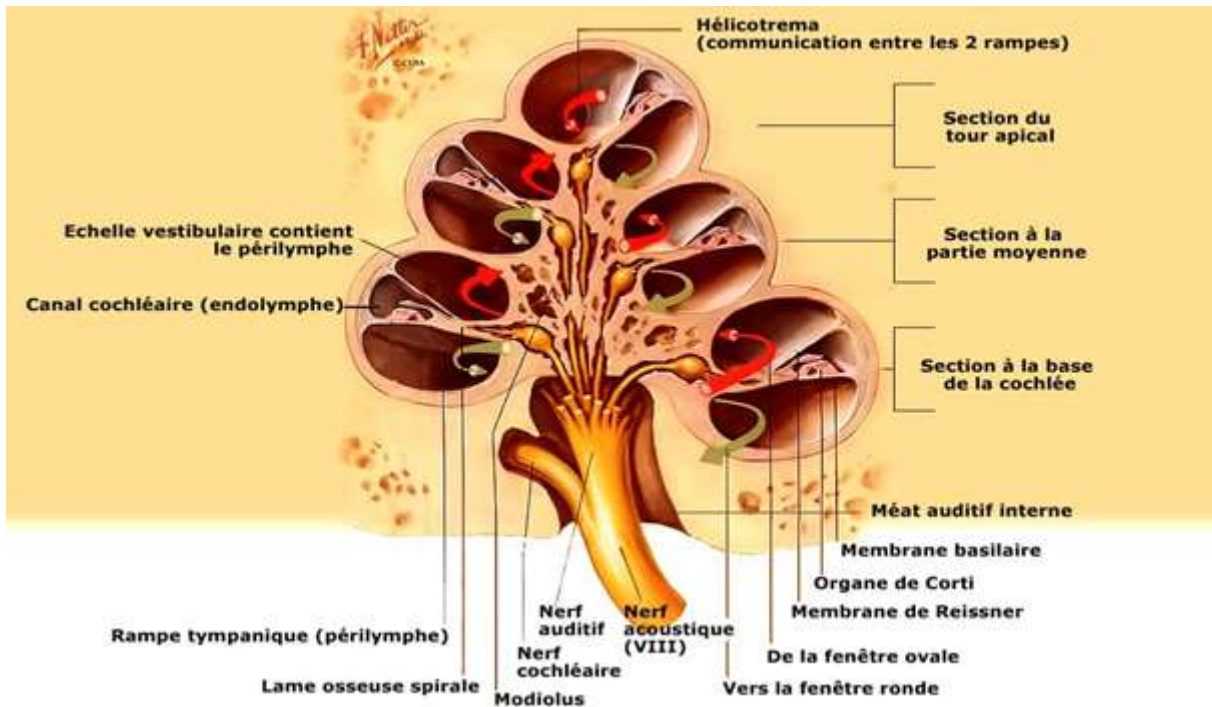


Figure 4: Section transversale de la cochlée

- **Labyrinthe membraneux :**

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

- 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[5].

- 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 endolympatiques du saccule par un canal appelé canal utriculo-sacculaire [6].

- 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 utriculosacculaire de l'utricule. Le saccule rejoint le début du canal cochléaire par le ductus reuniens[7].

- Canal cochléaire :

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[4]. 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[4]. L'organe spiral (Figure 5) 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.

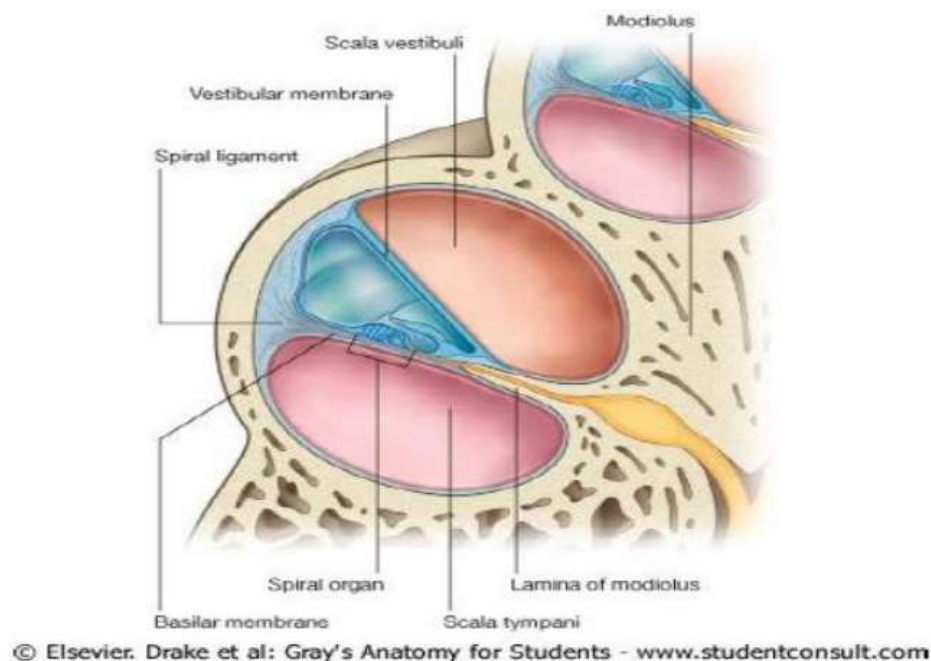
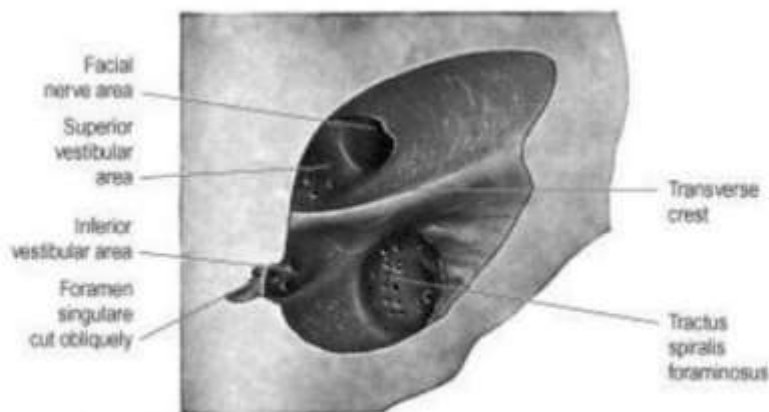


Figure 5: Section transversale de la cochlée montrant l'organe de Corti

- 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 [8] (Figure 6).



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

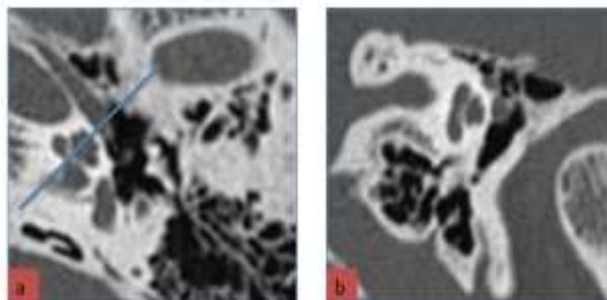
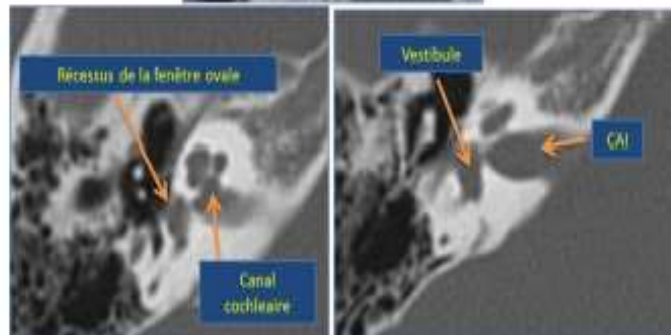
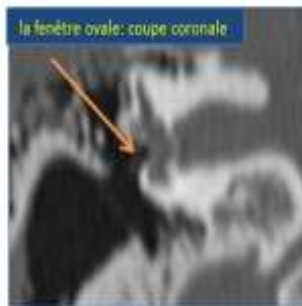
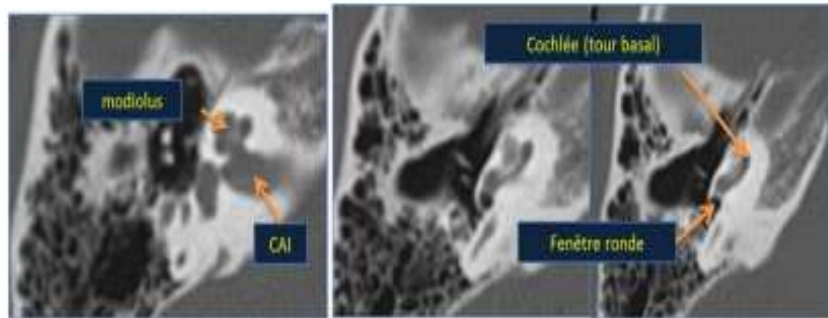
Figure 6: Anatomie du conduit auditif interne

b. Rappels radio anatomique :

Cavité liquidienne qui communique avec l'oreille moyenne par la fenêtre ronde et la fenêtre ovale. Constituée par :

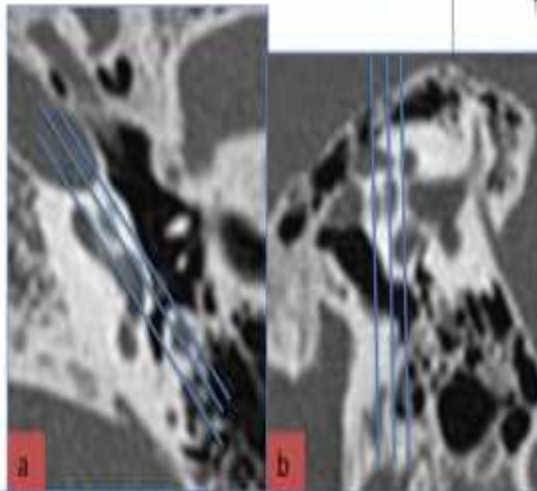
- Le labyrinthe antérieur (cochlée):
 - Antérieur et interne
 - En forme de limaçon de 2,5 tours de spire
 - Son axe est perpendiculaire à l'axe du rocher
 - Deux membranes divisent sa cavité en trois parties en TDM:
- La rampe vestibulaire aboutissant à la fenêtre ovale.
- La rampe tympanique aboutissant à la fenêtre ronde.
- Le canal cochléaire situé entre les deux rampes
- Le labyrinthe postérieur (vestibule + CSC)
 - Postérieur et externe
 - Constitué d'une vésicule sur laquelle s'insèrent les trois canaux semi-circulaires disposés dans trois plans perpendiculaires (latéral, postérieur et supérieur).

- La coque osseuse de l'ensemble de ces structures contient un organe membraneux qui reproduit la forme de la cavité qui le contient.

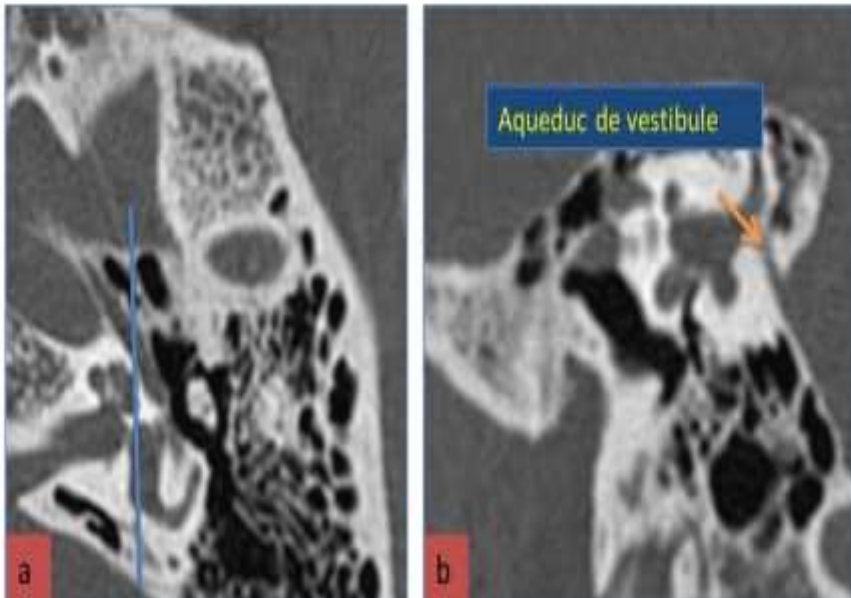
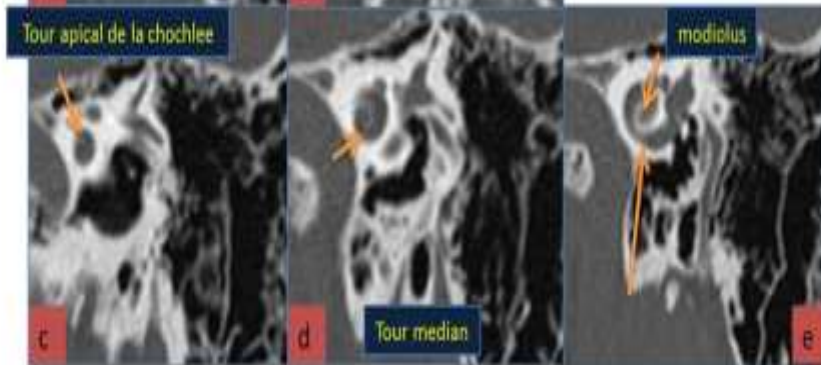


Reconstructions oblique de la cochlée;
a) plan de reconstruction, b) reconstruction montrant les différents tours de la cochlée.

LABYRINTHE OSSEUX ANTERIEUR



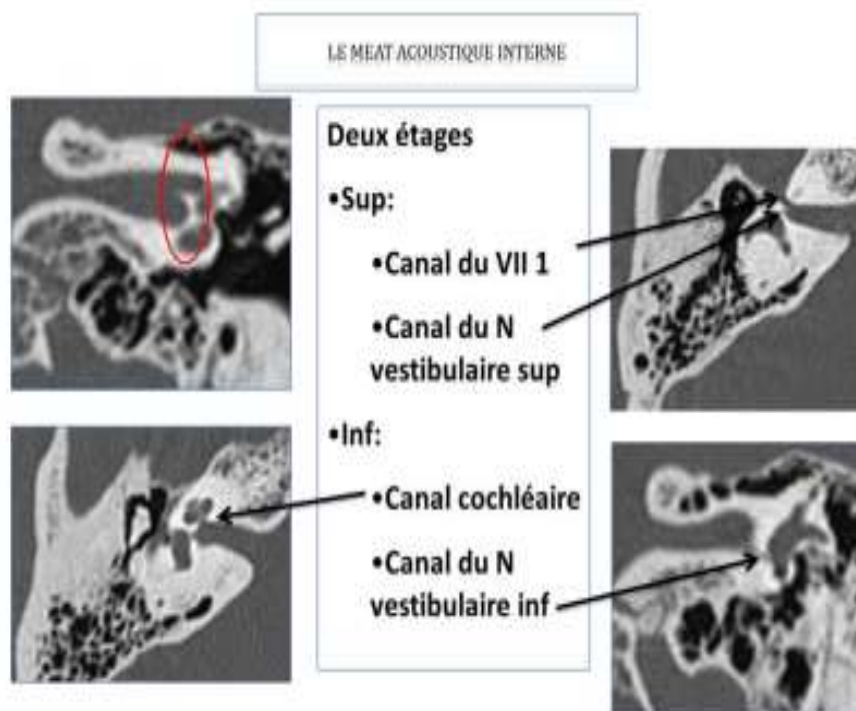
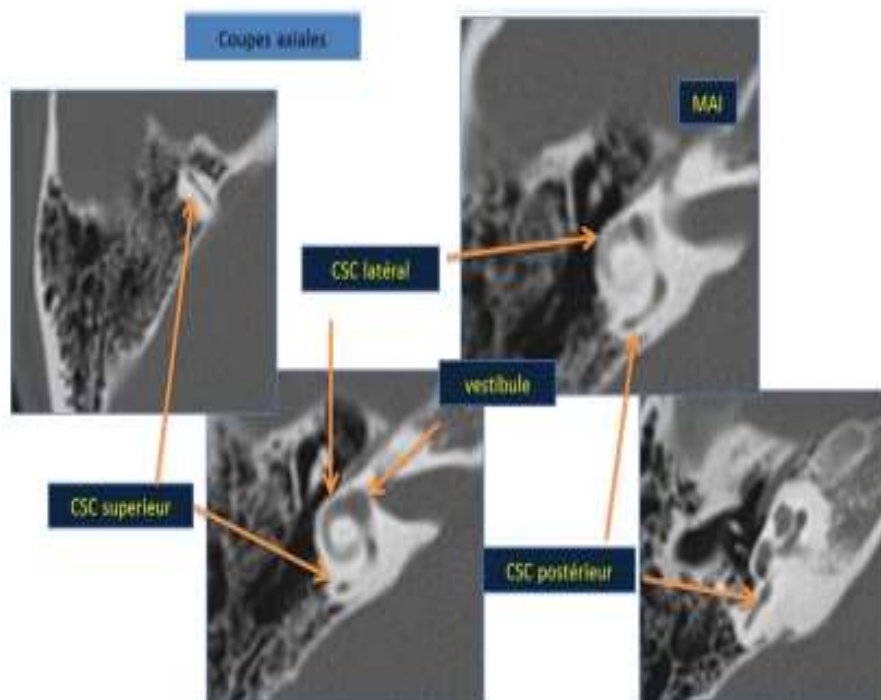
Reconstruction double oblique au niveau de la cochlée:
 a) Plan de reconstruction axial et b) sagittal c), d) et e) Resultats



Reconstruction oblique de l'Aquaduc du vestibule

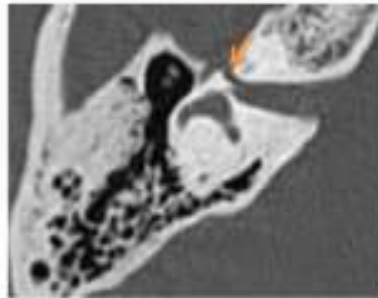
a) Plan de reconstruction coronale

b) Résultat

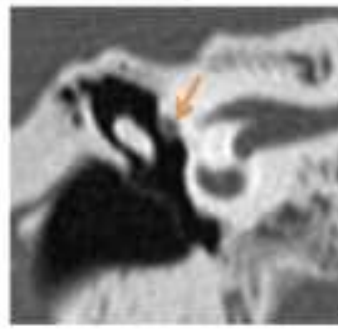
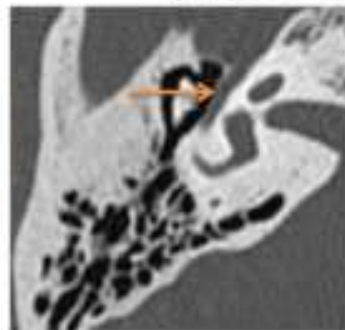


NERF FACIAL INTRAPETREUX

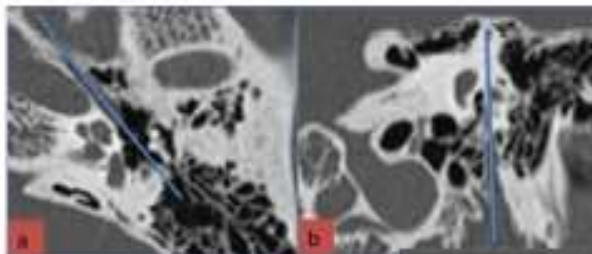
VII1 Segment
labirinthique



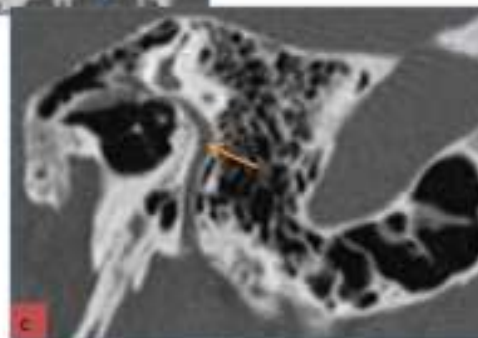
VII2 Segment
tympanique



VII3 Segment
mastoïdien



Reconstruction double oblique du canal du nerf facial:
a) plan de reconstruction axial et
b) coronale c) résultat



3. Rappel sur la production de langage et le développement verbal chez l'enfant implanté :

a. La constitution du répertoire phonétique :

Plusieurs études faites sur les enfants implantés ont exploré différents domaines du langage : l'articulation, le lexique et la morphosyntaxe, ressort que c'est en articulation que les enfants sourds implantés se rapprochent le plus de la moyenne des enfants normo-entendants, autant dans les délais d'apprentissage que dans les types d'erreurs produites [9], il ressort :

- Les phonèmes consécutives semblent suivre le même rythme ;
- Les phonèmes [b] [d], [g] et [gn] ;
- Les autres phonèmes sont particuliers.

b. Le développement lexical :

En linguistique, le lexique désigne l'ensemble des unités de langue (les lexèmes) que possède un individu ou une communauté linguistique. Il comprend le vocabulaire actif, qui correspond aux unités connues et employées par le locuteur, et le vocabulaire passif, qui correspond aux termes dont le locuteur connaît la définition mais qu'il n'utilise pratiquement pas. L'apparition des premiers mots de vocabulaire chez l'enfant constitue la première manifestation de son accès au langage formel. De nombreuses recherches mettent en avant qu'il existerait de fortes corrélations entre le développement lexical et le développement grammatical.

Les enfants implantés présentent un retard de développement global de leur lexique de production par rapport aux enfants normo-entendants [9 ; 10].

Ce retard varie d'un enfant à l'autre et peut aller de quelques mois à plusieurs années. On observe donc un manque de vocabulaire qui entrave grandement la normativité de ces enfants, qui ont souvent recours en parallèle à des moyens de communication alternatifs, telles que la langue des signes (LS), les mimiques ou la désignation. L'enfant ne possède pas souvent le terme précis qui correspond à ce qu'on lui montre ou à ce qu'il veut produire, il utilise donc un terme générique comme « coiffer » pour la « brosse » ou le « peigne » [9 ; 10]. D'autre part, les enfants sourds implantés possèdent un lexique qui est construit différemment de celui des enfants normo-entendants. Leur production est aussi riche au niveau de l'emploi de substantifs, mais ils utilisent globalement moins de termes grammaticaux tels que les verbes [9], les adjectifs et les adverbes. La fréquence d'utilisation des termes lexicaux est analysée selon leur morphologie et il en ressort que les enfants sourds implantés sont très performants quant au vocabulaire concernant les substantifs du schéma corporel et relativement performants pour les substantifs généraux [9 ; 10]. Pour les verbes, les auxiliaires et les adverbes, les résultats sont déficitaires mais proches de la moyenne de l'étalement, en revanche, les adjectifs sont nettement moins usités [9 ; 10]

c. Le développement morphosyntaxique :

La morphosyntaxe comprend la morphologie, qui étudie les unités linguistiques ; et la syntaxe, qui étudie la relation entre les unités minimales, les mots, en vue de former une unité

maximale, la phrase. En linguistique, la syntaxe représente la partie de la grammaire qui étudie les règles par lesquelles se combinent les unités linguistiques dans un énoncé. Elle recherche donc les rapports possibles entre les mots. Elle se distingue traditionnellement de la morphologie, qui traite des formes ou des parties du discours, de leurs flexions et de la formation des mots ou dérivation. Ce sont les règles morphosyntaxiques qui sous-tendent le processus génératif de la langue. En effet, ce n'est pas par imitation, en répétant un certain nombre de phrases apprises, que la langue se met en place. Il s'agit de capter et de générer les éléments à combiner ensemble afin de créer des énoncés uniques.

Les enfants implantés ont un retard qui porte davantage sur la morphologie grammaticale que sur la morphologie lexicale, « les informations de sens portées par le nom, le verbe, les adjectifs et certains adverbes sont utilisées plus tôt que les informations de relations portées par les déterminants, les prépositions, les pronoms et les conjonctions» [10]. Des variations interindividuelles sont toujours observées: certains enfants sourds implantés dépasseraient la moyenne des enfants normo-entendants au niveau des connaissances lexicales, tandis que certains, même 36 mois après l'implant, seraient incapables de produire des mots grammaticaux ou des verbes non lexicaux. Chez ces enfants, ce serait toujours le déficit auditif, dont nous avons expliqué l'impact ci-dessus, qui expliquerait le retard morphosyntaxique [11]. Et c'est pourquoi, en fonction de la récupération auditive, il existe d'importantes variations interindividuelles. De plus, «la différence du nombre des mots produits entre les enfants entendants et implantés est en effet plus grande pour les déterminants, les prépositions et les pronoms. [...] [10].

Même les enfants implantés qui récupèrent le mieux manifestent encore un retard important dans la production de la morphologie grammaticale. Ils ont des problèmes de marquage du genre dans la construction du nom et de marquage du temps et de l'accord dans la construction du verbe» [10]. Les erreurs morphosyntaxiques les plus fréquemment rencontrées chez les enfants implantés observés [10] sont :

- Le non marquage du genre et du pluriel pour les déterminants ;
- L'usage incorrect des pronoms relatifs enchâssés ;
- L'omission de l'inversion ou inversion incorrecte dans la formulation de questions;
- L'omission du verbe principal ou de l'auxiliaire;
- La confusion entre les auxiliaires avoir et être ;
- L'accord incorrect de l'auxiliaire ;
- Le placement incorrect de l'adverbe, particulièrement de l'adverbe de négation ;
- La difficulté de construction du système verbal dans deux phrases coordonnées;
- L'usage incorrect du mot grammatical introduisant le complément, la flexion incorrecte du verbe.

Afin de conclure nous rappelons que, quel que soit le domaine linguistique étudié, l'enfant sourd présente un retard dans l'âge d'acquisition vis à vis de l'enfant normo-entendant. Si le retard est léger du point de vue phonétique puisque les enfants sourds implantés finissent par élaborer entièrement leur répertoire phonétique comme les enfants entendants, on remarque un décalage plus important avec les composantes lexicales et surtout morphosyntaxiques. En effet, le lexique reste généralement plus restreint et spécifique chez l'enfant implanté et ses aptitudes morphosyntaxiques sont réduites (phrases moins élaborées, erreurs dans les flexions et dans l'agencement des marques syntaxiques autour du nom, etc.) et ce relativement à long terme.



**Les malformations de
l'oreille interne**

1. 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 [12] et Terrahe [13]. La classification originale de ces anomalies était basée sur des modèles discrets de changements histo-pathologiques [14]. La nouvelle classification proposée par Jackler (Tableau1) [15,16] et étendue et modifiée par Marangos [2](Tableau 2) et Sennaroglu[17] 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.[15] 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.[17] 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.

2. Implantation cochléaire :

a. Bilan préopératoire :

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 [18,19]. Il comporte principalement les éléments suivants :

- 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 génétique.

- 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)

- **Un bilan vestibulaire :**

L'atteinte vestibulaire a été retrouvée chez 50% des enfants ayant une surdité profonde bilatérale [20,21] et la chirurgie de l'implant cochléaire peut entraîner une modification de la fonction vestibulaire dans 0% à 71% des cas selon les séries[22]. Jacot et al. retrouvaient 71% de modifications en post-implant avec une aréflexie dans 10% des cas[23]. 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.

- **Un bilan radiologique :**

- 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[24, 25], ainsi elle permet de :

- Rechercher une malformation d'oreille interne avec risque de geyser 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 7)
- Rechercher une ossification cochléaire.

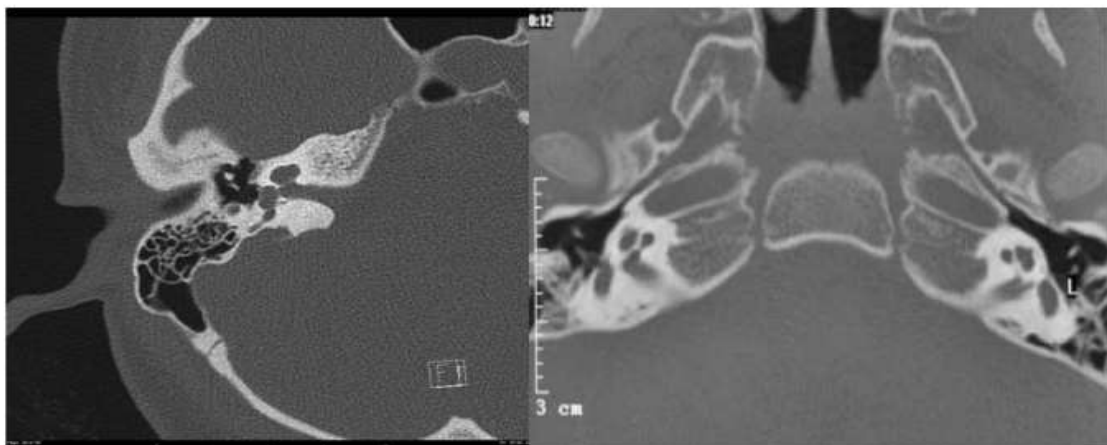


Figure 7: TDM des rochers en coupe axiale: à droite malformation de Mondini avec dilatation de l'aqueduc du vestibule, à gauche agénésie du nerf cochléaire

- IRM des rochers et de l'angle ponto-cerebelleux :

Elle est toujours indiquée avant la prise de décision chirurgicale. Elle reste indispensable lorsque la surdité est secondaire à une méningite, elle peut mettre en évidence une ossification ou une fibrose cochléaire précèdent l'ossification éventuellement non détectée à l'examen tomodensitométrie.

- **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.

➤ 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.

- **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 à travers une évaluation psycho cognitive se basant sur des tests de dépistage tels que le CODEX[26], le MOCA test(Montreal Cognitive Assessment Test)[27], [28] et le MMSE(Mini Mental State Examination)[29].

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.

- **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.

b. Technique chirurgicale :

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

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

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

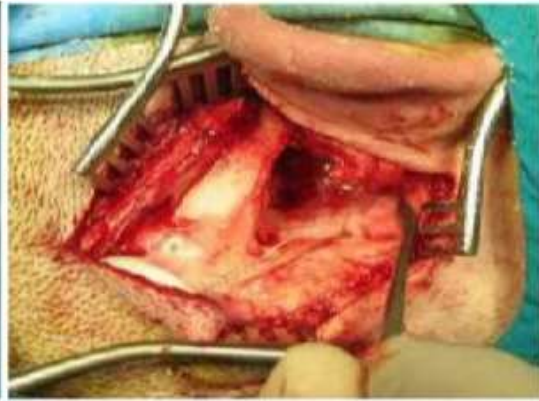
L'ouverture de la cochlée peut se faire soit au niveau de la niche de la fenêtre ronde, soit par une cochléostomie. Dans le premier cas, le fraisage doit se situer dans la région du cintre de la fenêtre ronde. Le fraisage a pour but d'exposer la totalité de la membrane de la fenêtre ronde. L'ouverture 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.

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

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



Incision



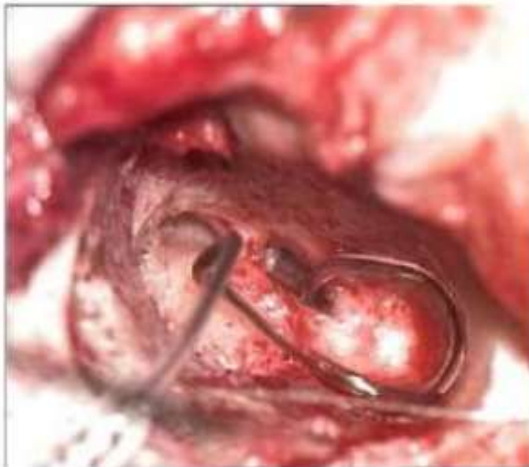
Antroatticomastoïdectomie



Antro-atticotomie et
tympanotomie postérieure



Fenêtre ronde



Porte-électrodes au niveau
de la fenêtre ronde



Fixation du corps de
l'implant

Figure 8: Technique opératoire de l'implantation cochléaire

c. Particularités radiologiques et chirurgicales en cas de malformations de l'oreille interne :

- Particularités radiologiques des malformations de l'oreille interne :

La surdité neurosensorielle congénitale résulte d'anomalies de l'oreille interne, du nerf cochléo-vestibulaire 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 [30].

La tomodensitométrie 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 tomodensitométrie 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 cochléo-vestibulaire[31]. 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 [32].

- 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 [32]. 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 [32]. 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 crâne 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.

- Anomalies cochléaires :

❖ Aplasie labyrinthique complète:

Sur le scanner, il y a une absence totale des structures de l'oreille interne (Fig 9a). Un CAI étroit et atrétique est visible sur les images TDM à haute résolution (Fig 9b), et la huitième paire crânienne n'est pas visualisé sur l'IRM.

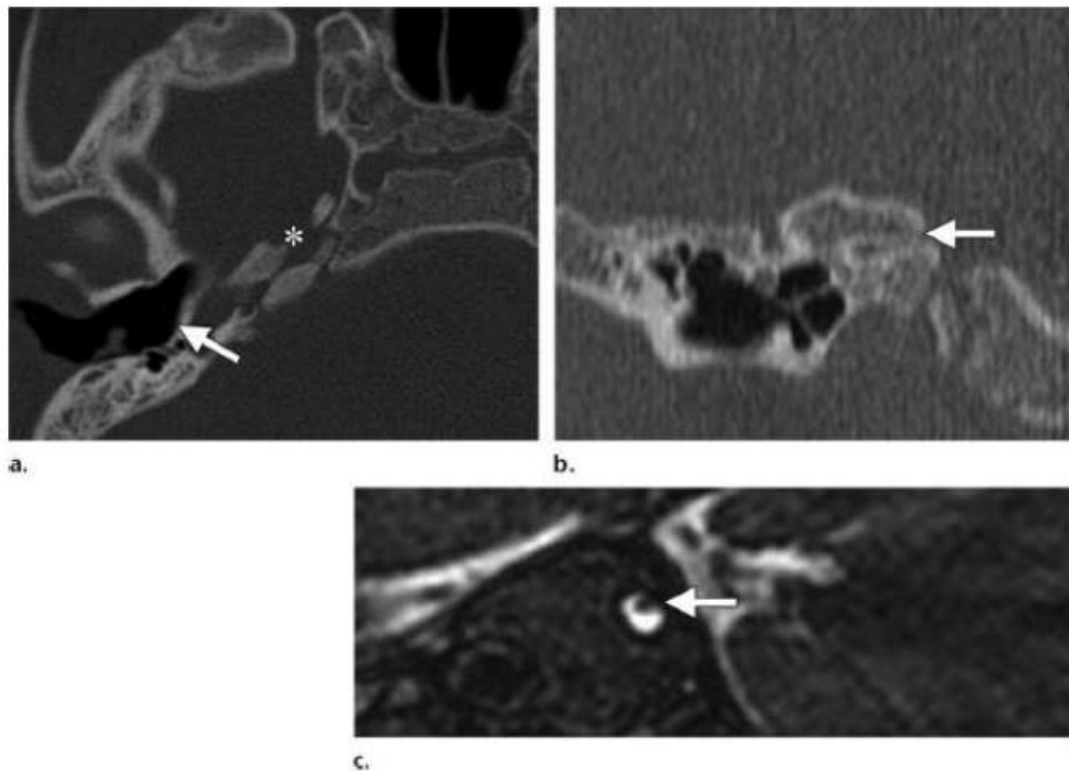


Figure 9: Aplasie labyrinthique complète

(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 atrétique (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 10 b,d):**

La cochlée est complètement absente, le vestibule et les canaux semi-circulaires sont souvent malformés mais peuvent être normaux [33]. Il est important de différencier cette anomalie de la labyrinthite ossifiante (Fig 10 d), 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[34].

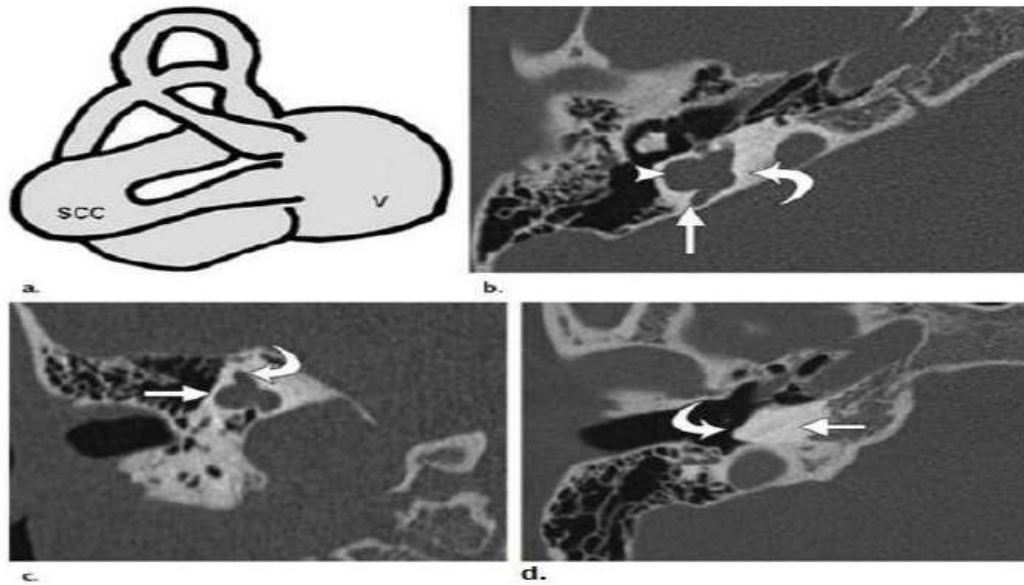


Figure 10: Différenciation de l'aplasie cochléaire de la labyrinthite ossifiante

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 11b,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 [34]. Les canaux semi-circulaires sont fréquemment malformés mais parfois normaux.

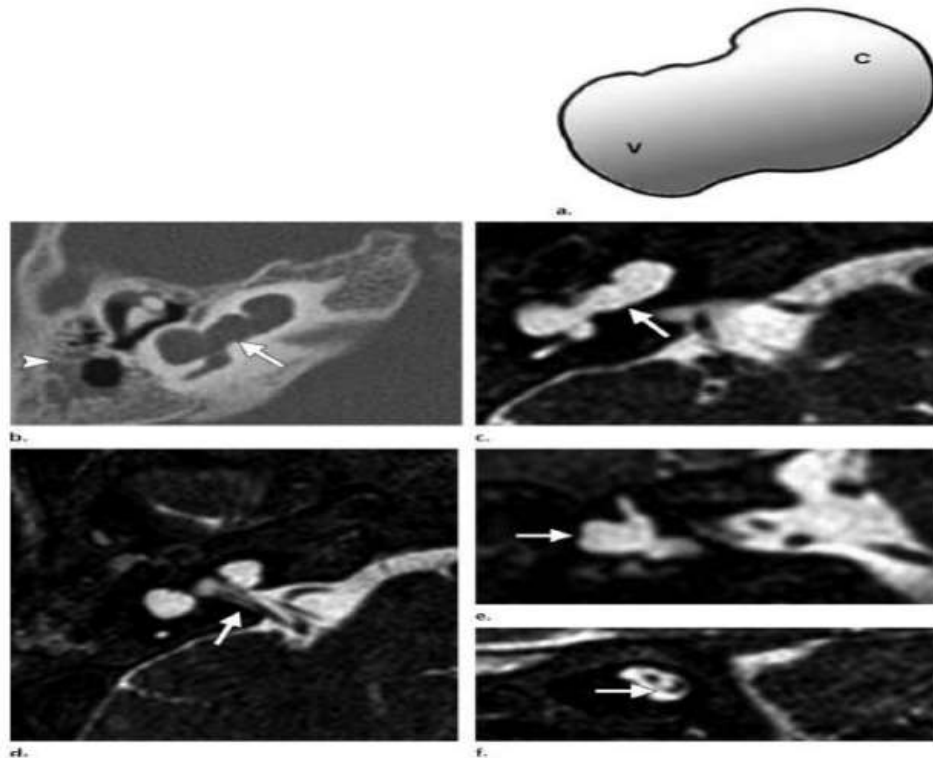


Figure 11: Cavité commune

(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 12)[35]. 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[36].

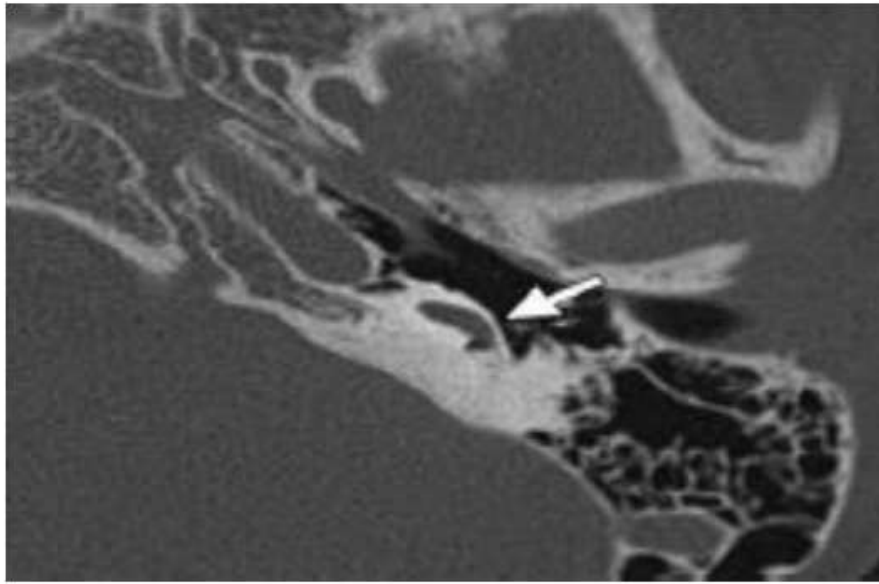


Figure 12: Coupe axiale montrant une cochlée hypoplasique type IV avec seulement un tour basal.

❖ Partition incomplète ou dysplasie cochléaire:

La partition incomplète de type I (Fig. 13) ne présente pas de modiulus et de septa interscalaires [35]. 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 [37,38]. 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 [38].

La partition incomplète de type II (Fig. 14) 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. 15) est rapportée dans la surdité liée au chromosome X [39]. 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 [40].

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[37,41]. 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 [42]. 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[43].

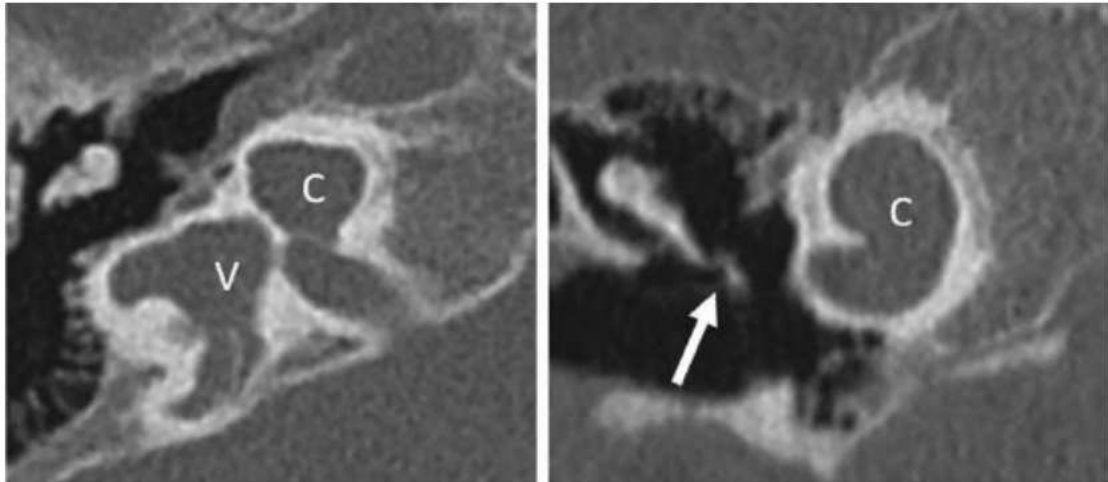


Figure 13: Partition incomplète type I.

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).

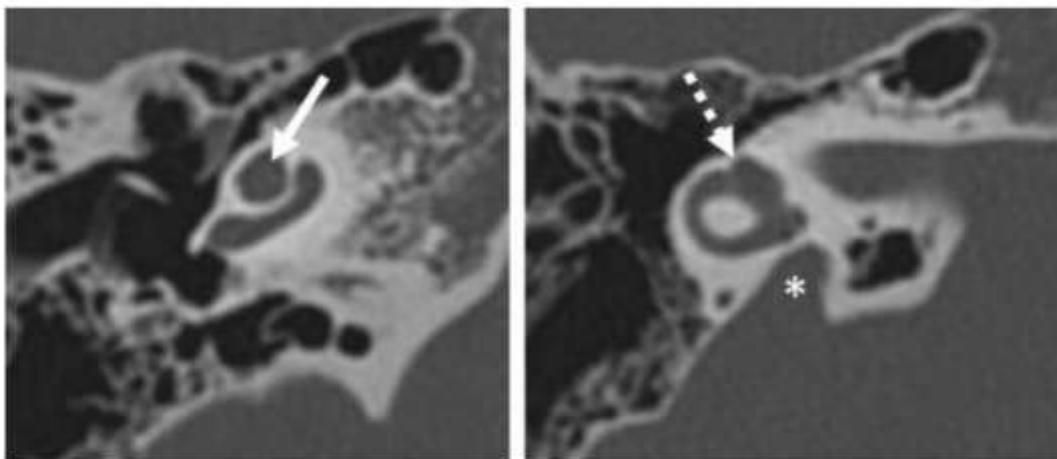


Figure 14: Partition incomplète type II.

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.

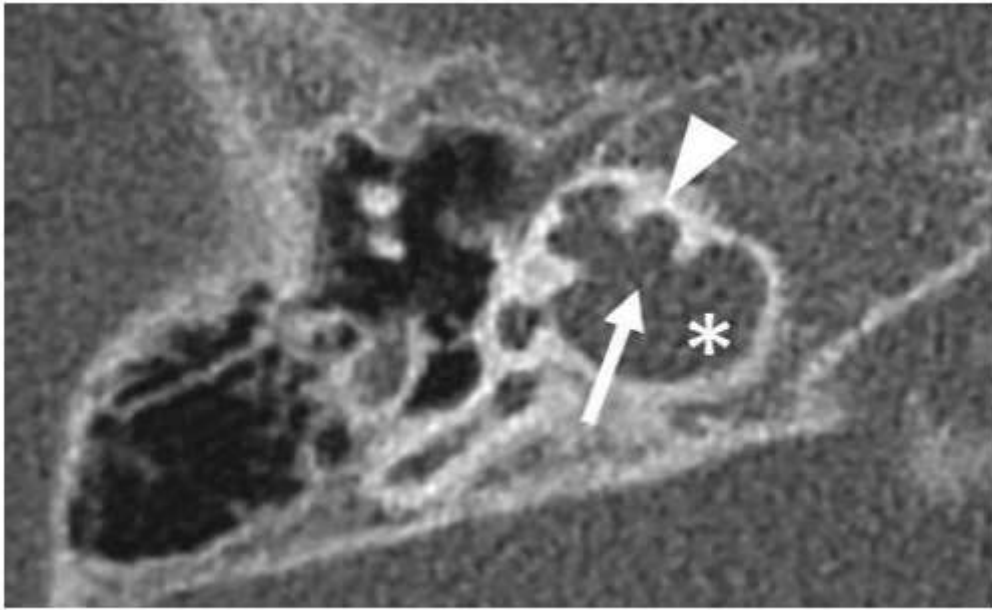


Figure 15: Partition incomplète de type III

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).

- **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.16) doit être notée car elle est fortement associée au syndrome de CHARGE [44]. 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 [45].

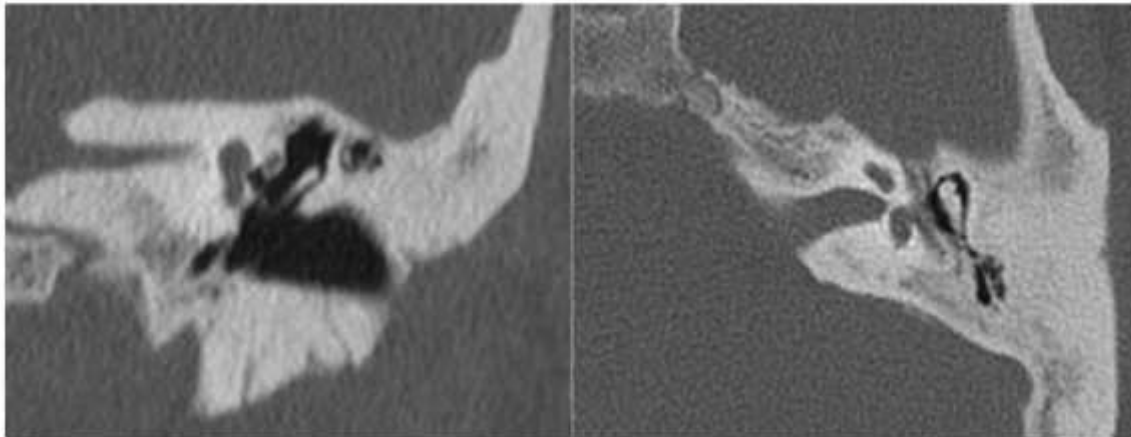


Figure 16:Aplasia des canaux semi circulaires.

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

- 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 [46]. 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 [47].

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 [48]. 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.17). Dans une anomalie de type 2, on trouve un nerf cochléo-vestibulaire 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 [48]. Lorsque le site de l'ouverture cochléaire est rempli par de l'os, on parle d'hypoplasie du canal osseux du nerf cochléaire [49].

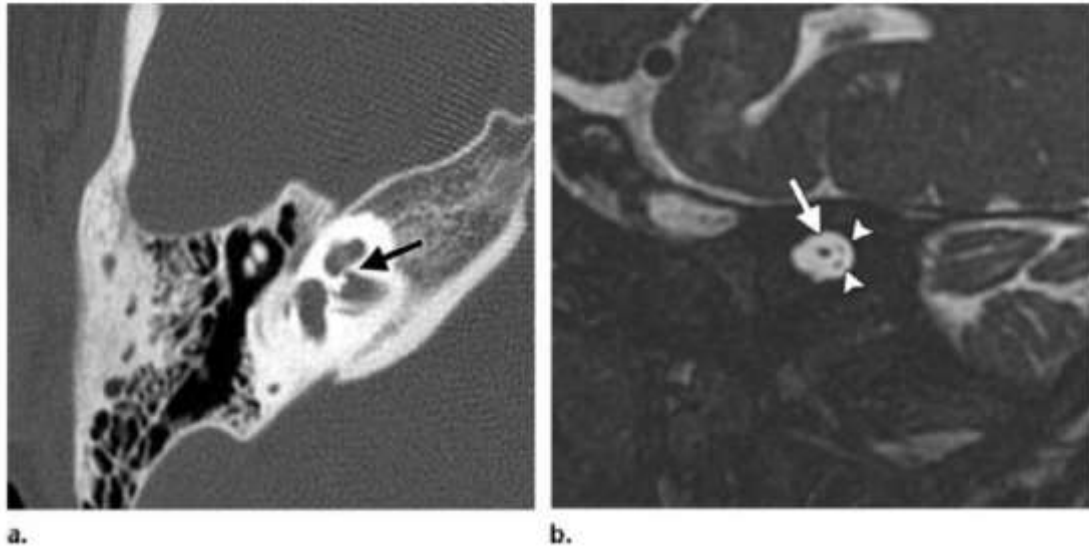


Figure 17: Hypoplasie du nerf cochléaire droit.

(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 antérosupérieur et de petits nerfs vestibulaires (pointes de flèche) en arrière.

- Autres anomalies :

❖ Le syndrome de l'aqueduc vestibulaire large (Fig.18) :

Ce syndrome montre un aqueduc vestibulaire élargi avec une cochlée, un vestibule et des canaux semi-circulaires normaux [50,51]. 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 [52]. 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.

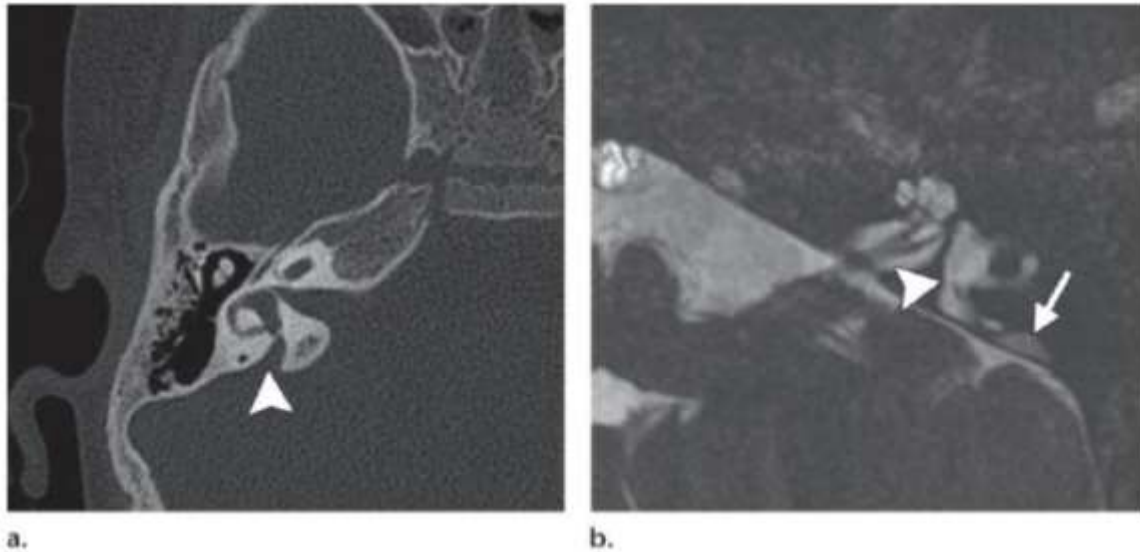


Figure 18: Élargissement de l'aqueduc vestibulaire.

(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.19) :

Si les fenêtres cochléaires ne peuvent pas être identifiées, il est très difficile de localiser la cochlée pour le site correct de la cochléostomie [53]. Une approche guidée par TDM utilisant un système de navigation peut être recommandée pour faciliter l'orientation chirurgicale[54]. En outre, les fenêtres rondes étroites peuvent constituer un angle gênant, qui rend difficile l'insertion de l'IC.

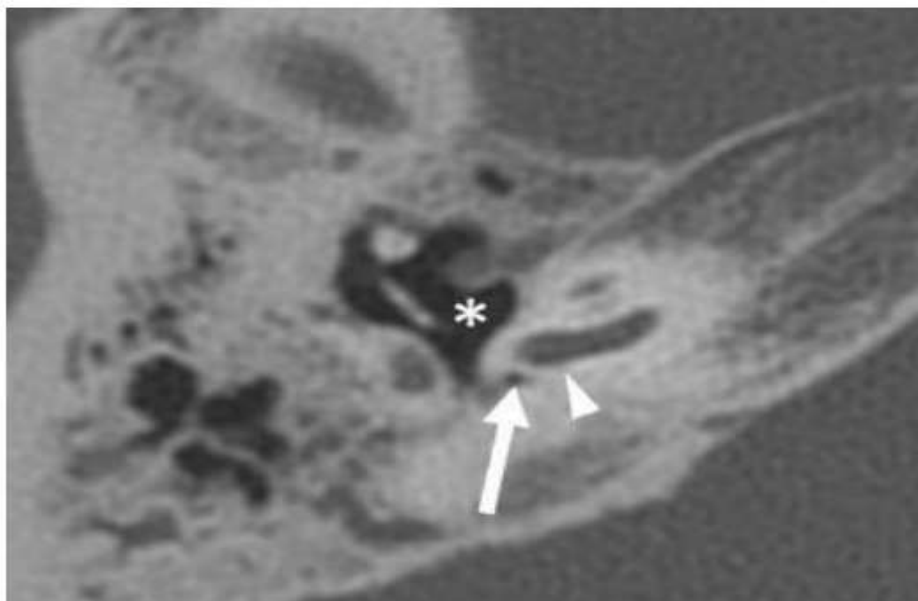


Figure 19: Hypoplasie de la FR

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

- **Particularités 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 [55] et Isaiah [56]. 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 [57]. 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 [58]. 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 [59].

La fuite de LCR ou survenue d'un geysier est une conséquence fâcheuse de l'ouverture de la fenêtre 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 fenêtre ronde. Des types spéciaux d'électrodes ont également été étudiés pour aider à contrôler le gusher[60]. 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 [61,62].

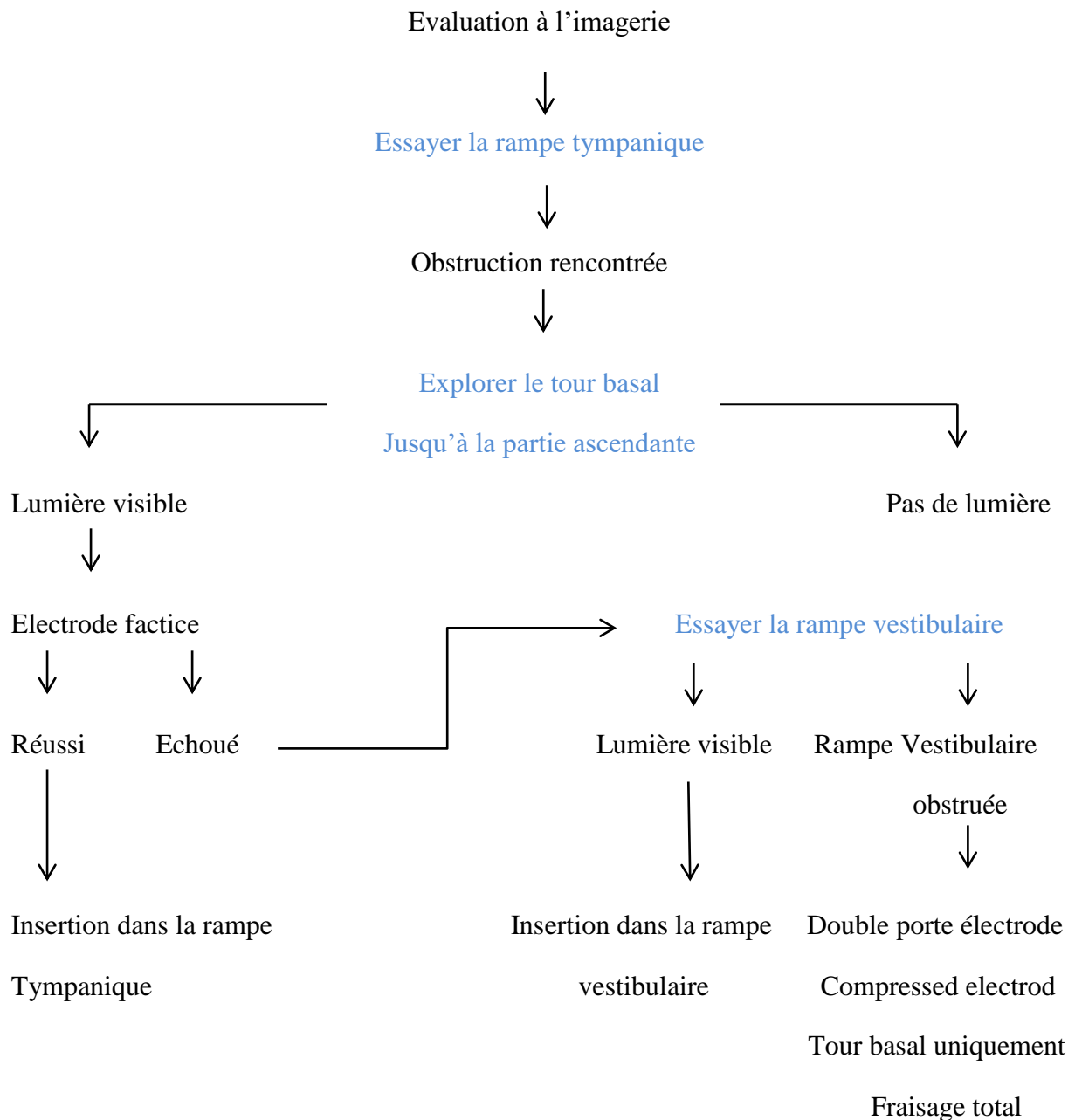


Schéma récapitulatif de la technique chirurgicale en cas de FR ossifiée

d. Les moyens d'évaluation des implants cochléaires:

L'objectif de l'évaluation du suivi chez les enfants sourds implantés est non seulement de prendre en compte la dimension structurale de leur développement lexico-grammatical mais aussi de mettre en évidence leur capacité conceptuelle et narrative. A la naissance, le cortex auditif possède déjà une organisation qui permet aux nouveau-nés d'entendre les sons de la parole continue. Une question importante concernant le processus d'acquisition de la parole et du langage chez l'enfant implanté est alors celle de la maturation auditive corticale et des mécanismes de plasticité auditivo-verbale qui va permettre une nouvelle organisation des composantes de la parole et du langage (prosodie, phonologie, lexique, syntaxe) [63]. Le

degré avec lequel l'organisation du cerveau pour la parole est spécifié précocement au cours du développement et la plasticité du cortex cérébral, pour toutes les modalités sensorielles, dépendent des nombreux événements de la maturation corticale mais aussi des bonnes conditions de l'input langagier. Les circuits neuronaux sont en permanence remodelés par l'expérience, ce qui se traduit par une adaptation aux modifications de l'environnement ou de nouveaux apprentissages, ou une amélioration sous l'effet de l'entraînement [63]. L'implantation précoce chez les enfants sourds congénitaux ou perlinguaux peut donc amener à une récupération du langage [63]. D'où l'importance de l'observation longitudinale de la parole et du langage avec une approche neurolinguistique cognitive qui vise à examiner les différents systèmes de traitement du langage en composantes et sous composantes de la perception à la production. Cependant, les bases neuronales sous-jacentes à cette réussite n'ont pas encore été exploitées et les conditions d'observation analysant des trajectoires individuelles de l'acquisition du langage dans toutes ses composantes au cours du temps restent à réaliser de manière systématique. La fonction langage apparaît comme l'un des systèmes les plus complexes de l'organisation et de la maturation cérébrale dont les subdivisions en cascade et la multidistribution corticale et sous-corticale rendent difficile l'accès à des modèles explicatifs dans toutes ses composantes de la perception à la production.

- **PROTOCOL EARS (EVALUATION OF AUDITORY RESPONSES TO SPEECH) :**

Il s'agit de l'évaluation des réponses auditives à la parole. Ces épreuves permettent d'évaluer les réponses des enfants à des sons et à la parole.

1. Objectifs:

- o Evaluation des capacités de perception auditive ;
- o Evaluation de l'évolution de la production verbale ;
- o Réglages de l'implant ;
- o Support de réhabilitation auditive ;
- o Outil d'évaluation de l'évolution à long-terme des aptitudes perceptives auditives. Chez les enfants sourds pré-, péri-, ou post linguaux.

2. Structure générale:

EARS a été développé afin de suivre l'émergence des capacités à l'écoute suivant l'implantation cochléaire : détection, discrimination, identification, reconnaissance, et compréhension [63].

Détection: Capacité de définir la présence ou non de signal.

Discrimination: Capacité de différencier deux signaux.

Identification: Capacité de choisir une image correspondante à un mot ou une phrase.

Reconnaissance: Capacité d'imiter ou répéter un mot ou une phrase.

Compréhension: Capacité de comprendre le langage parlé. Il s'agit d'un certain nombre de tests de perception en listes fermées et ouvertes, ainsi que des questionnaires qui peuvent être complétés par les parents et les instituteurs.

3. Population cible:

Le protocole est conçu pour des enfants âgés de 2 ans et plus.

4. Protocole:

Ce protocole comprend les épreuves suivantes [64] :

4-1. Tests en liste fermée (détection, identification, discrimination) :

Profil de progression des capacités auditives (Listing Progress Profile, LiP), conçu par Archbold [64]: évalue la capacité de reconnaître les bruits environnants, les phonèmes, la discrimination du rythme, et du nombre de syllabes.

- ♣ Test Mono-Bi-Tri Syllabique: Mesure la capacité d'identifier différentes syllabes. En fonction de l'âge de l'enfant, différentes listes de mots seront utilisées (3, 6 ou 12 mots) ;

- ♣ Test Monosyllabique en Liste Fermée: Mesure la capacité d'identifier différentes monosyllabes. En fonction de l'âge de l'enfant, différentes listes de mots seront utilisées (4 ou 12 mots) ;

- ♣ Test de Phrases en Liste fermée [65]: capacité d'identifier des mots familiers dans un contexte phonologique. En fonction de l'âge de l'enfant, différentes listes de mots seront utilisées.

4-2. Tests en liste ouverte (reconnaissance, compréhension) :

- ♣ Test Monosyllabique en Liste Ouverte : Évalue les capacités d'identifier les monosyllabes dans les mots comprenant consonne- voyelle-consonne (CVC)

- ♣ Test de phrases en Liste Ouverte: Évalue la capacité de compréhension de phrases simples.

4-3. Questionnaires :

La batterie EARS comprend également deux questionnaires à remplir par les parents et les professionnels (les enseignants, les orthophonistes, les rééducateurs de l'audition).

L'objectif étant d'avoir une idée sur les impressions subjectives de l'entourage de l'enfant, permettant aussi la réalisation d'études statistiques. Ces tests sont très intéressants pour établir des scores d'évaluation en particulier pour les plus jeunes enfants moins coopérants durant les tests standards. Enfin, ces tests permettent aussi d'évaluer le patient implanté dans son comportement quotidien, spontané, dans un environnement de vie courante.

Les deux questionnaires sont:

- **MAIS - Echelle de Compréhension des stimulations auditives (Meaningful Auditory Integration Scale, MAIS)** [66].

Le questionnaire MAIS a été créé pour se rendre compte des performances de l'enfant dans son univers familial car de nombreux parents ont observé des différences de performances en situation de test. Il comprend les rubriques suivantes :

- ♣ Les pratiques relatives au port de l'implant : Avec quelle fréquence l'enfant active-t-il son implant ?
- ♣ L'attention auditive : Comment réagit-il aux stimulations sonores ?
- ♣ La compréhension auditive: Ces stimulations sonores sont-elles porteuses de sens?

QUESTIONNAIRE MAIS

0=jamais 1=rarement 2=parfois 3=souvent 4=toujours

1a si l'enfant a moins de 5ans

1b si l'enfant a plus de 5ans

1a Est-ce que l'enfant porte son appareil toute la journée sans résistance

0 1 2 3 4

1b Est-ce que l'enfant demande à porter son appareil, ou le met il lui-même, sans qu'on lui dise ?

0 1 2 3 4

1c Est-ce que la parole de l'enfant change quand il porte son appareil ?

0 1 2 3 4

2a Est-ce que l'enfant rapporte et/ou parait ennuyé si son appareil ne fonctionne pas quelque soit la raison ?

0 1 2 3 4

2b Est-ce que l'enfant produit des syllabes reconnues comme discussion ?

0 1 2 3 4

3 Est-ce que l'enfant réagit en général à son nom quand il est appelé en milieu calme et sans indices visuels ?

0 1 2 3 4

4 Est-ce que l'enfant répond à son nom quand il est interpellé en milieu bruyant et sans indices visuels ?

0 1 2 3 4

5 Est-ce que l'enfant est en général attentif aux sons de l'environnement (sonnette, sonnerie de téléphone) sans qu'on l'invite ou qu'on lui demande d'écouter ?

0 1 2 3 4

6 Est-ce que l'enfant est spontanément attentif aux sons de l'environnement (sonnette, sonnerie du téléphone) sans qu'on l'invite ou qu'on lui demande d'écouter ?

0 1 2 3 4

7 Est-ce que l'enfant reconnaît les signaux auditifs ou font partie du quotidien tels que la sonnerie ?

0 1 2 3 4

8 Est-ce que l'enfant manifeste une capacité à distinguer 2 interlocuteurs à la seule écoute ?

0 1 2 3 4

9 Est-ce que l'enfant différencie des stimuli verbaux à la seule écoute ?

0 1 2 3 4

10 Est-ce que l'enfant, à la seule écoute de l'intonation de la voix, reconnaît la colère, l'inquiétude, l'émotion vive ?

0 1 2 3 4

• **MUSS -(Meaningful Use of Speech Scale, MUSS) [67]: Echelle d'utilisation de la Parole**

Les tests auditifs objectifs comme les inventaires phonétiques ou les imitations syllabiques permettent d'évaluer le comportement audio-phonatoire de l'enfant. Cependant, ils ne permettent pas de rendre compte de l'usage spontané du langage comme pourrait le faire l'analyse de documents vidéo ; seulement le recours à une telle méthode serait trop coûteux en temps, notamment pour des cohortes importantes. Le questionnaire MUSS permet une telle évaluation ; les items sont destinés à évaluer l'usage spontané du langage oral par l'enfant dans des situations familières et variées ; ils portent sur les différents aspects définis ci-dessous :

- ✓ Le contrôle de la voix : L'enfant utilise-t-il sa voix intentionnellement ?
- ✓ La production de la parole : L'enfant utilise-t-il le langage oral ?
- ✓ Les stratégies de communication : Utilise-t-il le langage oral pour être compris par un interlocuteur ?

Ce questionnaire est proposé aux parents, enseignants, orthophonistes etc. La première évaluation est réalisée en collaboration avec l'orthophoniste du centre d'implantation

cochléaire. Par la suite les parents sont invités à le compléter seuls. Cinq niveaux sont utilisés, de 0 pour « jamais » à 4 pour « toujours ». Les évaluations doivent être effectuées aux mêmes intervalles que ceux fixés pour la passation du EARS (préopératoire, post implantation à 2 jours, post-implantation à 1, 3, 6, 12, 18, 24, 36, 48 et 60 mois).

- **PROTOCOLE EARS POUR ADOLESCENTS:**

Le développement de l'implantation cochléaire a vu son champs d'indications s'élargir vers les surdités sévères avec des candidats plus âges atteints de surdités progressives. D'où la nécessité d'adapter les tests à une population de jeunes adolescents. La batterie pour adolescents comprend des échelles d'évaluation, des tests en listes ouvertes et un questionnaire.

1. Echelles d'évaluation :

a. CAP : Les catégories de performance auditive [68]:

Evalue les capacités auditives dans la vie quotidienne.

Nom :		Clinique :			Date d'IC :				
	Description	Pré-op Date :	3 mois Date :	6 mois Date :	12 mois Date :	2 ans Date :	3 ans Date :	4 ans Date :	5 ans Date :
0	N'est pas conscient des bruits de l'environnement								
1	Est conscient des bruits de l'environnement								
2	Répond à la parole								
3	Reconnait les sons de l'environnement								
4	Fait la différence entre deux paroles, minimum								
5	Comprend des phrases usuelles sans lecture labiale								
6	Comprend une conversation sans lecture labiale avec un proche								
7	Peut utiliser le téléphone pour parler avec un proche								

Tableau 5: Echelle CAP.

b. SIR (Score d'intelligibilité de la parole):

Il s'agit d'un test évaluant l'intelligibilité de la parole des patients sourds implantés en la classant parmi 5 catégories décrites dans le tableau suivant. Ce test ne permet pas de mettre en évidence les petits changements d'intelligibilité mais il s'agit d'un test pratique, reproductible [69].

Nom :		Clinique :			Date d'IC :				
	Description	Pré-op	3 mois	6 mois	12 mois	2 ans	3 ans	4 ans	5 ans
		Date :	Date :	Date :	Date :	Date :	Date :	Date :	Date :
1	La parole n'est pas intelligible. Il existe néanmoins quelques ébauches de mots. Le mode premier de communication de l'adolescent peut être le signe.								
2	La parole n'est pas intelligible. Quelques mots intelligibles apparaissent en contexte et des ébauches labiales existent.								
3	La parole est intelligible. Pour un auditeur qui prête attention et qui utilise la lecture labiale.								
4	La parole est intelligible. Pour un auditeur qui a une petite expérience de la parole des personnes sourdes.								
5	La parole est intelligible. Pour tout le monde. L'adolescent est facilement compris dans le contexte de la vie quotidienne.								

PTP (Le profil téléphonique de l'enfant):

Tableau 6: Echelle SIR

Il évalue la compréhension en conversation téléphonique.

- PROTOCOLE APCEI:

1. Introduction :

Le profil APCEI est un outil donnant une synthèse visuelle des capacités audio phonatoires d'un enfant. Il ne remplace pas les évaluations orthophoniques classiques mais organise plutôt graphiquement des données audiométriques et orthophoniques existantes sur un enfant sourd.

Sa rapidité de passation permet de multiples "cotations", ce qui permet d'une part de donner des profils évolutifs dans le temps et d'autre part, de "lisser" les réponses en cas de cotation trop optimiste ou pessimiste à un moment donné. Ce profil peut aussi être appliqué rétrospectivement à la lecture de bilans d'évaluation plus anciens ("APCEI" pour "APCEI rétrospectif") [70].

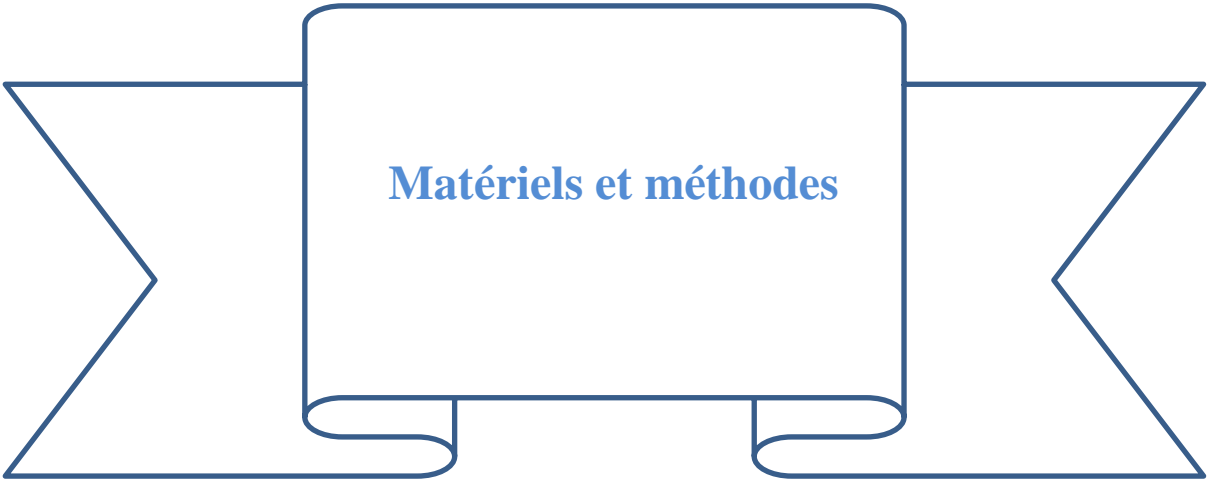
3. Intérêt du profil APCEI

Dans le cadre de l'audiométrie clinique et du suivi des enfants sourds, que ceux-ci soient appareillés ou non, il manque un outil de visualisation rapide et immédiat de ses performances auditives et surtout expressives. Le besoin d'échange d'informations entre médecins, centres pour enfants sourds, écoles, rend nécessaire un outil pratique donnant une idée des performances globales d'un enfant. Le profil APCEI permet de synthétiser sous forme d'un nombre à 5 chiffres les performances globales d'un enfant porteur de son aide auditive (implant ou prothèse). En un coup d'œil, il est possible de se figurer si cet enfant s'exprime par mots ou phrase, est intelligible ou non et s'il comprend ce qu'il entend : actuellement, cette vision d'ensemble des performances ne peut se faire qu'après consultation des audiogrammes, tonal et vocal, avec et sans prothèses et du bilan orthophonique détaillé.

4. Principe de cotation du profil APCEI

Cinq domaines sont abordés : A = Acceptation de l'appareil et/ou de l'implant ; P = Perceptions auditives ainsi appareillé ; C = Compréhension du message oral perçu (sans lecture labiale) ; E = Expression orale, utilisation de la voix (syntaxe) ; I = Intelligibilité de l'enfant (qualité). Chacun de ces domaines va être coté entre 0 et 5 : 0 correspond à l'absence de performance et 5 à la performance maximale demandée dans le domaine.

L'échelle de 1 à 5 a été reprise en s'inspirant de l'échelle de Nottingham pour l'intelligibilité [64], en y ajoutant le niveau 0 pour les enfants mutiques. La cotation de 0 à 5 peut correspondre à des niveaux "faible", "moyen" ou "fort" mais le passage d'un niveau à l'autre correspond en fait à l'acquisition d'une compétence donnée. En cas d'hésitation entre 2 niveaux, mieux vaut choisir le niveau le plus bas, car la compétence est alors en cours d'acquisition mais encore d'un niveau faible (exemple : E2 ou E3 ? Choisir E2).



Matériels et méthodes

1. Objectifs :

Le but de cette étude est :

- Relater l'expérience du service en matière de la prise en charge, par implantation cochléaire, des enfants et des adolescents présentant une surdité neurosensorielle avec une malformation de l'oreille interne
- Décrire 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.
- Comparer les résultats de l'implant cochléaire entre les patients implantés et ayant des malformations de l'oreille interne et ceux qui n'ont pas d'anomalie.

2. Type de l'étude :

Il s'agit d'une étude rétrospective, descriptive portant sur des 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 Militaire Mohammed V de Rabat. Cette étude s'étale de l'année 2011 à 2022.

3. Choix et taille de l'échantillon :

L'échantillon choisi porte sur des patients ayant un âge entre 1 ans et 17 ans c'est-à-dire des enfants et des adolescents d'une part pour augmenter la probabilité de trouver des patients ayant des malformations de l'oreille interne et pouvoir les comparer par la suite avec des patients sans anomalies après l'implantation cochléaire. D'autre part, des patients ayant bénéficié d'appareil auditif ont été par la suite implantés d'où l'âge relativement élevé de quelque patients qui ont fait l'objet de cette étude.

La taille de l'échantillon est de 319 patients collectés durant des années, un effectif important pour mieux étudier et cerner les objectifs de l'étude.

4. Recueil des données :

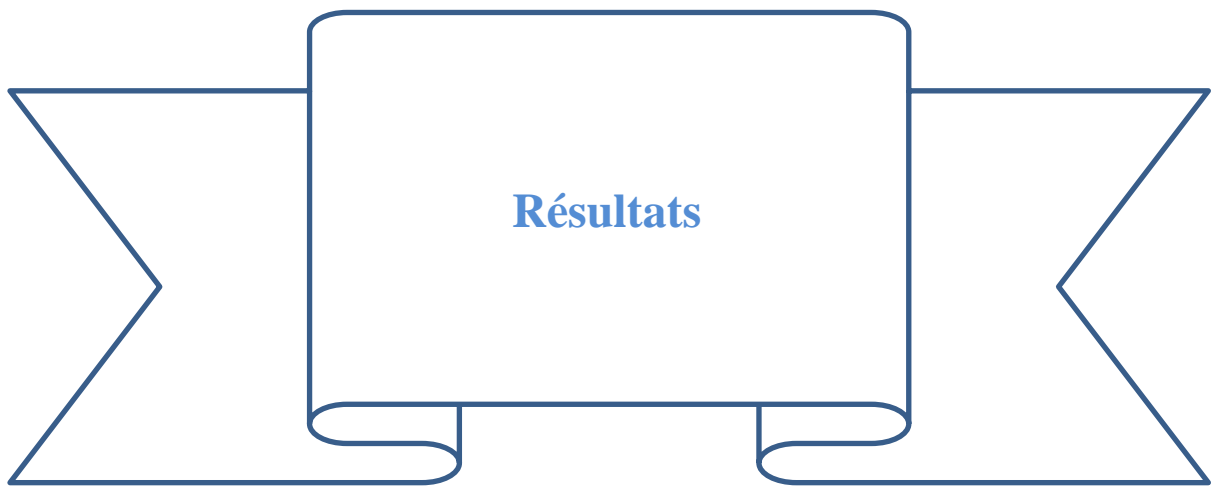
Les éléments qui ont été pris en compte sont l'absence de contre-indications chirurgicale et anesthésique pour l'implant cochléaire, l'évolutivité de la surdité, la durée de privation auditive, le mode d'éducation à prédominance orale, la motivation parentale et de l'enfant. Un entretien systématique 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.
- Des orthophonistes qui assuraient la rééducation et le suivi orthophoniques des enfants implantés.
- Centre de réglage des implants cochléaires

Le 1^{er} réglage du processeur était effectué entre 4 et 6 semaines postopératoires avec un contrôle 1 mois 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, la batterie EARS avec les deux échelles MAIS et MUSS ainsi que l'échelle d'évaluation CAP et le score SIR ont été utilisé pour évaluer les résultats post implantation avec un intervalle de temps de 6 mois après l'intervention ensuite 18 mois et 30 mois après .



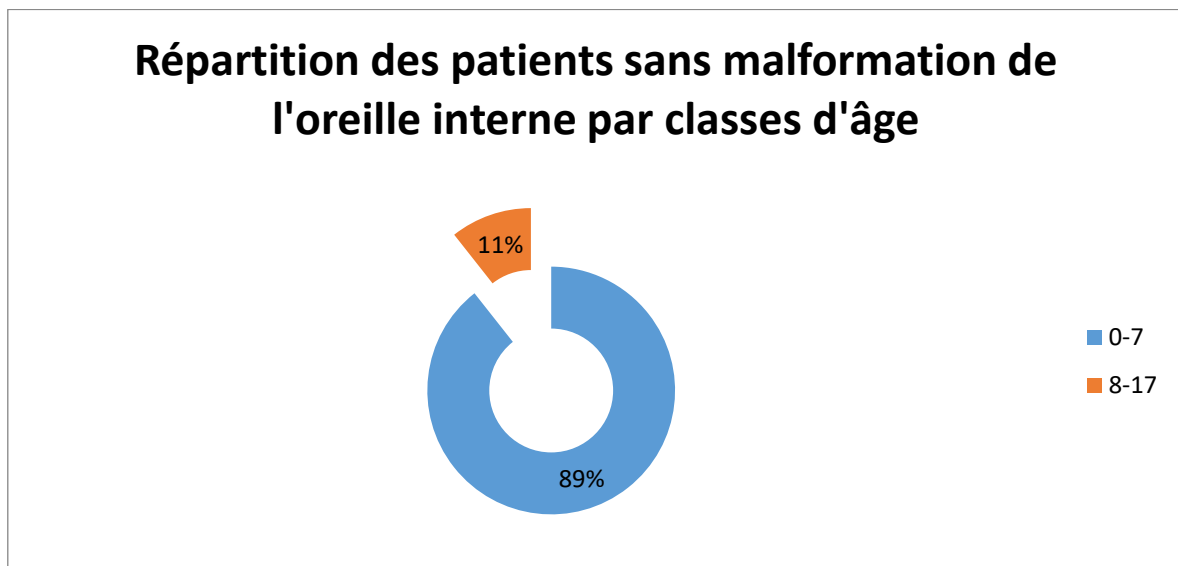
1. Description de l'échantillon :

a. Age:

- Les patients implantés sans malformations de l'oreille interne :

L'âge moyen au moment de l'implantation était de 4,44 ans avec des extrêmes d'âge allant de 1 an à 16 ans. Le pourcentage des patients implantés avait un âge inférieur de 7 ans, sont 89% patients.

Statistique descriptive univariée							
Paramètre de position			Paramètre de dispersion				
Moyenne	Médiane	Mode	Quantile	Ecart type	Variance	maximum	minimum
4,44	4,00	2,00	4,00	3,07	9,45	16	1

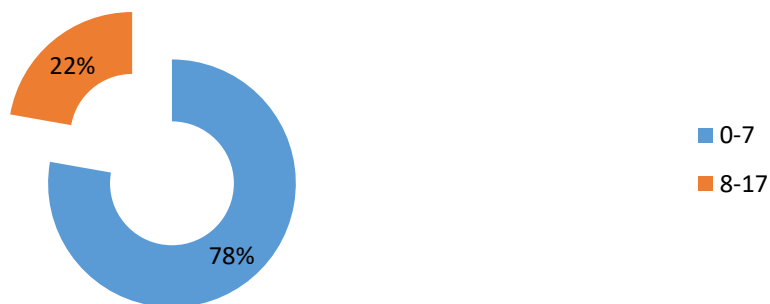


- Les patients implantés avec malformations de l'oreille interne :

L'âge moyen au moment de l'implantation était de 5,86 ans avec des extrêmes d'âge allant de 1,9 an à 17 ans. Le pourcentage des patients implantés ayant une malformation avait un âge inférieur de 7 ans, sont 78% patients.

Statistique descriptive univariée							
Paramètre de position			Paramètre de dispersion				
Moyenne	Médiane	Mode	Quantile	Ecart type	Variance	maximum	minimum
5,86	4,25	6,00	4,25	4,25	18,10	17	1,9

Répartition des patients avec malformation de l'oreille interne par classes d'âge



- Comparaison entre les patients avec et sans malformation de l'oreille interne :

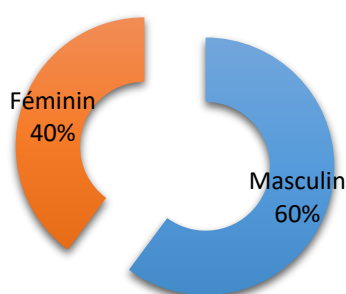
La majorité des patients implantés avec ou sans malformation ont un âge inférieur à sept ans dans un intervalle d'âge de 1 an à 17 avec une moyenne entre 4 et 5 ans.

b. Sexe :

- Les patients implantés sans malformations de l'oreille interne :

Il y a une prédominance masculine nette, soit 60% étaient de sexe masculin, avec un sex-ratio H/F de 1,5.

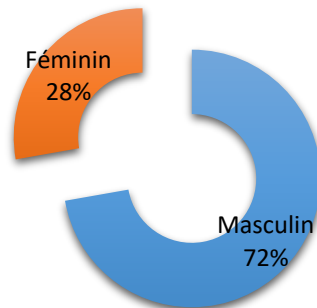
Répartition des patients sans malformation de l'oreille interne selon le sexe



- Les patients implantés avec malformations de l'oreille interne :

Il y a une prédominance masculine nette, soit 72% étaient de sexe masculin.

Répartition des patients avec malformation de l'oreille interne selon le sexe



- **Comparaison entre les patients avec et sans malformation de l'oreille interne :**

La majorité des patients implantés avec ou sans malformation ont un sexe masculin.

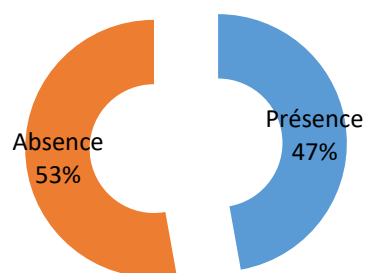
2. Antécédents :

a. Familiaux :

- **Les patients implantés sans malformations de l'oreille interne :**

L'absence de consanguinité des parents a été retrouvée chez 53% des cas.

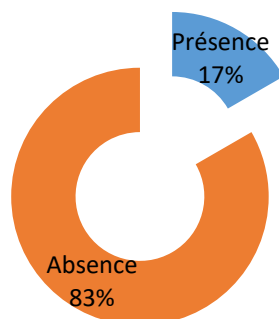
Répartition des patients sans malformation de l'oreille interne selon la consanguinité



- **Les patients implantés avec malformations de l'oreille interne :**

L'absence de consanguinité des parents a été retrouvée chez 83% des cas.

Répartition des patients avec malformation de l'oreille interne selon la consanguinité



- Comparaison entre les patients avec et sans malformation de l'oreille interne :

La majorité des patients implantés avec ou sans malformation n'ont pas de consanguinité.

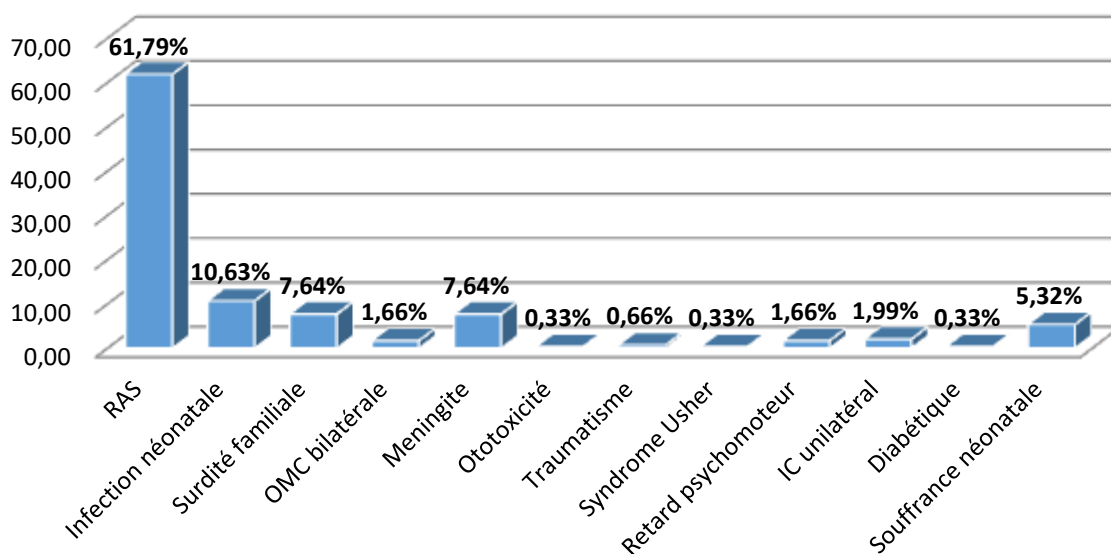
b. Personnels :

- Les patients implantés sans malformations de l'oreille interne :

Les principaux antécédents pathologiques retrouvés chez nos patients sont :

- Une infection néonatale chez 10,63% des patients
- Surdit  familiale et m ningite chez 7,64% des patients respectivement
- Souffrance n onatale chez 5,32% des patients
- Implantation cochl aire unilat ral chez 1,99% des patients
- Retard psychomoteur et otite moyenne chronique bilat rale chez 1,66% des patients
- Traumatisme chez 0,66% des patients
- Syndrome d'Usher, ototoxicit  et diab tique chez 0,66% des patients

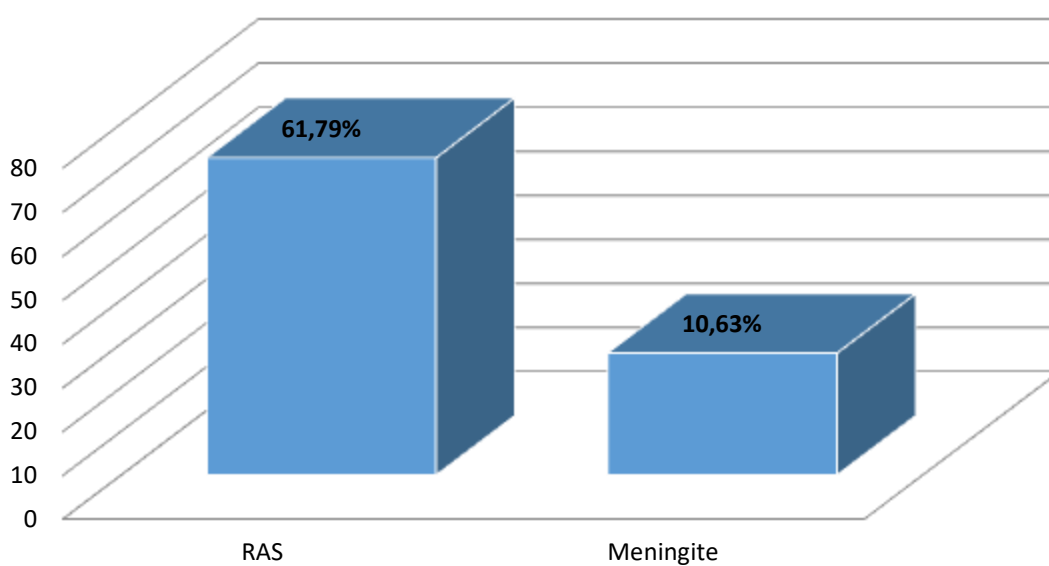
Répartition des patients sans malformation de l'oreille interne selon leur antécédents



- Les patients implantés avec malformations de l'oreille interne :

Chez les patients ayant une malformation de l'oreille interne 10,63% ont déjà eu une méningite.

Répartition des patients avec malformation de l'oreille interne selon leur antécédents



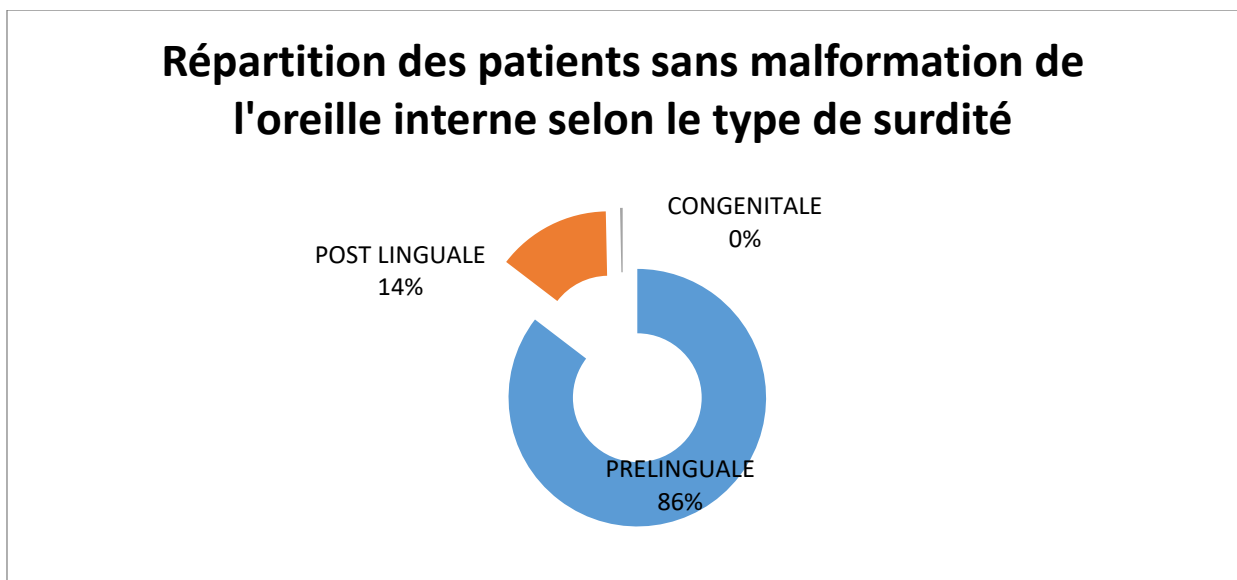
- Comparaison entre les patients avec et sans malformation de l'oreille interne :

Les antécédents diffèrent entre les patients avec et sans malformation chez les patients implantés avec une dominance des cas où il y a rien à signaler.

3. Type de surdité :

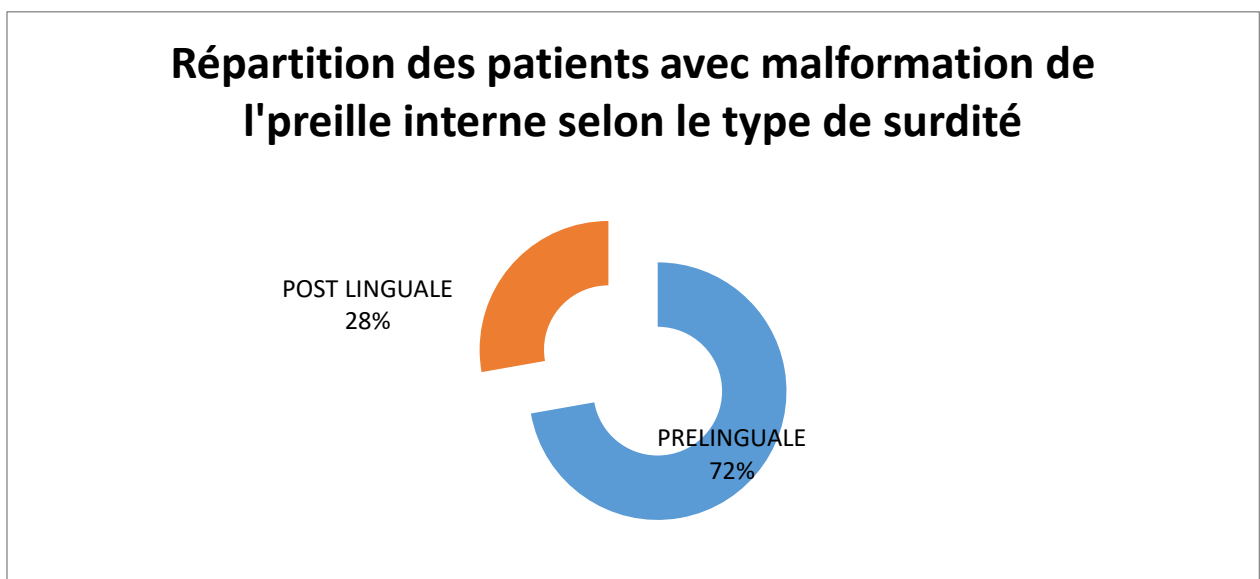
- Les patients implantés sans malformations de l'oreille interne :

La majorité des patients ont une surdité prelinguale soit un pourcentage de 86%, suivi de 14% ayant une surdité post linguale et 0,33% ont une surdité congénitale.



- Les patients implantés avec malformations de l'oreille interne :

Le pourcentage des patients avec malformation de l'oreille interne ayant une surdité prelinguale est de 72%, et 28% ayant une surdité post linguale.



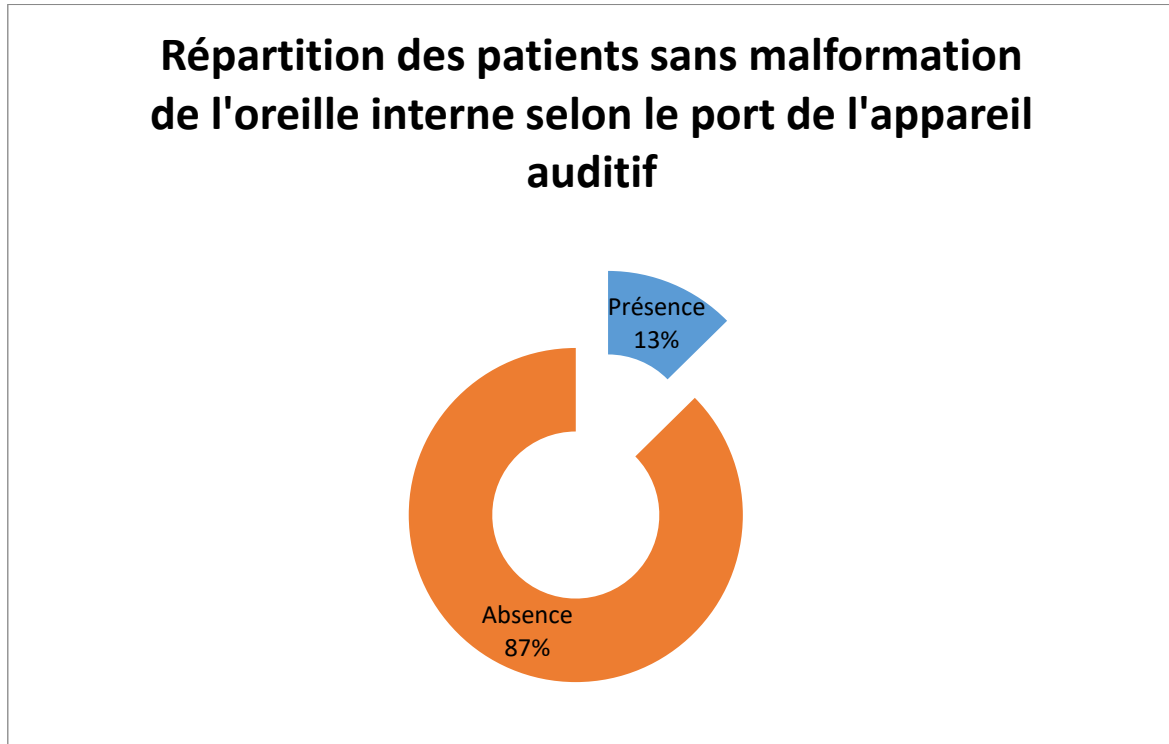
- Comparaison entre les patients avec et sans malformation de l'oreille interne :

La majorité des patients avec et sans malformations ont une surdité prelinguale.

4. Appareil auditif :

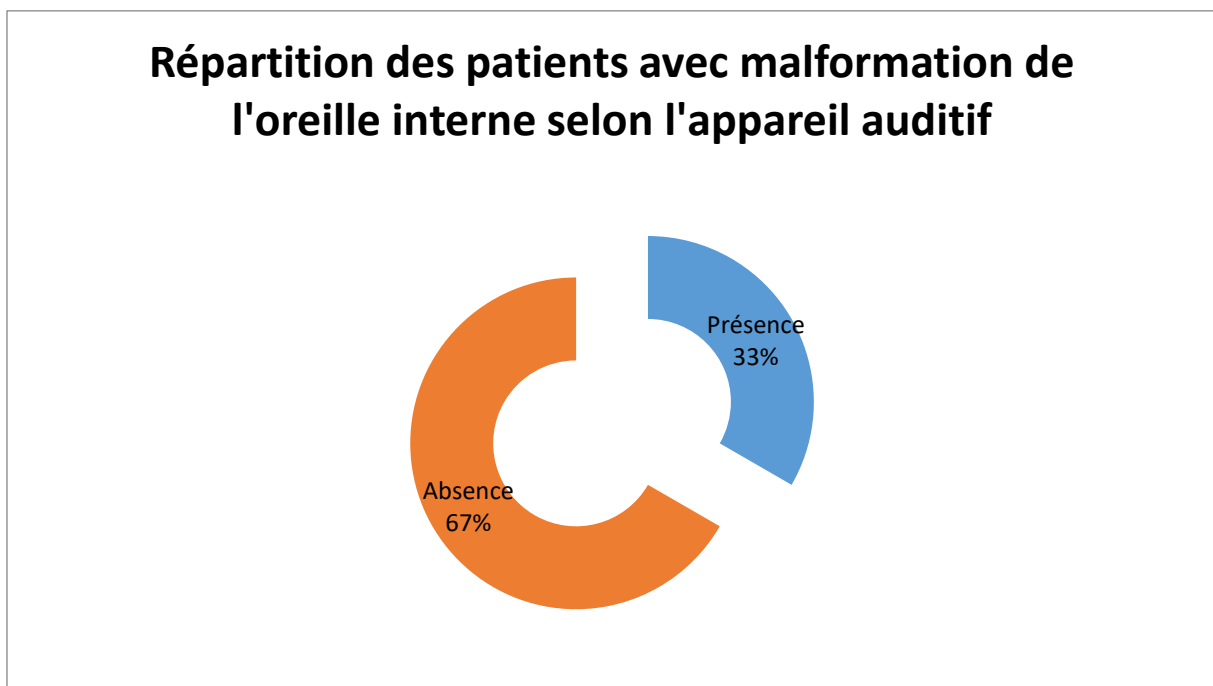
- Les patients implantés sans malformations de l'oreille interne :

La majorité des patients ne porte pas d'appareil auditif avec un pourcentage de 87%.



- Les patients implantés avec malformations de l'oreille interne :

Le pourcentage de 67% des patients implantés ne portent pas d'appareil auditif.



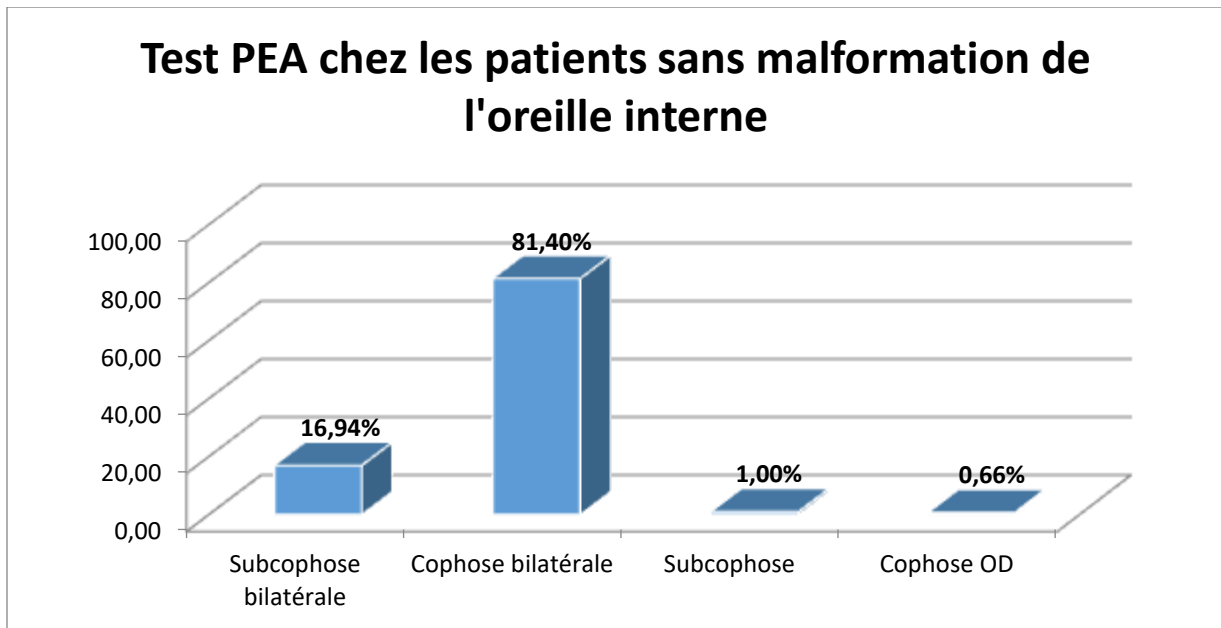
- Comparaison entre les patients avec et sans malformation de l'oreille interne :

La majorité des patients avec et sans malformations ne porte pas d'appareil auditif.

5. Test des Potentiels évoqués auditifs (PEA) :

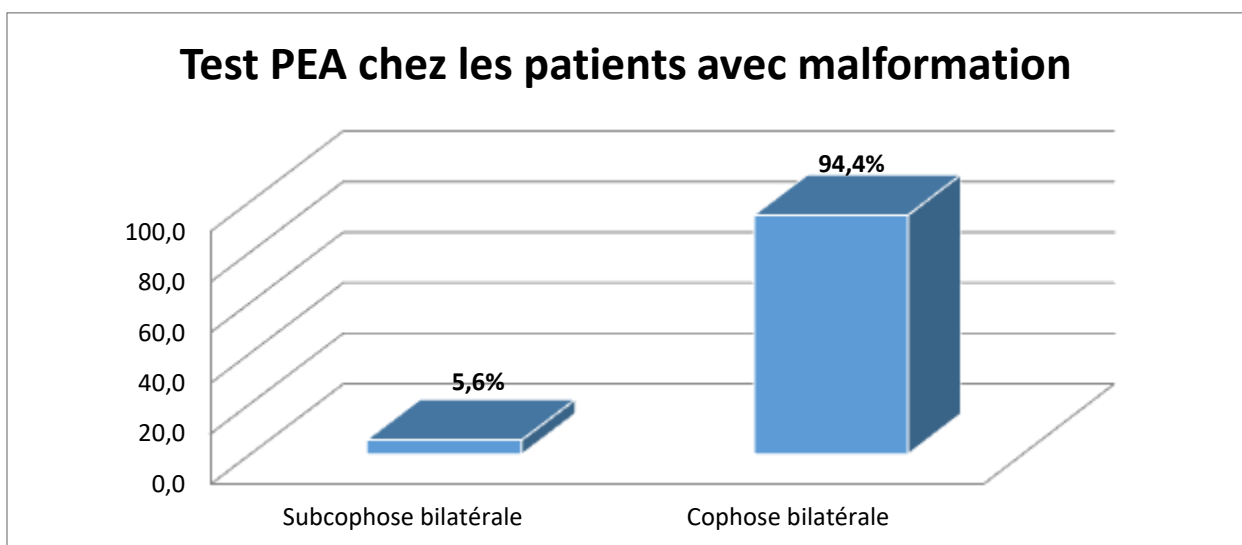
- Les patients implantés sans malformations de l'oreille interne :

La majorité de 81,4% des patients sans malformation de l'oreille interne une cophose bilatérale, 16,94% ont une subcophose bilatérale, 1% ont une subcophose et 0,66% ont une cophose de l'oreille droite.



- Les patients implantés avec malformations de l'oreille interne :

Le pourcentage de 94,4% des patients avec malformations de l'oreille interne ont une cophose bilatérale et 5,6% ont une subcophose bilatérale.



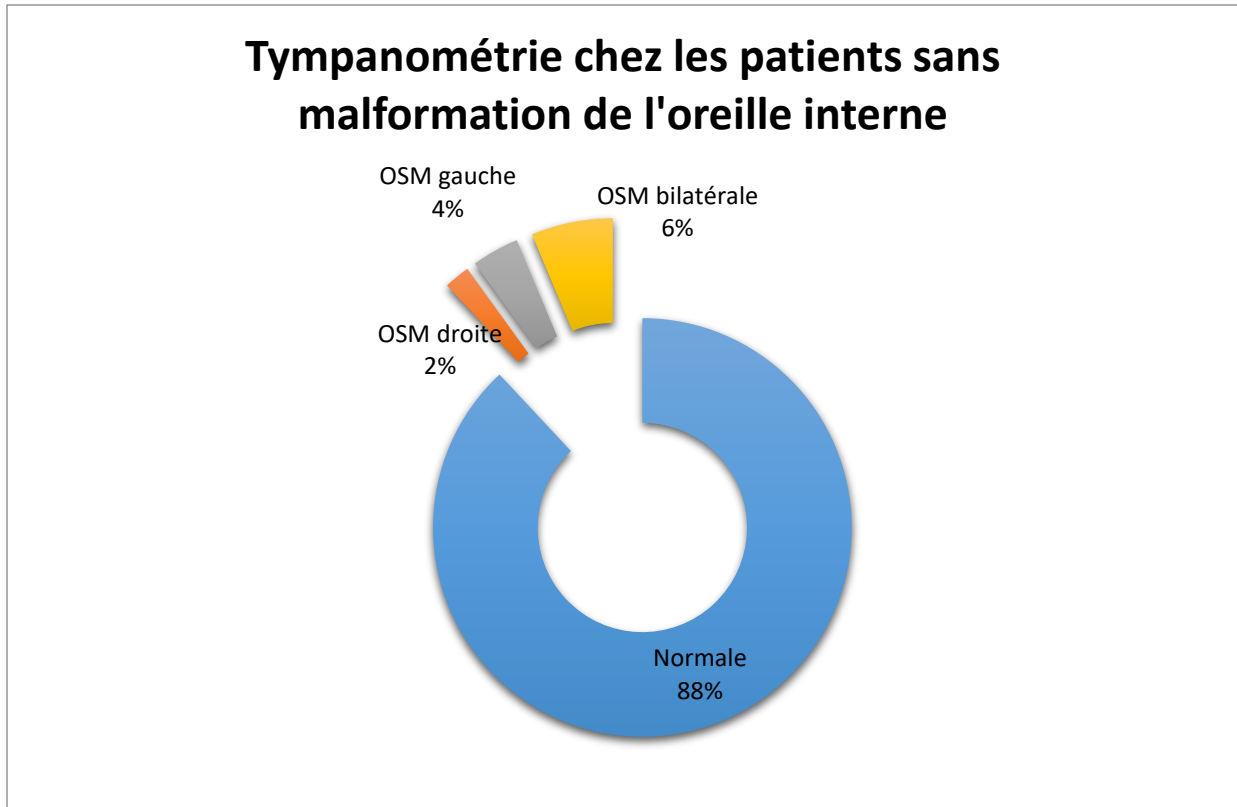
- Comparaison entre les patients avec et sans malformation de l'oreille interne :

Chez les patients implantés avec et sans malformations, la majorité ont une cophose bilatérale.

6. Tympanométrie :

- Les patients implantés sans malformations de l'oreille interne :

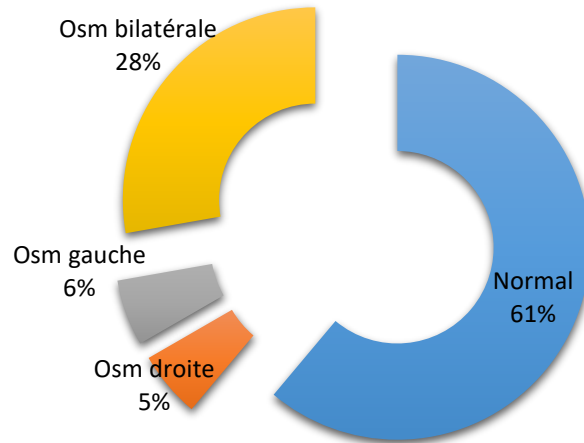
La tympanométrie des patients implantés sans malformation de l'oreille interne est normale dans 88% des cas, 6% des patients ont une otite séro-muqueuse bilatérale, 4% ont une otite séro-muqueuse gauche et 2% ont une otite séro-muqueuse droite.



- Les patients implantés avec malformations de l'oreille interne :

La tympanométrie des patients implantés avec malformation de l'oreille interne est normale dans 61% des cas, 28% des patients ont une otite séro-muqueuse bilatérale, 6% ont une otite séro-muqueuse gauche et 5% ont une otite séro-muqueuse droite.

Tympanométrie chez les patients avec malformation de l'oreille interne



- Comparaison entre les patients avec et sans malformation de l'oreille interne :

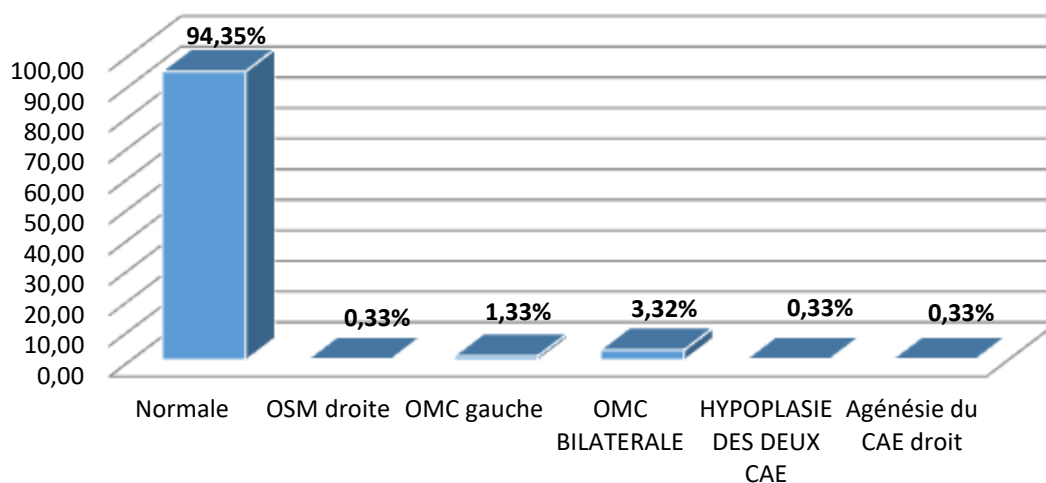
La même architecture se présente dans la tympanométrie des patients implantés avec et sans malformation de l'oreille interne qui est normale pour la majorité des cas, suivi d'une tympanométrie montrant une otite séro-muqueuse bilatérale puis un faible pourcentage des patients ont une otite séro-muqueuse droite ou gauche.

7. Tomodensitométrie (TDM):

- Les patients implantés sans malformations de l'oreille interne :

La tomodensitométrie chez 94,35% des patients implantés sans malformation de l'oreille interne se présente normale, 3,32% des cas ont une otite moyenne chronique bilatérale, 1,33% ont une otite moyenne chronique gauche et 0,33% ont soit une otite séro-muqueuse droite ou une hypoplasie des deux conduits auditifs externes ou une agénésie du conduit auditif externe droit.

Résultat du TDM chez les patients sans malformation de l'oreille interne

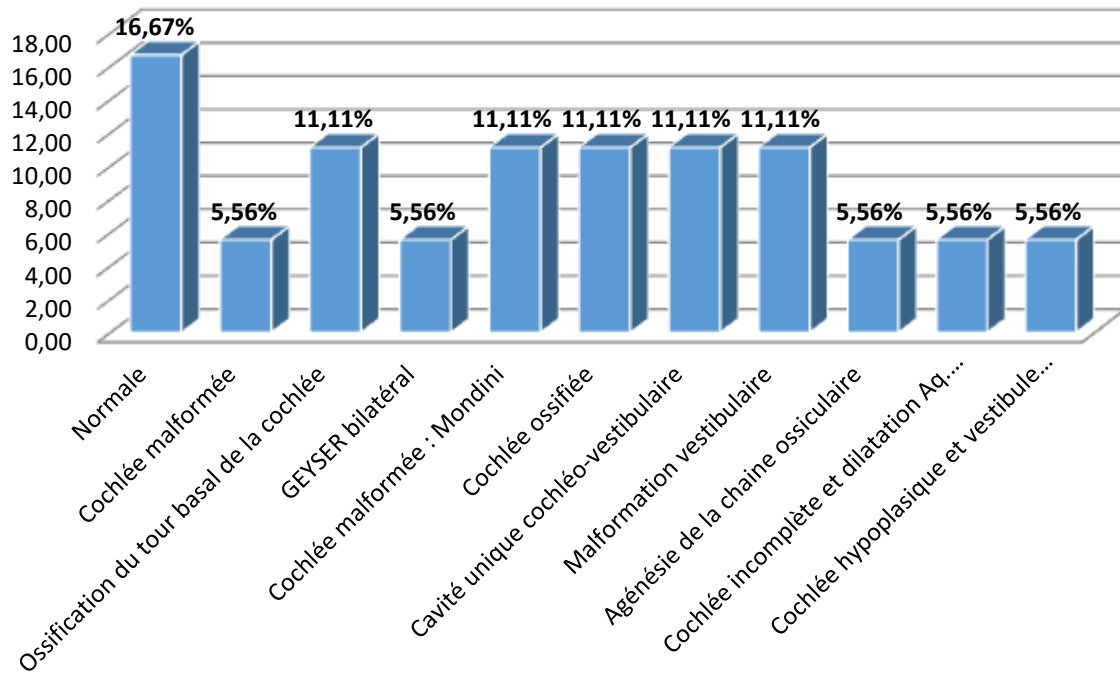


- Les patients implantés avec malformations de l'oreille interne :

La tomodensitométrie chez 16,67% des patients implantés avec malformation de l'oreille interne se présente normale, tandis que chez le reste des cas on trouve :

- 11,11% des patients ont une ossification du tour basal de la cochlée
- 11,11% ont une cochlée malformée : Mondini
- 11,11% ont une cochlée ossifiée
- 11,11% ont une cavité unique cochléo-vestibulaire
- 11,11% ont une malformation vestibulaire
- 5,56% des patients ont une cochlée malformée
- 5,56% ont une agénésie de la chaîne ossiculaire
- 5,56% ont une cochlée incomplète et dilatation de l'aqueduc du vestibule
- 5,56% ont une cochlée hypoplasique et vestibule agénésique

Résultat du TDM chez les patients avec malformation de l'oreille interne



- Comparaison entre les patients avec et sans malformation de l'oreille interne :

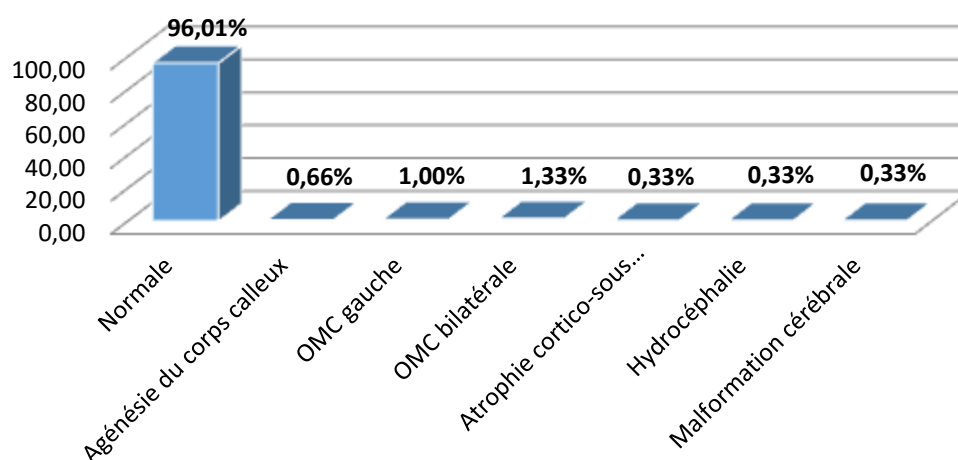
Les résultats de la tomodensitométrie chez les patients implantés sans malformation de l'oreille interne se présente normale dans la majorité des cas tandis que chez les patients ayant une malformation de l'oreille interne, la TDM présente plusieurs anomalies citant par exemple une malformation vestibulaire, une cochlée malformée...

8. Imagerie par résonance magnétique (IRM) :

- Les patients implantés sans malformations de l'oreille interne :

Les résultats de l'IRM sont normaux chez 96,01% des patients implantés sans malformations, 1,33% ont une otite moyenne chronique bilatérale, 1% des cas ont une otite moyenne chronique gauche, 0,66% ont une agénésie du corps calleux et 0,33% des cas ont une atrophie cortico-sous corticale ou Hydrocéphalie ou une malformation cérébrale.

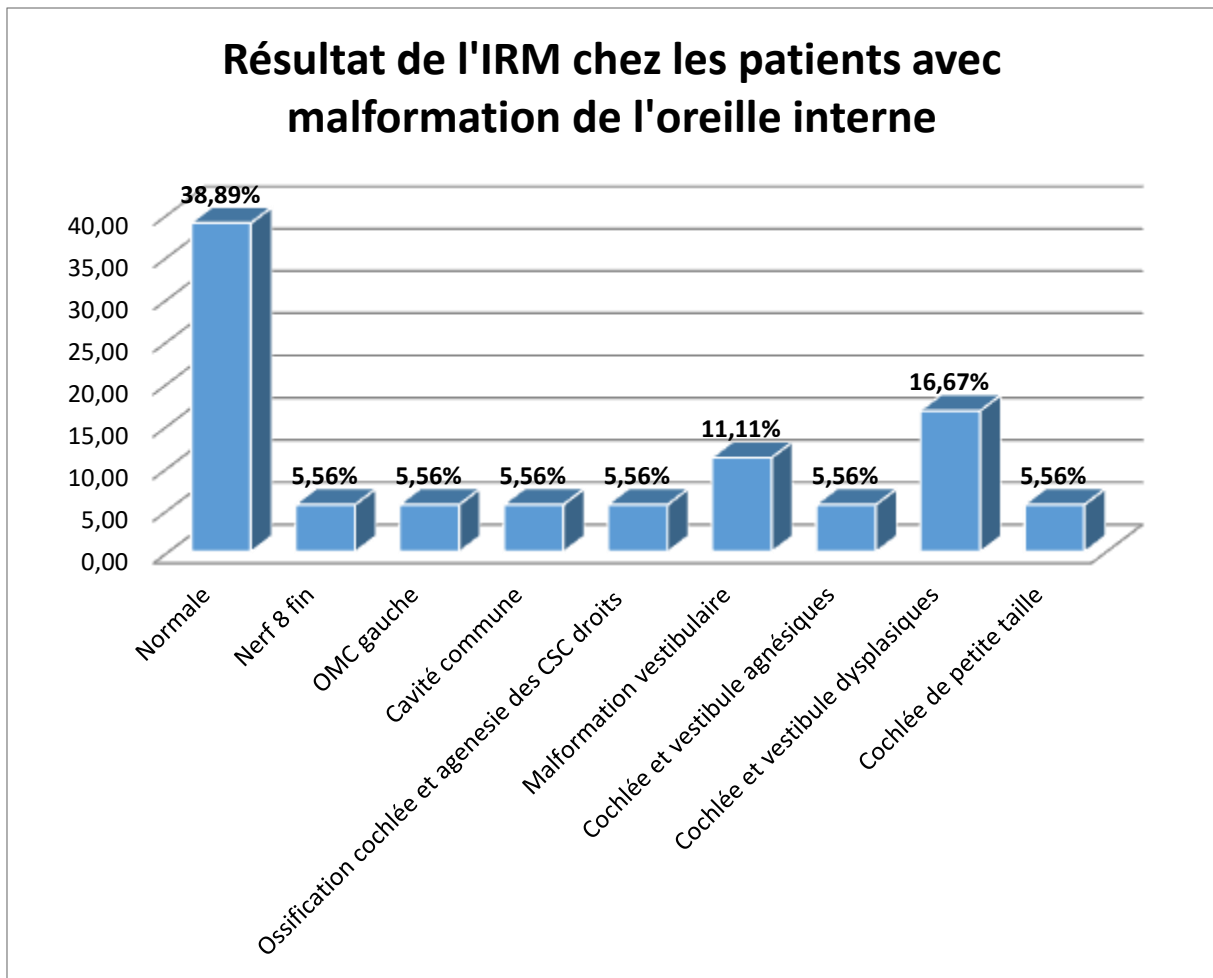
Résultat de l'IRM chez les patients sans malformation de l'oreille interne



- Les patients implantés avec malformations de l'oreille interne :

L'IRM des patients implantés avec une malformation de l'oreille interne se présente normale chez 38,89% des cas, tandis que dans le reste on trouve :

- 16,67% des patients ont une cochlée et vestibule dysplasiques
- 11,11% ont une malformation vestibulaire
- 5,56% ont le nerf 8 fin
- 5,56% ont une otite moyenne chronique gauche
- 5,56% ont une cavité commune
- 5,56% ont une ossification de la cochlée et agénésie des canaux semi-circulaires
- 5,56% ont une cochlée de petite taille



- **Comparaison entre les patients avec et sans malformation de l'oreille interne :**

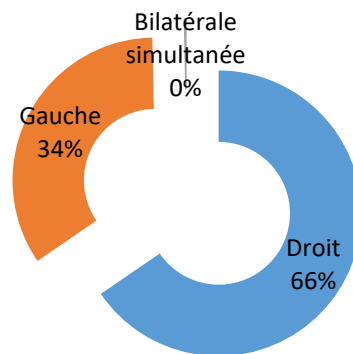
Les résultats de l'IRM chez les patients implantés sans malformation de l'oreille interne se présente normale dans la majorité des cas tandis que chez les patients ayant une malformation de l'oreille interne, l'IRM présente plusieurs anomalies citant par exemple une malformation vestibulaire, une ossification de la cochlée et agénésie des canaux semi-circulaires...

9. Côté implanté :

- **Les patients implantés sans malformations de l'oreille interne :**

Le côté implanté chez 66% des patients implantés sans malformation de l'oreille interne est le côté droit, 34% des cas ont le côté gauche qui est implanté et un faible pourcentage de 0,33% des patients ont subi une implantation bilatérale simultanée.

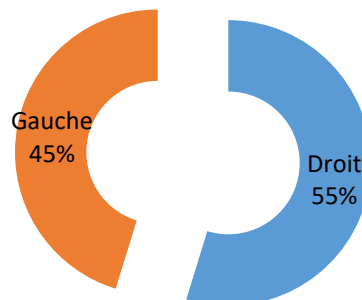
Coté implanté chez les patients sans malformation de l'oreille interne



- Les patients implantés avec malformations de l'oreille interne :

55% des patients ayant une malformation de l'oreille interne ont fait l'objet d'une implantation droite et 45% le côté implanté était le côté gauche.

Coté implanté chez les patients avec malformation de l'oreille interne



- Comparaison entre les patients avec et sans malformation de l'oreille interne :

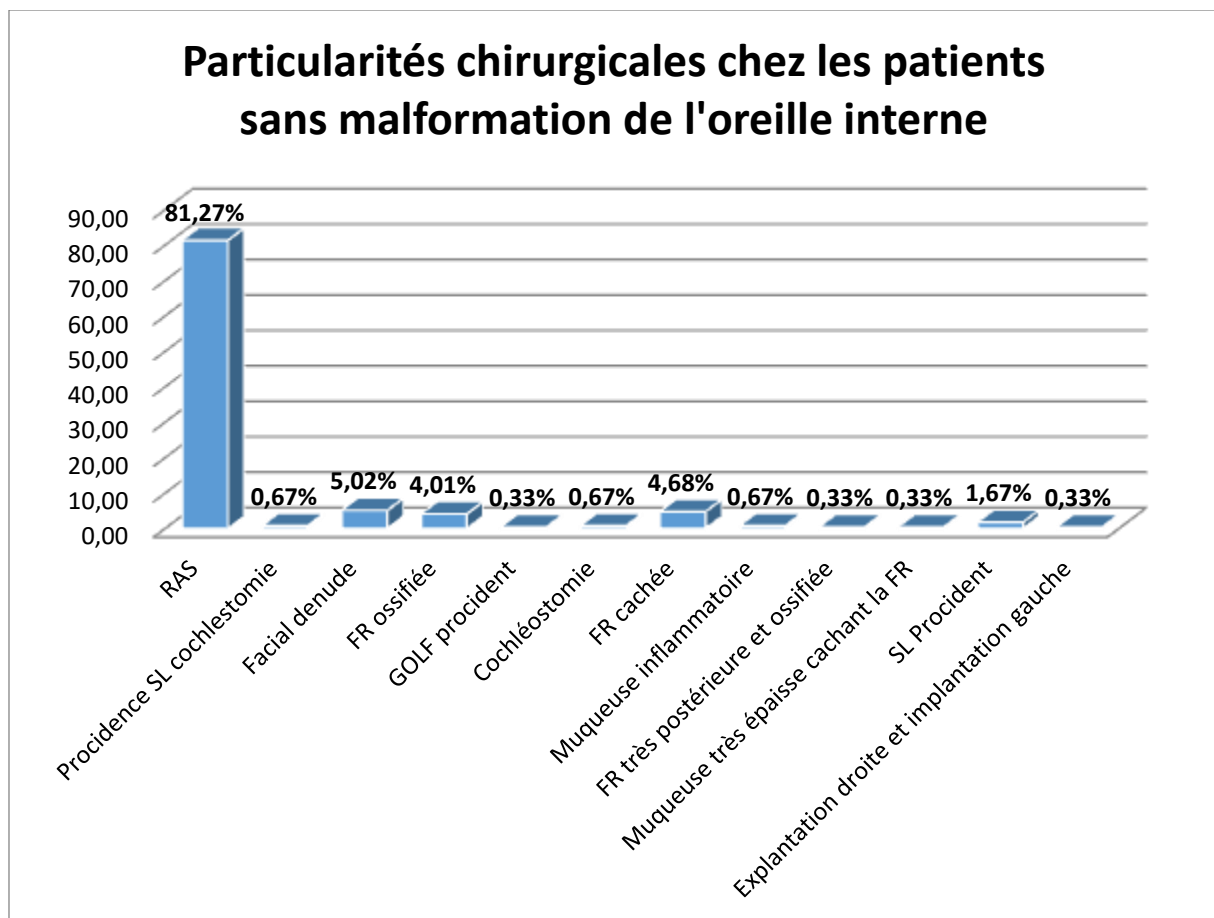
Le côté droit est le côté le plus implanté chez les patients avec et sans malformation de l'oreille interne.

10. Particularités chirurgicales :

- Les patients implantés sans malformations de l'oreille interne :

La majorité de 81,27% des patients implantés n'ont pas enregistré de particularités chirurgicales, le reste des patients ont présenté les particularités suivantes :

- 5,02% des patients ont un facial dénudé
- 4,68% ont une fenêtre ronde cachée
- 1,67% ont un sinus SL procident
- 0,67% ont une procidence SL cochlestomie
- 0,67% ont une muqueuse inflammatoire
- 0,67% ont une cochléostomie
- 0,33% ont GOLF procident
- 0,33% ont une fenêtre postérieure et ossifiée
- 0,33% ont une muqueuse très épaisse cachant la fenêtre ronde
- 0,33% ont une explantation droite et implantation gauche



- **Comparaison entre les patients avec et sans malformation de l'oreille interne :**

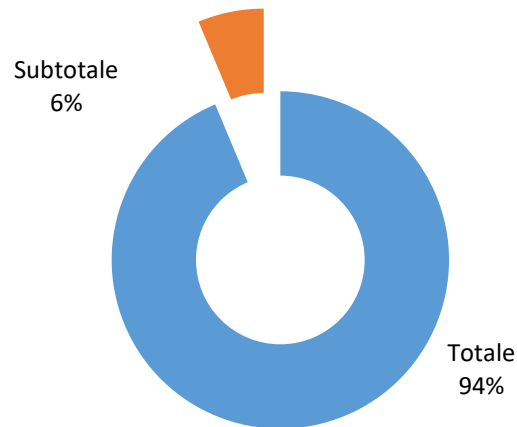
Les particularités chirurgicales chez les patients implantés sans et avec malformation de l'oreille interne se présente normales dans la majorité des cas.

11. Introduction des électrodes:

- **Les patients implantés sans malformations de l'oreille interne :**

L'introduction totale des électrodes chez les patients implantés sans malformation de l'oreille interne a atteint 94% et l'introduction subtotale est dans 6% des cas.

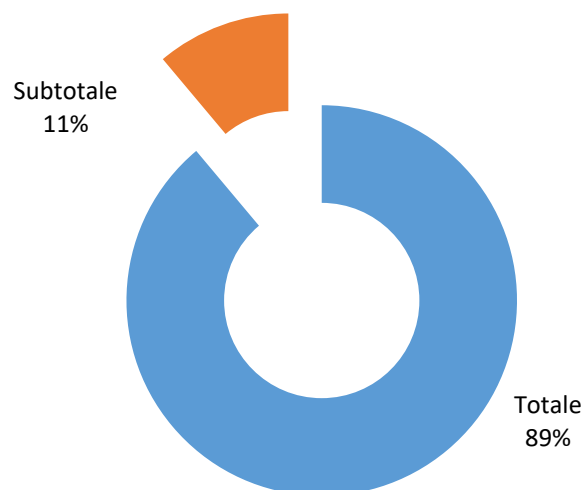
Introduction des electrodes chez les patients sans malformation de l'oreille interne



- Les patients implantés avec malformations de l'oreille interne :

Chez les patients implantés avec malformation de l'oreille interne, l'introduction des électrodes est totale dans 89% des cas et subtotal dans 11%.

Introduction des electrodes chez les patients avec malformation de l'oreille interne



- Comparaison entre les patients avec et sans malformation de l'oreille interne :

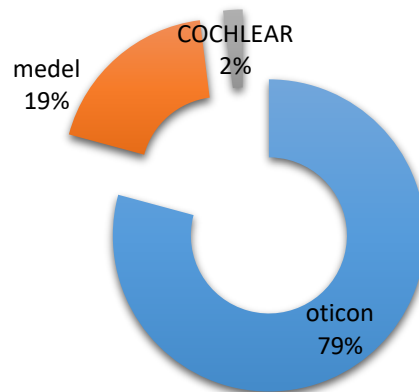
L'introduction des électrodes chez les patients implantés sans et avec malformation de l'oreille interne est totale dans la majorité des cas.

12. Type d'implant:

- Les patients implantés sans malformations de l'oreille interne :

Le type d'implant le plus utilisé dans l'implant cochléaire est oticon avec 79% des cas suivi de 19% pour medel puis 2% pour COCHLEAR.

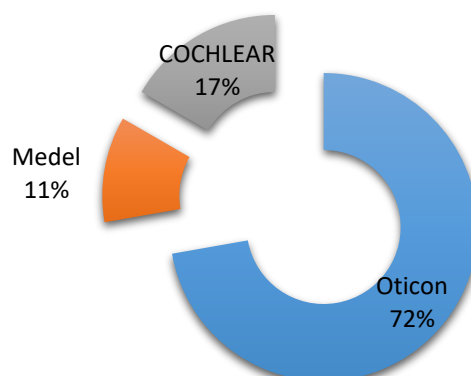
Type d'implant chez les patients sans malformation de l'oreille interne



- Les patients implantés avec malformations de l'oreille interne :

Le type d'implant le plus utilisé dans l'implant cochléaire est oticon avec 72% des cas suivi de 17% pour COCHLEAR puis 11% pour medel.

Type d'implant chez les patients avec malformation de l'oreille interne



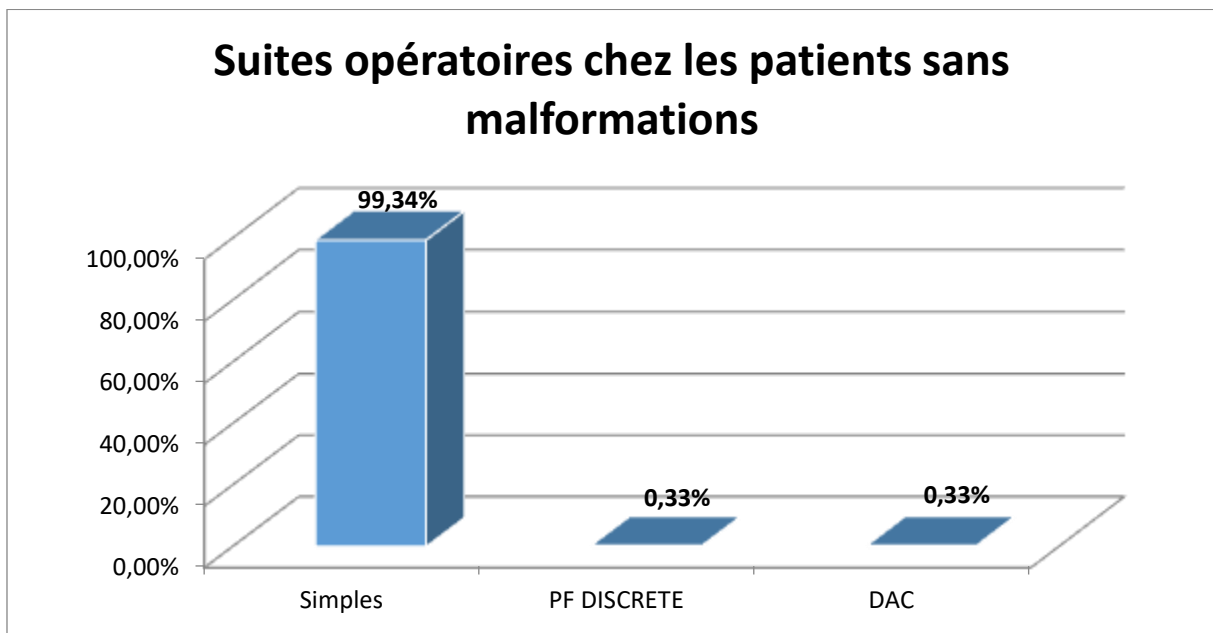
- **Comparaison entre les patients avec et sans malformation de l'oreille interne :**

Le type d'implant qui est utilisé le plus dans les interventions quelque soit chez les patient avec ou sans malformation de l'oreille interne est Oticon.

13. Suites opératoires:

- **Les patients implantés sans malformations de l'oreille interne :**

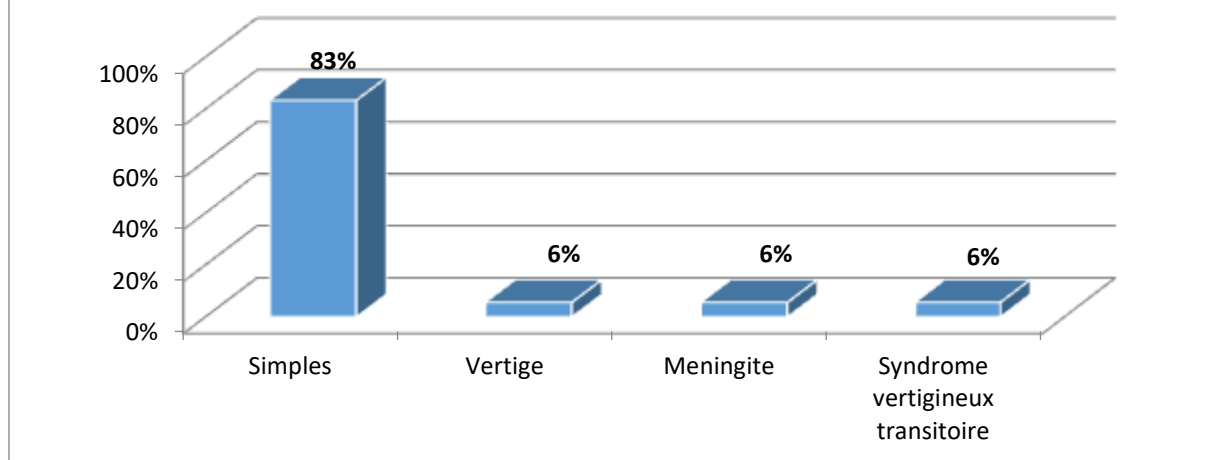
Les suites opératoires sont simples dans 99,34% des cas chez les patients implantés sans malformation de l'oreille interne et un faible pourcentage de 0,33% des patients ont souffert d'une paralysie faciale ou une décompensation acidocétosique



- **Les patients implantés avec malformations de l'oreille interne :**

Les suites opératoires sont simples dans 83% des cas chez les patients implantés avec malformation de l'oreille interne et un faible pourcentage de 6% des patients ont souffert d'un vertige ou méningite ou un syndrome vertigineux transitoire.

Suites opératoires chez les patients avec malformation de l'oreille interne

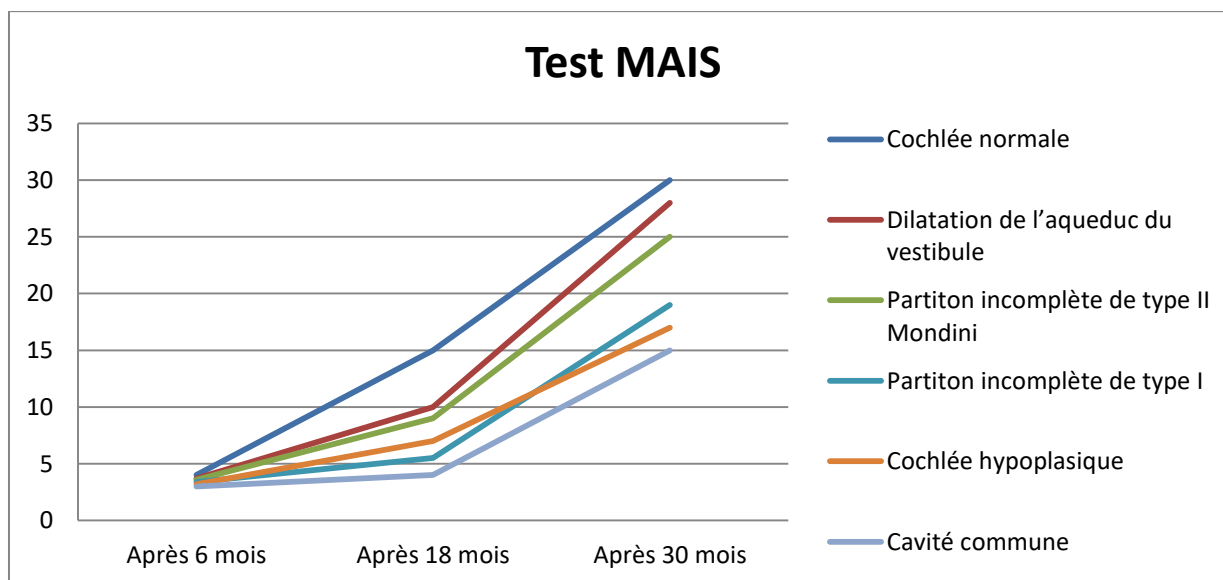


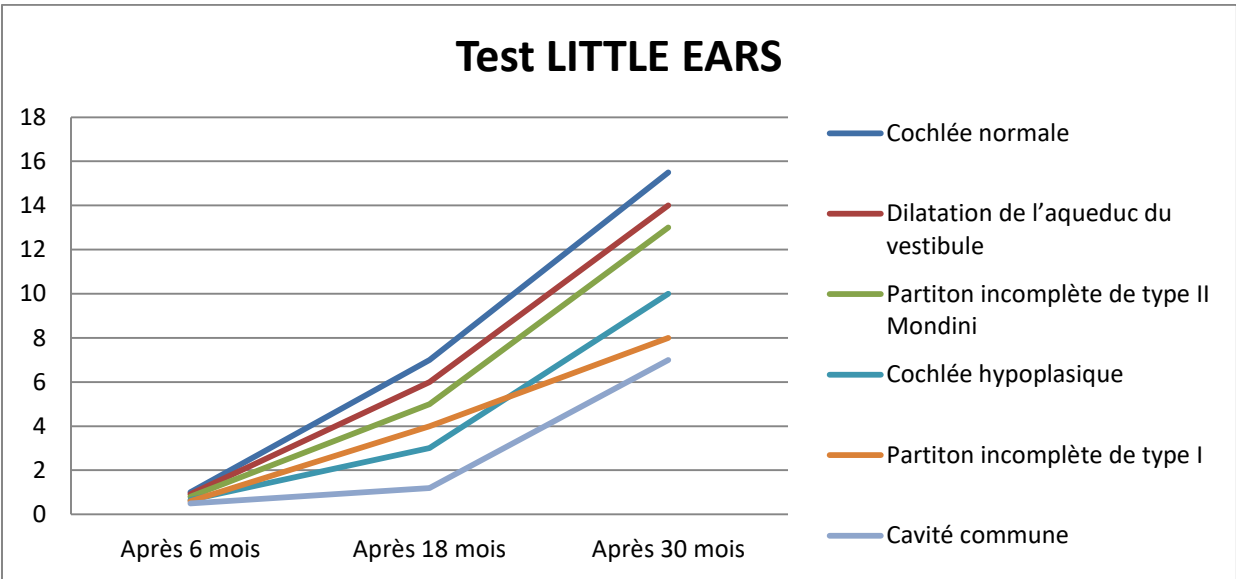
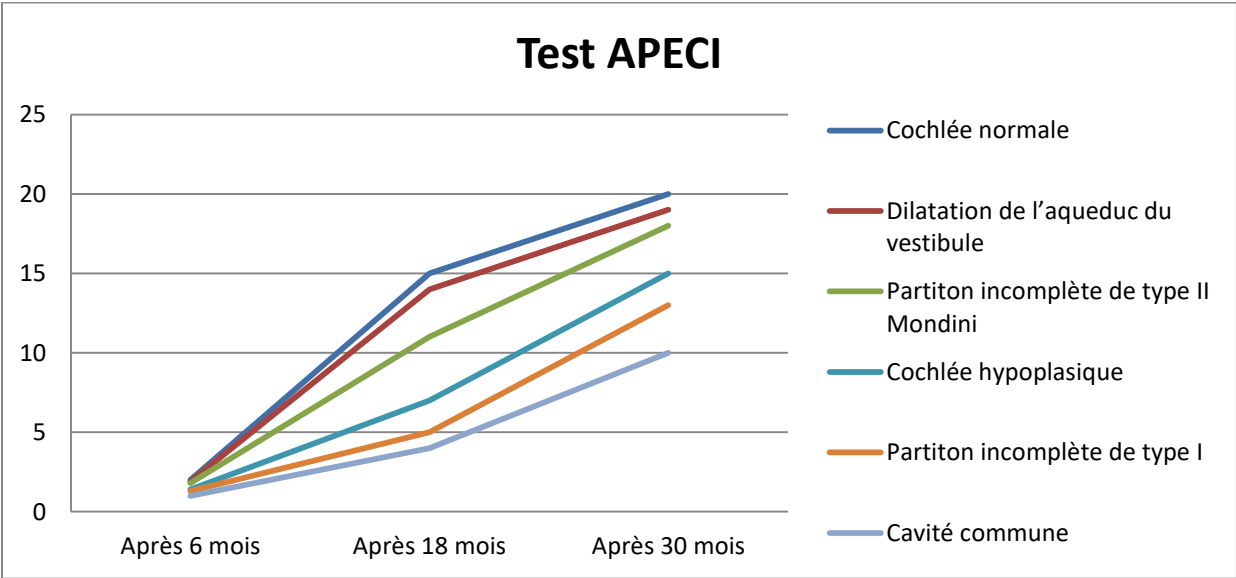
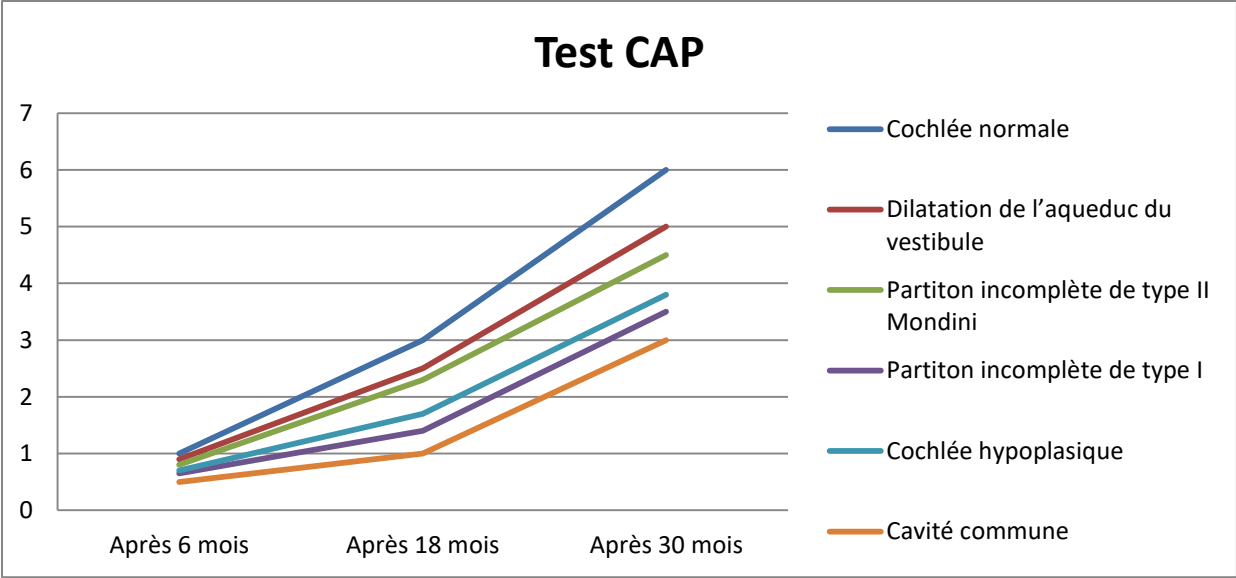
- **Comparaison entre les patients avec et sans malformation de l'oreille interne :**

Les suites opératoires sont simples dans la majorité des cas chez les patients avec et sans malformation de l'oreille interne.

14. Evaluation post implant cochléaire:

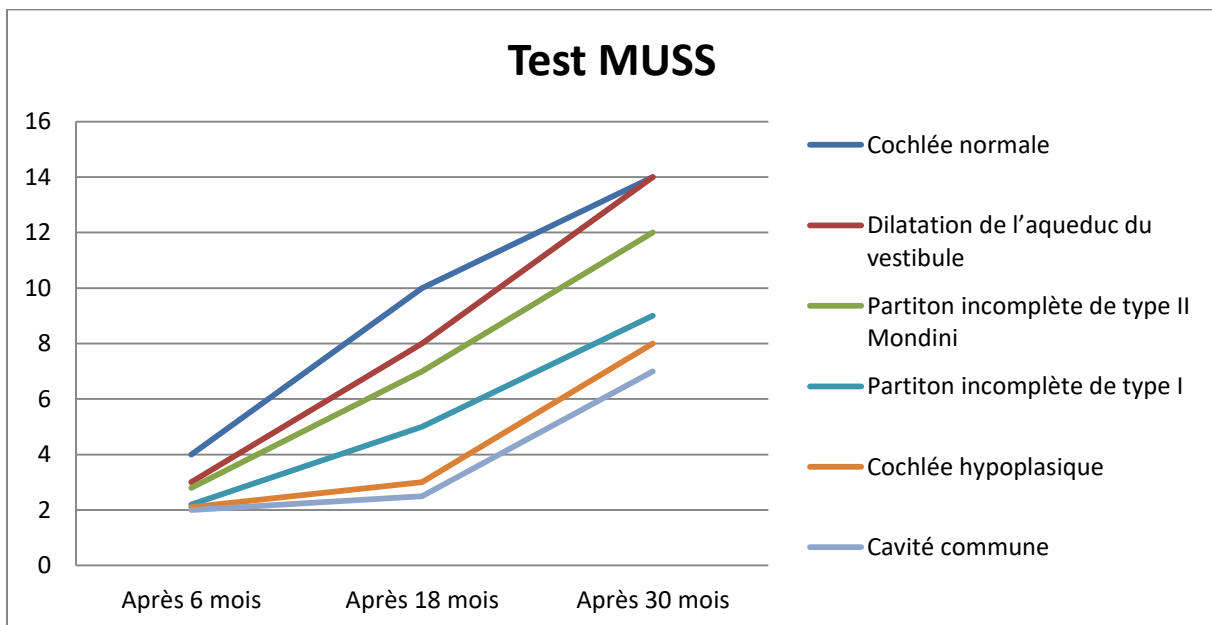
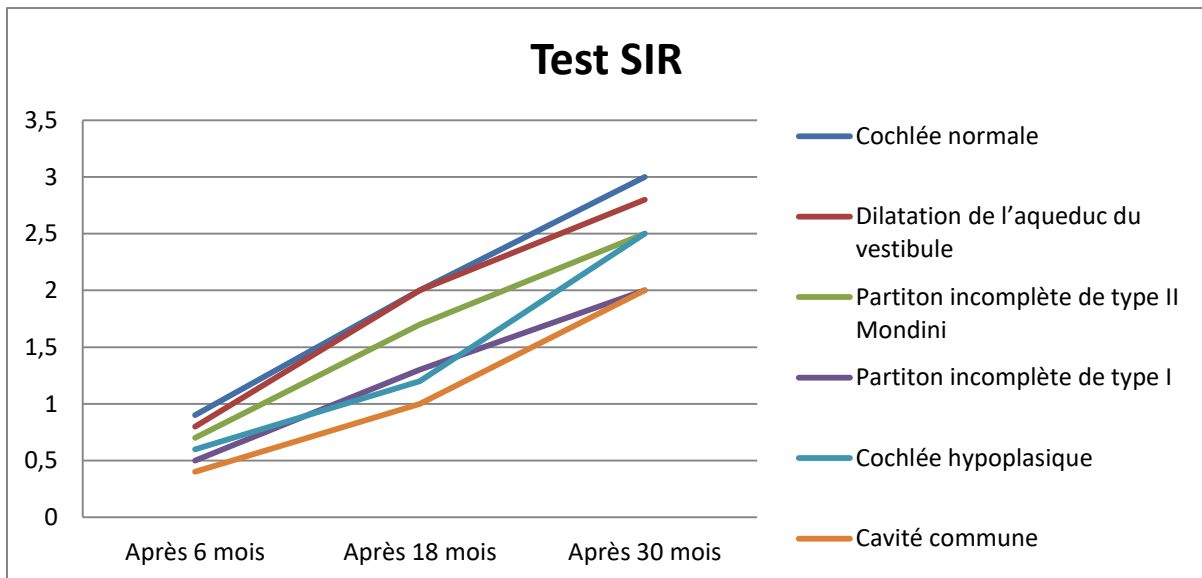
- **Test pour évaluer la performance auditoire :**



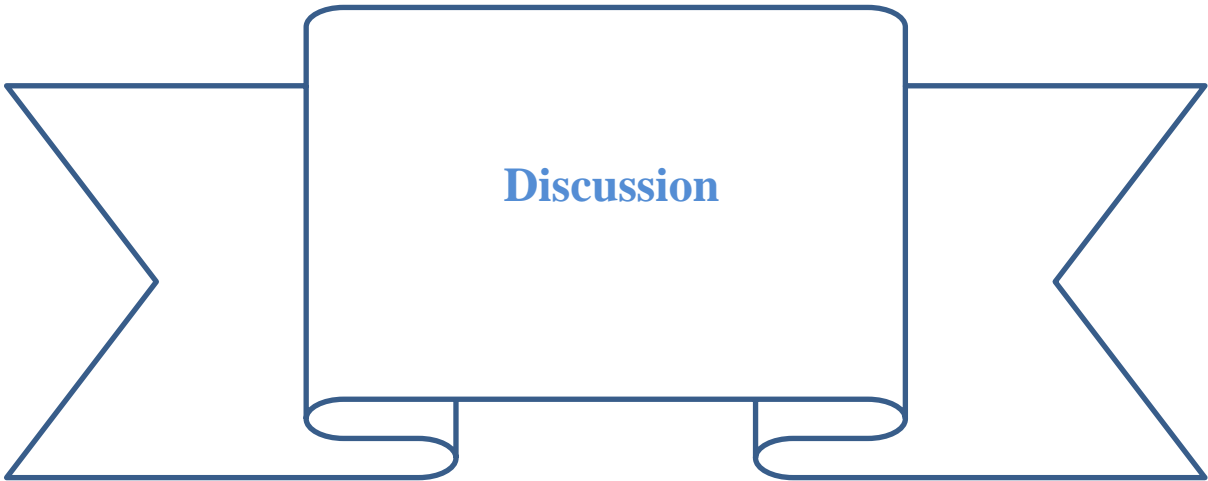


Les patients ayant des malformations relativement mineures comme la dilatation de l'aqueduc du vestibule et les cochlées incomplètes type II sont généralement les plus performants, tandis que ceux qui ont des cavités communes, cochlée hypoplasique et les cochlées incomplètes type I présentent des améliorations limitées.

- **Test pour évaluer la production et l'usage de la parole :**



La production et l'usage de la parole se développent mieux chez les patients ayant une cochlée normale ainsi que des malformations mineures telle que la dilatation de l'aqueduc du vestibule et partition incomplète de type II, tandis que les malformations majeures comme la cochlée hypoplasique, la cavité commune et partition incomplète de type I ont un développement limité.



Les indications de l'implant cochléaire se sont élargies depuis 1995. La plupart des candidats à l'implant sont des enfants sourds profonds congénitaux pour lesquels la mise en place de l'implant doit être très précoce afin d'optimiser le développement de la perception et du langage. L'implant peut actuellement se discuter dans certains cas particuliers, chez des enfants ayant des pathologies associées, en cas de malformations d'oreille interne ou encore de surdités sévères ou profondes.

Dans ce cadre, les connaissances nouvelles sur le développement cérébral du système auditivo-verbal, en particulier la question de la "période sensible" pour les aires cérébrales, ont poussé les professionnels vers l'implantation très précoce[108]. Les avantages de la grande précocité de l'implantation sont à mettre en balance avec la problématique spécifique des jeunes nourrissons:

- d'une part, il n'est pas toujours facile d'affirmer l'importance de la surdité avant 6 mois, même avec les techniques actuelles de mesures objectives (PEA, ASSR, OEAS), et l'examen subjectif est parfois mis en défaut; dans certains cas, il est important de savoir temporiser;
- d'autre part, les éléments d'observation du développement de l'enfant sont limités et une pathologie associée à la surdité sera peu ou pas visible. Le risque d'une implantation précoce dans ces cas est celui l'inadéquation des attentes parentales au projet de réhabilitation; celui-ci doit donc être particulièrement accompagné;
- enfin, il est nécessaire de bien connaître les particularités chirurgicales, anesthésiques et de réglages d'implant pour limiter les complications plus fréquentes chez le nourrisson de moins de 12 mois.

La période optimale pour la stimulation des zones cérébrales auditives est très précoce, entre 6 et 15 mois de vie, pour les enfants sourds profonds congénitaux. L'implant cochléaire est un outil de réhabilitation efficace pour la perception et permet le plus souvent d'obtenir un développement du langage oral chez l'enfant sourd profond congénital. En l'absence de difficulté associée et si la prise en charge est précoce, un cursus scolaire normalisé peut être espéré[108], dans notre étude l'âge moyen des patients implantés est de 4 à 5 ans .

Par ailleurs, les malformations de l'oreille interne représentent approximativement 20% des étiologies des surdités neurosensorielles congénitales [71]. Auparavant, les malformations de l'oreille interne étaient considérées comme des contre-indications à l'implantation cochléaire [72,73]; ceci est dû essentiellement à des bases histologiques prouvant la rareté du tissu nerveux au niveau des oreilles malformées [74,75]. Le premier cas d'implantation cochléaire sur oreille interne malformée a été rapporté en 1983 par Mangabeiria et Albernaz mais ils ont découvert cette malformation en per-opératoire [76]. Et depuis, plusieurs patients présentant une malformation d'oreille interne ont été implantés avec succès par de nombreuses équipes [72,73]. Ces malformations peuvent être sévères (vésicule unique, malformation de type Mondini) ou plus modérées (dilatation de l'aqueduc du vestibule).

La détection d'une perte auditive congénitale n'est pas rare [15, 55, 77]. On s'attend à ce que les patients qui ont des malformations de l'oreille interne affichent un rendement inférieur à

celui des patients qui ont une cochlée normale [77, 78]. Cependant, il a également été suggéré que les résultats des implants cochléaire dans les cas de cochlée normale et dans les cas des malformations de l'oreille interne seraient comparables, sauf pour les cavités communes [79, 80]. Malgré ces controverses, il est généralement admis que les résultats dépendent de la gravité de la malformation de l'oreille interne, et que les compétences en communication postopératoire se détériorent en fonction de la gravité de la malformation de l'oreille interne [71, 55, 81, 78]. Les patients présentant des malformations relativement mineures comme la dilatation de l'aqueduc du vestibule et les cochlées incomplètes sont généralement les plus performants, tandis que ceux qui ont des cavités communes, cochlée hypoplasique et le conduit auditif interne étroit présentent des améliorations limitées [55, 81, 82, 78]. Selon nos résultats, les patients ayant des malformations de l'oreille interne peuvent eux aussi bénéficier des implants cochléaires et ont montré des améliorations importantes de leurs compétences en communication, même si leurs résultats étaient nettement moins satisfaisants que ceux des patients ayant une cochlée normale, sauf dans les cas de malformations mineures.

Décrite pour la première fois par Valvassori et Clemis [83], la dilatation de l'aqueduc du vestibule est la malformation de l'oreille interne la plus courante [55, 77, 15]. Papsin [55] a défini la dilatation de l'aqueduc du vestibule comme la malformation détectable le plus subtil et a suggéré la catégorisation de la dilatation de l'aqueduc du vestibule comme la forme la plus légère de la cochlée incomplète, comme en témoigne l'étude de Lemmerling et al. [84]. Les patients ayant une dilatation de l'aqueduc du vestibule isolée présentent habituellement une perte auditive progressive et ont généralement suffisamment de temps pour le développement auditif-verbal. Par conséquent, ces patients devraient bien évoluer avec les implants cochléaires en raison de la nature progressive de leur perte auditive, qui leur permet également d'acquérir une certaine expérience auditive-verbale [78, 85, 86]. Ces données appuient nos résultats.

Les déformations de la cochlée incomplète sont caractérisées par un contour relativement normal et des anomalies d'architecture interne de la cochlée. Le système vestibulaire et la cochlée sont nettement séparés les uns des autres [36]. La partition incomplète de type I, également connue sous le nom de malformation kystique cochléo-vestibulaire, est la malformation la moins différenciée de ce groupe, l'architecture osseuse interne est gravement défectueuse. La cochlée est dépourvue de modiolus et a donc l'aspect d'un kyste en imagerie. La partition incomplète de type II se caractérise par le manque de modiolus à la partie apicale de la cochlée avec septa interscalaire intact, qui correspond à la déformation classique de Mondini et a l'architecture interne la plus conservée parmi les partitions incomplètes. Les caractéristiques radiologiques de la cochlée incomplète de type III sont l'absence complète du modiolus entier, un large conduit auditif interne bulbeux, et la séparation incomplète du canal auditif interne avec septa interscalaires préservés [15, 87]. Ces patients peuvent présenter une perte auditive mixte au début, mais la majorité d'entre eux deviennent candidats à l'implantation cochléaire en raison de la nature progressive de leur perte auditive. C'est la forme la plus rare de cochlée incomplète à un taux de 2 % [36].

Les patients ayant des partitions incomplètes ont de bonnes performances postopératoires avec des implants cochléaire [55]. Cependant, la plupart des études dans la littérature ne font

pas de distinction entre les sous-groupes de la segmentation incomplète [55, 77, 78]. Bien que plusieurs auteurs rapportent de bons résultats pour les patients la partition incomplète type II [81, 88, 89], il y a un nombre limité de publications qui font état des résultats pour les partitions incomplètes de type I et III [39, 38].

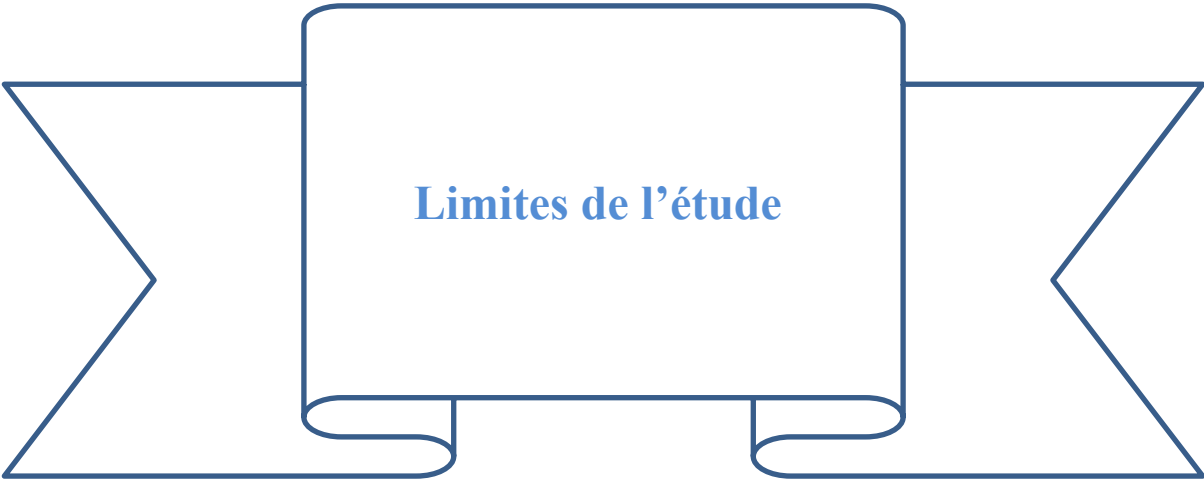
La cavité commune est une déformation sévère dans laquelle la cochlée et le vestibule forment une seule cavité sans architecture interne. Les canaux semi-circulaires peuvent être normaux ou malformés [15]. Il est affirmé que des éléments neuronaux des systèmes auditif et vestibulaire se trouvent sur la paroi extérieure de la cavité. Ce type de malformation représente 7,7 à 10,4 % des malformations de l'oreille interne [55, 77, 15]. Les cavités communes sont considérés comme moins performants que d'autres anomalies [55, 81, 78], mais d'excellents résultats sont également rapportés dans certains cas de cavité commune [77, 90].

Jackler et al. [15] ont défini la cochlée hypoplasique comme une cochlée rudimentaire allant d'un petit diverticule à un bourgeon de plusieurs millimètres. La cochlée hypoplasique est caractérisée par des dimensions externes plus petites et est divisé en sous-groupes selon les déformations de l'architecture interne [36]. Dans la cochlée hypoplasique type II, également connu sous le nom de cochlée hypoplasique kystique, les septums modiolus et interscalaires sont défectueux, et il peut y avoir un large lien avec les conduits auditifs internes que le modiolus entier est absent, ce qui peut conduire à la désinsertion de l'électrode. La cochlée hypoplasique type IV est la plus légère malformation de ce groupe. Dans cette malformation, le tour basal de la cochlée est préservé, mais les tours médians et apicaux sont hypoplasiques [36]. Les anomalies des nerfs faciaux et, habituellement, le déplacement antérieur du deuxième genre, qui peut compliquer la chirurgie, sont courants dans ce type de malformation [55, 36]. La petite taille de la cochlée dans les cas de la cochlée hypoplasique peut être un obstacle à l'insertion complète du réseau d'électrodes. En général, les performances des patients implantés dans les cas des cochlées hypoplasiques ne sont pas satisfaisantes [55, 81].

Le conduit auditif interne est considéré comme étroit si son diamètre médian est $<1,5$ mm [100]. Plusieurs auteurs ont considéré un conduit auditif interne rétréci comme une contre-indication aux implants cochléaires en raison de la forte incidence d'un nerf auditif absent [100, 101]. L'évaluation par IRM peut être utile pour clarifier la présence du nerf auditif dans les conduits auditifs internes étroits [102]. Cependant, même si un nerf auditif n'est pas visible sur l'IRM, il est suggéré que certaines fibres auditives peuvent se projeter à travers la branche vestibulaire du huitième nerf crânien [103]. Une évaluation audiolinguistique précise est fondamentale dans de tels cas pour montrer toute sensation auditive qui indique un nerf auditif intact. Les patients n'ayant aucune sensation de bruit, même à des intensités élevées, courent un risque élevé d'aplasie du nerf auditif. Dans notre étude, les différents moyens d'évaluation des performances des patients implantés (MUSS, MAIS, SIR, CAP, LITKE EARS, APECI) ont confirmé tous les résultats précités, les patients ayant une cochlée normale affichent des scores plus élevés que les patients ayant des malformations mineures de l'oreille interne, et ces derniers ont des performances post-opératoire mieux que ceux ayant des malformations mineures.

Dans le cas des malformations de l'oreille interne, il y a une grande incidence de survenue de geyzer lors de la cochléostomie et de procidence du nerf facial ce qui explique le risque accru de fuite de LCR, de méningite et de complications en rapport avec le nerf facial [105]. Le geyzer au moment de la cochléostomie survient dans 15 à 100% des cas [106], et est dû soit à un sac endo-lymphatique dilaté soit à l'absence du modiolus et/ou des septums interscalaires pouvant passer inaperçus au scanner mais détectables en IRM avec fast spin écho. Cependant, il n'y a pas de corrélation entre l'imagerie et les découvertes per-opératoires. Par ailleurs, il est important de signaler que le geyzer est moins important quantitativement lors d'une dilatation de l'aqueduc du vestibule que lors des autres malformations : fuite à faible débit ou « oozer » [107]. Cette fuite est souvent facilement contrôlable en peropératoire mais le risque méningitique reste élevé même plusieurs mois après l'implantation [106]. Une vaccination anti-hémophilus et anti-pneumocoque est indispensable en préopératoire ainsi qu'un traitement péri-opératoire diminuant la pression intra labyrinthique.

A noter aussi qu'il y a des handicaps d'accompagnement qui peuvent altérer les fonctions cérébrales supérieures ont une influence négative sur les performances de l'implant cochléaire [104]. Les patients ayant des handicaps supplémentaires ont eu des résultats plus mauvais, les patients avec des malformations de l'oreille interne et ceux avec cochlée normale étant pareillement affectés. Aussi la participation de la famille a une influence positive sur les résultats à long terme chez les patients implantés [109, 110].

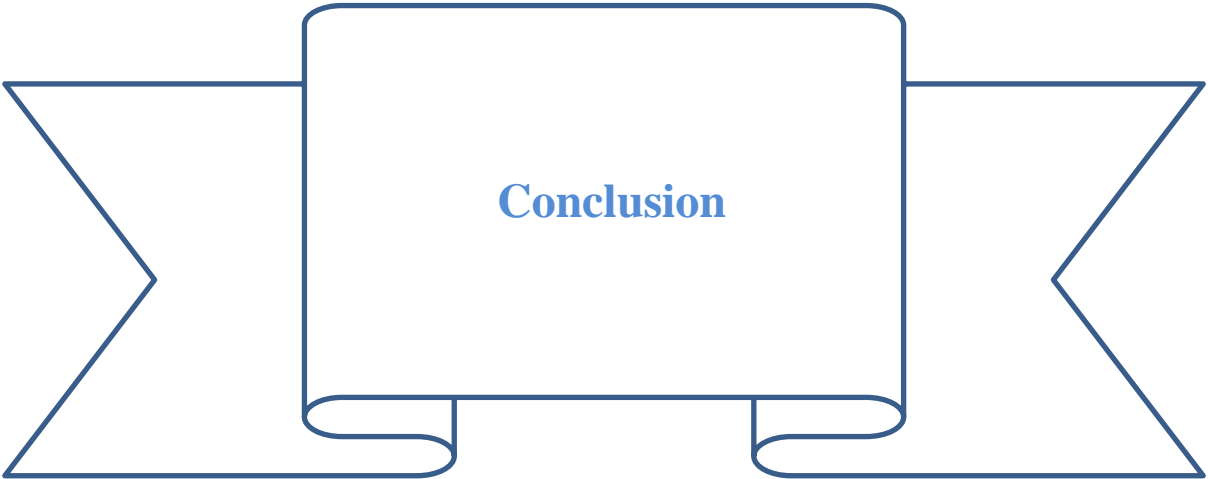


Cette étude est principalement descriptive, il n'y a pas de liens de causalité établie vu que la taille de l'échantillon des patients ayant des malformations de l'oreille interne qui est de 18 cas, un échantillon de petite taille qui ne va pas permettre une analyse statistique de bonne et due forme. Parmi les contraintes rencontrées lors de la collecte de ces données, on trouve :

- Rupture de contacts avec les patients pendant les années de la pandémie COVID-19, alors l'absence de suivi pour évaluer les performances auditives
- Non assiduité des parents dans l'accompagnement de leurs enfants pendant ce processus
- Les perdus de vue
- Les dossiers non exploitables

Dans le cas d'un échantillon plus grand, deux sous-échantillons auront été sélectionnés qui auront les mêmes paramètres épidémiologiques. Il s'agit d'un groupe de contrôle où les patients ont une cochlée normale et un autre groupe des patients avec une malformation de l'oreille interne, les deux groupes de patients ont fait l'objet d'implantation cochléaire et qui ont été suivi au moins pendant une année après l'intervention pour évaluer les performances auditives. Après une analyse statistique analytique des données collectés en analysant la normalité des distributions, puis en utilisant le test de Kolmogorov-Smirnov test et les histogrammes. Les échantillons indépendants t test ou 1-way ANOVA et le Mann-Whitney U test ou Kruskal-Wallis test ont été utilisés pour comparer les données paramétriques et non paramétriques, respectivement. Les mesures préopératoires et postopératoires ont été comparées à l'aide du test de classement signé de Wilcoxon.

Une analyse de corrélation a été effectuée à l'aide des tests de corrélation de Pearson et Spearman. Dans tous les tests, $p < 0,05$ a été considéré comme une signification statistique.



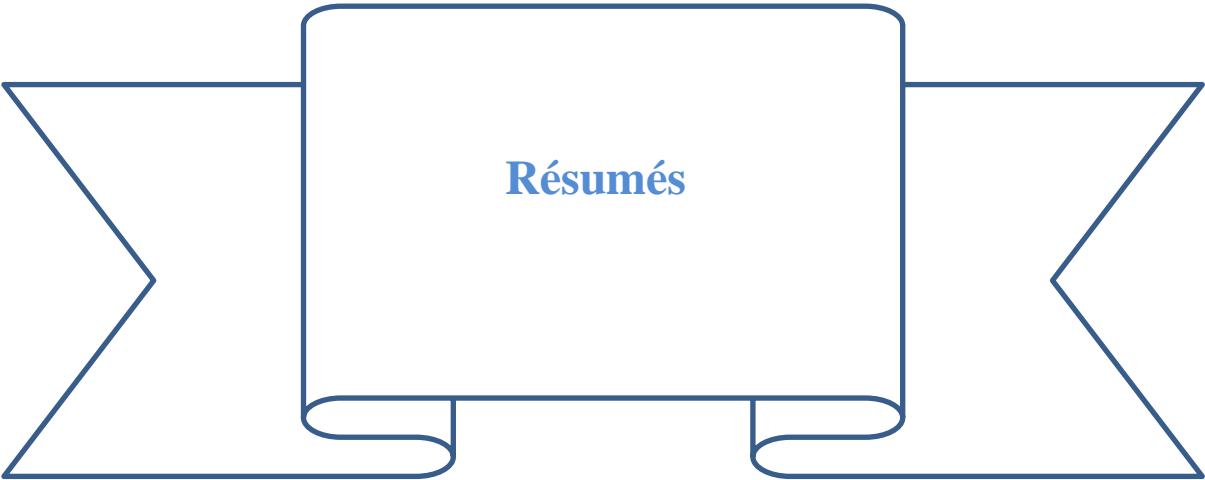
L'implantation cochléaire dans la prise en charge des surdités profonde et sévère n'est plus à démontrer. Les indications de l'implant cochléaire se sont élargies depuis 1995 et commencent à englober les patients avec des malformations de l'oreille interne. L'objectif de la mise en place d'un implant 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 patients porteurs de malformations de l'oreille interne étaient longtemps privés de la chance d'avoir un implant cochléaire. Actuellement, hormis ceux porteurs d'une malformation de Michel, ces patients peuvent bénéficier de cette implantation. Les risques opératoires sont certes présents et réels mais les résultats sont fort encourageants et nous poussent à avancer encore dans cette perspective forte prometteuse.

Si les résultats perceptifs sont le plus souvent rapidement évidents après quelques mois d'utilisation de l'implant, l'évolution linguistique reste variable chez l'enfant sourd profond congénital. Ainsi, un quart des enfants présentent une progression linguistique lente qui, bien que positive, restent en décalage par rapport aux enfants de leur âge, et certains seront en très grande difficulté linguistique. Ces résultats illustrent bien les limites de l'implant dans la réhabilitation de la surdité, le développement du langage étant soumis à de nombreux autres facteurs, notamment cognitifs et développementaux. Cependant, la précocité de l'intervention et la qualité de la rééducation sont de puissants éléments qui contribuent à optimiser l'impact de la réhabilitation auditive sur le développement du langage chez l'enfant sourd profond congénital. Lorsqu'il existe une surdité secondaire ou acquise, les résultats perceptifs sont en revanche excellents. La qualité de la réhabilitation a permis d'étendre les indications aux enfants présentant une surdité sévère ou partielle.

Il est possible d'améliorer les compétences de communication avec les implants cochléaires chez les patients atteints de malformations de l'oreille interne malgré les variations dans les performances postopératoires. Les patients avec une dilatation de l'aqueduc du vestibule, partition incomplète type II et cochlée hypoplasique étaient les plus performants tandis que ceux avec une cavité commune, partition incomplète type I, et conduits auditif internes étroits étaient les moins performants en termes de compétences auditives-verbales.

Les patients atteints de malformations de l'oreille interne ont obtenu de mauvais résultats comparativement aux patients atteints de cochlée normale. Les fuites de LCR étaient la complication la plus fréquente pendant l'intervention chirurgicale, étant très probable dans les cas de partition incomplète type III.



Résumé

Titre : Résultats d'implantation cochléaire dans les malformations de l'oreille interne

Auteur : Dr BALOUKI Marouane

Encadrant : Pr BANARIBA Fouad

Mots clés : Oreille interne – malformation – implant cochléaire – tests d'évaluation des performances

Objectif : Notre travail a pour but de décrire l'expérience de l'implantation cochléaire chez des patients porteurs de malformations de l'oreille interne tout en exposant les aspects radiologiques de ces malformations, les difficultés ainsi que les complications chirurgicales possibles et les performances auditives obtenues en comparant avec les patients implantés ayant une cochlée normale.

Matériel et méthodes : Il s'agit d'une étude rétrospective portant sur 319 cas de patients porteurs d'une surdité neurosensorielle sévère à profonde avec ou sans une malformation de l'oreille interne, colligés au sein du service d'ORL et CCF de l'hôpital Militaire Mohamed V de Rabat, durant la période allant 2011 à 2022. Pour chaque cas ont été recueillies les données épidémiologiques, para-cliniques, cliniques, thérapeutiques et évolutives en utilisant les Test MUSS, MAIS, APECI, CAP, SIR.

Résultats : L'âge moyen de notre échantillon était de 4 ans avec des extrêmes d'âges allant de 1 ans à 16 ans pour les cochlées normales et 5 ans pour les malformations de l'oreille interne avec des extrêmes de 1 à 17 ans. La majorité de nos patients implantés avait un âge inférieur de 7 ans. Le sexe dominant dans l'échantillon est le sexe masculin. Les suites opératoires étaient normales avec une introduction totale des électrodes chez la majorité des patients. Dans l'ensemble, les patients atteints de malformations de l'oreille interne ont montré une amélioration significative des compétences auditives et verbales mais moins que les patients qui avaient une cochlée normale.

Discussion : Les indications de l'implant cochléaire se sont élargies depuis 1995 et commencent à englober les patients avec des malformations de l'oreille interne. Les patients présentant des malformations relativement mineures comme la dilatation de l'aqueduc du vestibule et les cochlées incomplètes type II sont généralement les plus performants, tandis que ceux qui ont des cavités communes, cochlée hypoplasique et une partition de type I présentent des améliorations limitées. 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.

Conclusion : Les patients porteurs de malformations de l'oreille interne étaient longtemps privés de la chance d'avoir un implant cochléaire. Actuellement, hormis ceux porteurs d'une malformation de Michel, ces patients peuvent bénéficier de cette implantation.

Abstract

Title: Cochlear implantation results in inner ear malformations

Author: Dr BALOUKI Marouane

Supervisor : Pr BENARIBA Fouad

Key words: Inner ear – malformation – cochlear implant – performance assessment tests

Objective: The purpose of our work is to describe the experience of cochlear implantation in patients with inner ear malformations while exposing the radiological aspects of these malformations, difficulties as well as possible surgical complications and auditory performance obtained and comparing this results with implanted patients with a normal cochlea.

Material and methods: This is a retrospective study of 319 cases of patients with severe to profound neurosensory deafness with or without inner ear malformation, collected within the ENT and RTC department of the Mohamed V Military Hospital in Rabat, during the period 2011 to 2022. Epidemiological, para-clinical, clinical, therapeutic and evolutionary data were collected for each case and performances were evaluated using the tests MUSS, MAIS, APECI, CAP and SIR.

Results: The average age of our sample was 4 years with age extremes ranging from 1 to 16 years for normal cochleas and 5 years for inner ear malformations with extremes from 1 to 17 years. The majority of our implanted patients were under 7 years. The dominant sex in the sample is male. Surgical suites were normal with a total electrode introduction in most patients. Overall, patients with inner ear malformations showed a significant improvement in hearing and verbal skills but less than patients with a normal cochlea.

Discussion: Cochlear implant indications have expanded since 1995 and are beginning to include patients with inner ear defects. Patients with relatively minor malformations such as dilated vestibule aqueduct and incomplete cochleas type II were the best performers in terms of auditory-verbal skills, while those with common cavities, hypoplastic cochlea and narrow incomplete cochleas type I show limited improvements. It is important to assess the severity of the inner ear deformation in order to identify problems that may complicate surgery and hinder the subsequent management of the patient as it is imperative to respect the principle of precocity and multidisciplinary of this long process of hearing rehabilitation.

Conclusion: Patients with inner ear malformations were long deprived of the chance of having a cochlear implant. Currently, except those with a Michel malformation, these patients can benefit from this implantation.

ملخص

العنوان: نتائج زراعة القوقعة في تشوهات الأذن الداخلية

المؤلف: د بلوقي مروان

المؤطر: أستاذ بنعرب فؤاد

الكلمات المفتاحية: الأذن الداخلية - التشوه - زراعة قوقعة الأذن - اختبارات تقييم الأداء

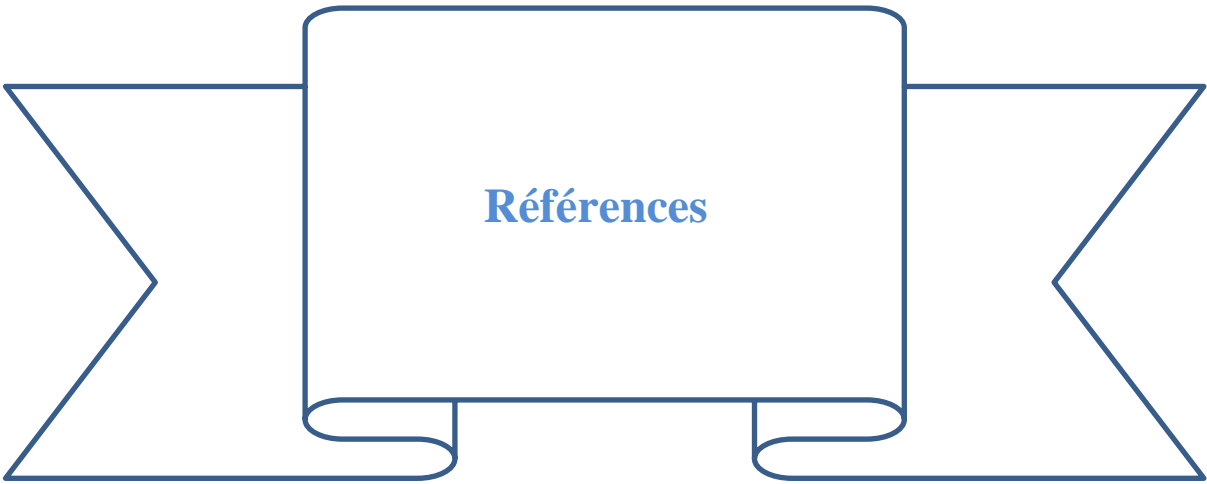
الهدف: يهدف عملنا إلى وصف تجربة زراعة القوقعة في المرضى الذين يعانون من تشوهات في الأذن الداخلية مع الكشف عن الجوانب الإشعاعية لهذه التشوهات والصعوبات وكذلك المضاعفات الجراحية المحتملة والأداء السمعي الذي تم الحصول عليه مقارنة بالمرضى المزروعين بالقوقعة الطبيعية.

المواد والطرق: هذه دراسة بأثر رجعي لـ 319 حالة لمرضى يعانون من صمم حسي عصبي حاد إلى عميق مع أو بدون تشوه في الأذن الداخلية ، تم جمعها في قسم الأنف والأذن والحنجرة بالمستشفى العسكري محمد الخامس بالرباط ، خلال الفترة من 2011 إلى 2022. تم جمع البيانات الوبائية وشبه السريرية والسريرية والعلاجية والتطورية لكل حالة باستخدام اختبارات س ه م ك MUSS و م ت س ه MAIS و ت ت ف ت و APECI و ف أ س CAP و ت م إ م SIR.

النتائج: كان متوسط عمر العينة 4 سنوات مع تطرف في العمر يتراوح من 1 إلى 16 عامًا بالنسبة للقوقعة الطبيعية و 5 سنوات لتشوهات الأذن الداخلية مع التطرف من 1 إلى 17 عامًا. كان غالبية المرضى الذين خضعوا لجراحة الزرع لدينا أقل من 7 سنوات. الجنس السائد في العينة هو الذكر. كانت المتابعة اللاحقة للعمليات الجراحية طبيعية مع إدخال كامل للأقطاب الكهربائية في غالبية المرضى. بشكل عام ، أظهر المرضى الذين يعانون من تشوهات الأذن الداخلية تحسنًا ملحوظًا في المهارات السمعية واللفظية ولكن أقل من المرضى الذين لديهم قوقعة طبيعية.

المناقشة: توسعت مؤشرات زراعة القوقعة منذ عام 1995 وبدأت تشمل المرضى الذين يعانون من تشوهات الأذن الداخلية. المرضى الذين يعانون من تشوهات طفيفة نسبيًا مثل تمدد القناة الدهليزية والقوقعة غير المكتملة يحققون أفضل أداء بشكل عام ، في حين أن أولئك الذين يعانون من تجاوزيف المفاصل والقوقعة ناقصة التنسج يظهرون تحسينات محدودة. من المهم تقييم شدة تشوه الأذن الداخلية من أجل تحديد المشاكل التي يمكن أن تعقد الجراحة وتعيق الإدارة اللاحقة للمريض حيث أنه من الضروري احترام مبدأ السرعة وتعدد التخصصات لهذه العملية الطويلة إعادة التأهيل السمعي.

الخلاصة: المرضى الذين يعانون من تشوهات الأذن الداخلية حُرّموا لفترة طويلة من فرصة الحصول على زراعة القوقعة الصناعية. حاليًا ، باستثناء أولئك الذين يعانون من تشوه ميشيل ، يمكن لهؤلاء المرضى الاستفادة من هذا الزرع.



Références

- [1] Development of Auditory and Vestibular Systems - 1st Edition. <https://www.elsevier.com/books/development-of-auditory-and-vestibularsystems/romand/978-0-12-408088-1> (accessed Feb. 27, 2022).
- [2] Hyman, Libbie Henrietta . Hyman's comparative vertebrate anatomy (3 ed.). University of Chicago Press 1992. p. 634.
- [3] Altmann F: Malformations, anomalies, and vestigial structures of the inner ear. Arch Otolaryngol Head Neck Surg 1953; 57:591.
- [4] 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.
- [5] Spoor, Fred; Garland et al. "The primate semicircular canal system and locomotion". The National Academy of Sciences 2007; 104 (26): 10808–12.
- [6] Johnsson, Lars-Göran, Joseph E. Hawkins, and Jr. "Otolithic Membranes of the Sacculle and Utricle in Man." JSTOR. Web. 11 Dec. 2012;25:201.
- [7] Lindeman H. studies on the morphology of the sensory regions of the vestibular apparatus .Erg Anat Entw Gesch 1969;42:1-113
- [8] Amjad, A. H.; Scheer, A. A. & Rosenthal, J. Human internal auditory canal. Arch. Otolaryngol., 89(5):709, 1969.
- [9] AUDOIT A., CARBONNIERE B. Un retard de langage oral spécifique à l'enfant implanté. Glossa n°93 : 24-43. BASSANO D, (2005). L'élaboration du lexique précoce chez l'enfant français : structure et variabilité, Enfance, n°4, 123-153.
- [10] LE NORMAND M.-T; Évaluation du lexique de production chez des enfants sourds profonds munis d'un implant cochléaire sur un suivi de trois ans. (2004), Rééducation orthophonique n°217: 123-138.
- [11] BIAP. RECOMMANDATION BIAP 02/1 BIS. Classification audiométrique des déficiences auditives.
- [12] Siebenmann F. Grundzüge der Anatomie und Pathogenese der Taubstummheit. Wiesbaden: J. F. Bergmann; 1904. S. 76.
- [13] Terrahe K. Missbildungen des Innen- und Mittelohres als Folge der Thalidomidembryopathie: Ergebnisse von Röntgenschnittuntersuchungen. Fortschr Röntgenstr. 1965;102:14.
- [14] Valvassori GE, Naunton RF, Lindsay JR. Inner ear anomalies: clinical and histopathological considerations. Ann Otol Rhinol Laryngol 1969;78(5):929–938.
- [15] 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.
- [16] 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.
- [17] 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.
- [18] 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.

- [19] 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.
- [20] 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.
- [21] Thierry B, Blanchard M, Leboulanger N, et al. Cochlear implantation and vestibular function in children. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2015 ; 79(2) : 101–4.
- [22] 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.
- [23] 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.
- [24] 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.
- [25] 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.
- [26] 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.
- [27] 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.
- [28] 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.
- [29] 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.
- [30] 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.
- [31] 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.
- [32] 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.
- [33] 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.

- [34] Cummings Otolaryngology - 7th Edition'. <https://www.elsevier.com/books/cummings-otolaryngology/bresnahan/978-0-323-61179-4>.
- [35] 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.
- [36] L. Sennaroglu 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.
- [37] 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.
- [38] 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.
- [39] 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.
- [40] L. Sennaroglu 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.
- [41] 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.
- [42] 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.
- [43] 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.
- [44] 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.
- [45] 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.
- [46] 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.
- [47] 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.
- [48] 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.
- [49] 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.
- [50] 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.
- [51] 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.
- [52] 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.
- [53] 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.
- [54] D. Dejacó 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.
- [55] 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.
- [56] 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.
- [57] 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.
- [58] 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.
- [59] 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.
- [60] 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.
- [61] 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.
- [62] 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.

- [63] ERBER NP ; AUDITORY TRAINING, (1982), Washington DC: AG Bell Assoc for the Deaf.
- [64] ARCHBOLD S ; Organization of the Nottingham Pediatric Cochlear Implant Programme, *Central East Eur J*, 1(1):20-7, (1996).
- [65] organization of the nothingam pediatric cochlear implant program, *central east eur j*,1:20-27
- [66] ROBBINS AM, RENSHAW JJ, BERRY SW; Evaluation meaningful auditory integration in profoundly hearing-impaired children, *Am J Otol*, 12(suppl):114-50, 1991.
- [67] ROBBINS AM, OSBERGER MJ; Meaningful use of speech scale, Indiana University School of Medicine, Indianapolis, IN. (1992).
- [68] organization of the nothingam pediatric cochlear implant program, *central east eur j*,1:20-27
- [69] C. ALLEN, T.P. NIKOLOPOULOS, D. DYAR, G.M. O'DONOGHUE, The reliability of a rating scale for measuring speech intelligibility following pediatric cochlear implantation, *Otol. Neu-rotol.* 22 (5) (2001) 631-633.
- [70] Dr nathalie noel-petroff, annie dumont, dr denise busquet connaissances surdités • septembre 2006 • n°17
- [71] Sennaroglu L, Sarac S, Ergin T. Surgical results of cochlear implantation in malformed cochlea. *Otol Neurotol.* 2006; 27(5):615-23.
- [72] Loundon N, Rouillon I, Munier N, Marlin S, Roger G, Garabedian EN. Cochlear implantation in children with internal ear malformations. *Otol Neurotol.* 2005;26(4):668-73.
- [73] Weber BP, Dillo W, Dietrich B. Pediatric cochlear implantation in cochlear malformations. *Am J Otol* 1998; 19 :747- 53.
- [74] Monsell EM, Jackler RK, Motta G. Congenital malformations of the inner ear: histologic findings in five temporal bones. *Laryngoscope* 1987; 97:18- 24. 5.
- [75] Schmidt JM. Cochlear neuronal populations in developmental defects of the inner ear. *Acta Otolaryngol (Stockh)* 1985; 99:14-20.
- [76] Mangabeira-Albernaz PL. The Mondini dysplasia from early diagnosis to cochlear implant. *Acta Otolaryngol* 1983; 95: 627-31.
- [77] Dettman S, Sadeghi-Barzalighi A, Ambett R, Dowell R, Trotter M, Briggs R. Cochlear implants in forty-eight children with cochlear and/or vestibular abnormality. *Audiol Neurootol.* 2011;16:222–32.
- [78] Buchman CA, Copeland BJ, Yu KK, Brown CJ, Carrasco VN, Pillsbury HC 3rd. Cochlear implantation in children with congenital inner ear malformations. *Laryngoscope.* 2004;114:309–16.
- [79] Arnoldner C, Baumgartner WD, Gstoettner W, Egelierler B, Czerny C, Steiner E, et al. Audiological performance after cochlear implantation in children with inner ear malformations. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2004;68:457–67.
- [80] Eisenman DJ, Ashbaugh C, Zwolan TA, Arts HA, Telian SA. Implantation of the malformed cochlea. *Otol Neurotol.* 2001;22:834–41.
- [81] Farhood Z, Nguyen SA, Miller SC, Holcomb MA, Meyer TA, Rizk HG. Cochlear implantation in inner ear malformations: systematic review of speech perception outcomes and intraoperative findings. *Otolaryngol Head Neck Surg.* 2017;156:783–93.

- [82] Van Wermeskerken GK, Dunnebier EA, Van Olphen AF, Van Zanten BA, Albers FW. Audiological performance after cochlear implantation: a 2-year follow-up in children with inner ear malformations. *Acta Otolaryngol.* 2007;127:252–7.
- [83] Valvassori GE, Clemis JD. The large vestibular aqueduct syndrome. *Laryngoscope.* 1978;88:723–8.
- [84] Lemmerling MM, Mancuso AA, Antonelli PJ, Kubilis PS. Normal modiolus: CT appearance in patients with a large vestibular aqueduct. *Radiology.* 1997;204:213–9.
- [85] Au G, Gibson W. Cochlear implantation in children with large vestibular aqueduct syndrome. *Am J Otol.* 1999;20:183–6.
- [86] Aschendorff A, Marangos N, Laszig R. Large vestibular aqueduct syndrome and its implication for cochlear implant surgery. *Am J Otol.* 1997;18:S57
- [87] Phelps PD, Reardon W, Pembrey M, Bellman S, Luxom L. X-linked deafness, stapes gushers and a distinctive defect of the inner ear. *Neuroradiology.* 1991;33:326–30.
- [88] Munro KJ, George CR, Haacke NP. Audiological findings after multichannel cochlear implantation in patients with Mondini dysplasia. *Br J Audiol.* 1996;30:369–79.
- [89] Miyamoto RT, Robbins AJ, Myres WA, Pope ML. Cochlear implantation in the Mondini inner ear malformation. *Am J Otol.* 1986;7:258–61
- [90] Ito J, Sakota T, Kato H, Hazama M, Enomoto M. Surgical considerations regarding cochlear implantation in the congenitally malformed cochlea. *Otolaryngol Head Neck Surg.* 1999;121:495–8
- [100] Jackler RK, Luxford WM, House WF. Sound detection with the cochlear implant in five ears of four children with congenital malformations of the cochlea. *Laryngoscope.* 1987;97:15–7.
- [101] Shelton C, Luxford WM, Tonokawa LL, Lo WW, House WF. The narrow internal auditory canal in children: a contraindication to cochlear implants. *Otolaryngol Head Neck Surg.* 1989;100:227–31.
- [102] Incesulu A, Vural M, Erkam U, Kocaturk S. Cochlear implantation in children with inner ear malformations: report of two cases. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2002;65:171–9.
- [103] Casselman JW, Offeciers FE, Govaerts PJ, Kuhweide R, Geldof H, Somers T, et al. Aplasia and hypoplasia of the vestibulocochlear nerve: diagnosis with MR imaging. *Radiology.* 1997;202:773–81.
- [104] Kawasaki A, Fukushima K, Kataoka Y, Fukuda S, Nishizaki K. Using assessment of higher brain functions of children with GJB2-associated deafness and cochlear implants as a procedure to evaluate language development. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2006;70:1343–9.
- [105] Slattery WH., Luxford WM. Cochlear implantation in the congenitally malformed cochlea. *Laryngoscope* 1995; 105: 1184-1187.
- [106] Mylanus EA, Rotteveel LJ, Leeuw RL. Congenital malformation of the inner ear and pediatric cochlear implantation. *Otol Neurotol.* 2004; 25(3):308-17.
- [107] Doherty JK., Luxford WM. Cochleostomy management in patients with enlarged vestibular aqueduct receiving cochlear implants. *Operative Techniques in Otolaryngology* 2005; 16: 82-85.
- [108] N. LOUNDON Service ORL, Hôpital Necker-Enfants malades, PARIS. Implants cochléaires chez l'enfant: bilan et perspectives

- [109] Fallon M, Harris M. Training parents to interact with their young children with handicaps: professional-directed and parent-oriented approaches. *Infant Toddler Intervent.* 1991;1:297–313.
- [110] Hadadian A, Merbler J. Parents of infants and toddlers with special needs: sharing views of desired services. *Infant-Toddler Interv: J Transdiscipl.* 1995;5:141–51.