



UNIVERSITE SIDI MOHAMMED BEN ABDELLAH
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE
FES



Année 2016

Thèse N°021/016

EVALUATION DES ENFANTS IMPLANTES COCHLEAIRES
(A propos de 31 cas)

THESE

PRESENTEE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE 15/01/2016

PAR

Mme. HEJJANE LOUBNA

Née le 08 MARS 1990 à GOULMMIMA

POUR L'OBTENTION DU DOCTORAT EN MEDECINE

MOTS-CLES :

Surdit  de l'enfants- Surdit  de perception - Implant cochl aire - R ducation orthophonique

JURY

- M. EL AMINE EL ALAMI MOHAMED NOUR-DINE..... PRESIDENT
Professeur d'oto-rhino-laryngologie
- M. RIDAL MOHAMED RAPPORTEUR
Professeur agr g  d'oto-rhino-laryngologie
- M. BENMANSOUR NAJIB
Professeur agr g  d'oto-rhino-laryngologie
- Mme. BOUBBOU MERYEM
Professeur agr g  de radiologie
- } JUGES

PLAN

PLAN -----	1
INTRODUCTION-----	10
RAPPELS FONDAMENTAUX -----	13
I. RAPPEL ANATOMO-PHYSIOLOGIQUE AUDITORE -----	14
A. EMBRYOLOGIE -----	14
B. ANATOMIE-----	15
1. l'oreille externe -----	16
2. l'oreille moyenne -----	17
3. l'oreille interne -----	20
4. les voies centrales de l'audition -----	23
C. PHYSIOLOGIE -----	24
1. Rôle de l'oreille externe -----	24
2. Rôle de l'oreille moyenne -----	25
3. Rôle de l'oreille interne -----	25
4. Caractéristiques physiques d'un son pur -----	26
5. L'audition prénatale -----	27
II. LA PRODUCTION DU LANGAGE CHEZ L'ENFANT -----	29
A. Premières étapes du développement du langage chez l'enfant normo-entendant et l'enfant atteint de surdité profonde pendant la période pré linguistique -----	29
a. L'étape de la phonation (0 à 2 mois) -----	29
a.1.Chez l'enfant normo-entendant -----	29
a.2.Chez l'enfant sourd -----	30
b. L'étape du roucoulement ou de l'articulation primitive (1à4 mois) ---	30
b.1.Chez l'enfant normo-entendant -----	30
b.2.Chez l'enfant sourd -----	31

c.	Les stades du babillage (3 à 10 mois) -----	31
c.1.	Chez l'enfant normo-entendant -----	31
C.2.	Chez l'enfant sourd -----	32
B.	Stade de développement proprement verbal chez l'enfant normo-entendant, l'enfant sourd profond et implanté (A partir de 8mois)-----	33
a.	La constitution du répertoire phonétique -----	34
a.1.	Chez l'enfant normo-entendant -----	34
a.2.	Chez l'enfant sourd -----	35
a.3.	Chez l'enfant implanté -----	36
b.	Le développement lexical -----	36
b.1.	Chez l'enfant normo-entendant -----	36
b.2.	Chez l'enfant sourd -----	40
b.3.	Chez l'enfant sourd implanté -----	40
c.	Le développement morphosyntaxique -----	41
c.1.	Chez l'enfant normo-entendant -----	42
c.2.	Chez l'enfant sourd -----	45
c.3.	Chez l'enfant implanté -----	47
	SURDITE DE PERCEPTION DE L'ENFANT -----	50
I.	DEFINITION DE LA SURDITE DE PERCEPTION -----	51
II.	CLINIQUE -----	52
III.	DEPISTAGE ET DIAGNOSTIC -----	54
1.	Les tests subjectifs -----	55
a.	Tests réalisables entre 0 et 6 mois -----	55
a.1.	Dépistage néonatal -----	55
a.2.	Jouets sonores et stimulation vocale -----	57

b.	Tests réalisables de 6 à 24 mois -----	57
b.1.	Test à la voix ou audiométrie vocale -----	57
b.2.	Jouets sonores -----	58
b.3.	Jouets sonores (ROC) -----	60
c.	Tests réalisables de 2 à 5 ans -----	61
c.1.	La désignation d'images à voix chuchotée -----	61
c.2.	Test audiométrique au train électrique (train show), à partir de 3 ans	61
c.3.	Test de perception de phonèmes -----	61
d.	Tests après 5 ans -----	61
2.	Méthodes objectives -----	62
a.	Les otoémissions acoustiques (OEA) provoquées -----	63
b.	Les potentiels évoqués auditifs (PEA) -----	64
c.	L'impédancemétrie -----	66
IV.	ÉTIOLOGIE DES SURDITES DE PERCEPTION -----	68
A.	SURDITES ISOLEES D'ETIOLOGIE INDETERMINEE -----	70
B.	SURDITES ACQUISES -----	70
B.1.	Surdités acquises prénatales -----	70
B.2.	Surdités acquises Périnatales -----	71
B.3.	Surdités acquises Post-natales -----	71
C.	SURDITES GENETIQUES -----	72
C.1.	Surdités syndromiques -----	72
C.2.	Surdités non syndromiques -----	76
D.	Neuropathie auditive-Dysynchronie -----	77
	L'IMPLANTATION COCHLEAIRE DE L'ENFANT -----	78
I.	Historique -----	79

II.	COMPOSITION ET MODE DE FONCTIONNEMENT	80
A.	COMPOSITION	80
1.	La partie externe	80
2.	La partie interne	82
B.	MODE DE FONCTIONNEMENT	85
1.	Le codage : c'est la transformation du signal acoustique en signal électrique	85
2.	Délivrance du signal électrique	86
III.	INDICATIONS	87
IV.	BILAN PRE-IMPLANTATION	88
A.	Bilan clinique	88
B.	Bilan audiolgique	89
C.	Bilan orthophonique	91
1.	Mode de communication	91
2.	Perception auditive	91
3.	Production de la parole	92
a.	La production vocale	92
b.	Expression orale	92
D.	Bilan radiologique	93
E.	Bilan psychologique	97
V.	TECHNIQUE CHIRURGICALE ET SUITES OPERATOIRES	98
VI.	COMPLICATIONS DE L'IMPLANTATION COCHLEAIRE	101
A.	Complications chirurgicales	101
B.	Complications liées à l'usage de l'implant	101
VII.	SUIVI POST-IMPLANTATION	102

VIII. COUT DE L'IMPLANTATION COCHLEAIRE -----	103
OBJECTIFS GENERAUX DE L'EVALUATION POST-IMPLANTATION -----	105
METHODES D'EVALUATION DES IMPLANTES COCHLEAIRES -----	110
I. Principes généraux -----	111
A. Evaluation de la perception avec l'Implant Cochléaire -----	111
a. L'intégration auditive dans des situations du quotidien -----	111
b. La perception de l'environnement sonore comprenant les toutes premières reconnaissances acoustiques -----	111
c. La perception de la parole -----	112
B. Evaluation de la compréhension chez l'enfant sourd implanté -----	114
C. Acquisition et production du langage chez l'enfant sourd implanté --	115
II. Protocoles couramment utilisés -----	116
A. Protocol EARS (Evaluation of Auditory Responses to Speech) -----	116
1. Objectifs -----	116
2. Structure générale -----	116
3. Population cible -----	117
4. Protocole -----	117
B. PROTOCOLE EARS POUR ADOLESCENTS -----	121
1. ECHELLES D'EVALUATION -----	121
a. CAP : Les catégories de performance auditive -----	121
b. SIR (Score d'intelligibilité de la parole) -----	123
2. TESTS EN LISTE OUVERTE: "CPT" (test des phrases courantes) -----	125
3. QUESTIONNAIRE: "Manchester teens questionnaire" -----	125
4. VALIDATION DU PROTOCOLE EARS POUR ADOLESCENTS -----	125

c.	TEST D'EVALUATION DES PERCEPTIONS ET PRODUCTIONS DE LA	
	PAROLE -----	125
1.	Au niveau de la perception auditive-----	125
2.	La production orale -----	128
3.	Evaluation du langage -----	129
d.	.PROTOCOLE APCEI-----	129
1.	Introduction -----	129
2.	Intérêt du profil APCEI-----	130
3.	Principe de cotation du profil APCEI -----	130
	PROTOCOLES D'EVALUATION PATICULIERS-----	132
I.	PROTOCOLE POUR ENFANTS EN BAS AGE -----	133
A.	PROTOCOLE LITTLE EARS -----	133
B.	LE PROTOCOLE NEAP: Nottingham Early Assessment Package -----	137
1.	Evaluation du développement de la communication générale -----	138
a.	Tait Video Analysis (TVA) -----	138
b.	The Pragmatics Profile of Everyday Communication Skills: preschool version -----	139
c.	Stories/Narratives Assessment Procedure (SNAP Dragons) -----	140
d.	Profile of Actual Linguistic Skills (PALS) -----	141
e.	Preschool Language Scale 3 (PLS3)-----	141
2.	Evaluation de la perception auditive -----	142
a.	Listening Progress Profile (LIP) -----	142
b.	Categories of Auditory Performance (CAP) -----	142
3.	Evaluation de la production vocale -----	143
a.	Profile of Actual Speech Skills (PASS) -----	143

b. Speech Intelligibility Rating (SIR) -----	143
ETUDE CLINIQUE -----	145
I. OBJECTIFS -----	146
II. MATERIELS ET METHODES -----	146
RESULTATS -----	154
I. DONNEES EPIDEMIOLOGIQUES -----	155
A. Age -----	155
B. Sexe -----	155
C. Comorbidité -----	156
D. Investissement parental -----	156
E. Antécédents otologiques -----	157
II. DONNEES CLINIQUES -----	157
A. Diagnostic -----	157
B. Données audiométriques -----	157
C. Utilisation des prothèses auditives -----	158
D. Evolutivité de la surdité -----	158
E. Etiologie -----	159
F. Bilan radiologique -----	160
G. Vaccination -----	162
H. TECHNIQUE CHIRURGICALE ET SUITES OPERATOIRES -----	162
I. RESULTATS POST-IMPLANT -----	165
a. Complications postopératoires -----	165
b. Durée de suivi post-implant -----	165
c. Port de l'implant -----	165
d. Résultats orthophoniques -----	166

e. Scolarité -----	170
DISCUSSION -----	171
I. RESULTATS DE L'IMPLANTATION COCHLEAIRE PEDIATRIQUE -----	172
A. Port de l'implant -----	172
B. Résultats orthophoniques -----	172
II. Facteurs influençant les résultats -----	174
A. Age -----	174
B. Comorbidité -----	176
C. Audition antérieure -----	176
D. Evolutivité de la surdité -----	178
E. Malformation cochléaire -----	178
F. Assiduité et Rééducation orthophonique -----	179
G. Mode de communication -----	179
H. Investissement parental -----	180
I. Scolarisation -----	181
III. Méningite et vaccination -----	182
CONCLUSION -----	184
RESUMES -----	186
BEBLOGRAPHIE -----	192

INTRODUCTION

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

L'efficacité de l'implant cochléaire chez l'enfant n'est actuellement plus à démontrer. Il est communément admis que les enfants sourds profonds congénitaux peuvent tirer un bénéfice de cette technique tout en constatant qu'il existe de grandes variabilités interindividuelles dans les résultats.

De nombreuses études ont été menées pour évaluer et décrire la production de parole et la perception des sons des enfants sourds implantés.

La diversité des méthodes, les supports techniques et matériels permettent de moduler autour du patient une configuration thérapeutique « personnalisée ». Pour cela, il faut que l'orthophoniste puisse utiliser plus d'une seule approche même s'il est éventuellement plus formé pour telle ou telle.

Le projet d'implantation cochléaire au service d'O.R.L. et de chirurgie cervico faciale Fès a débuté en 2009.

Le but de notre travail sera de:

- ❖ Rappeler les particularités du développement de l'audition et du langage chez l'enfant normo-entendant, l'enfant sourd, et l'enfant implanté afin de mieux comprendre les attentes en terme d'acquisitions audio phonologiques d'un patient ayant bénéficié d'un implant cochléaire.
- ❖ Définir les objectifs généraux et les modalités de la rééducation pré et post implantation.
- ❖ Décrire et comparer les différentes méthodes d'évaluation des implantés cochléaires, tout en précisant leur degrés de fiabilité et leurs faiblesses.

- ❖ Décrire certaines méthodes d'évaluations adaptées à des cas particuliers, notamment pour enfants en bas âge vu la précocité d'implantation actuelle et l'élargissement du champ d'indications de l'implantologie cochléaire.
- ❖ Décrire des approches d'évaluation originales intégrant des paramètres supplémentaires à ceux du développement audio phonologique, notamment en ce qui concerne la qualité de vie des enfants implantés et des progrès réalisés en matière de développement des fonctions cognitives et des comportements psycho sociaux.
- ❖ Evaluer les résultats audiophonologiques des implantés cochléaires du service ORL et chirurgie cervico-facial CHU.II, déterminer les facteurs déterminants les résultats et les comparer avec ceux de la littérature.

RAPPELS FONDAMENTAUX

I. RAPPEL ANATOMO-PHYSIOLOGIQUE AUDITORE :

A. EMBRYOLOGIE :

➤ DEVELOPPEMENT DES OREILLES:

Les oreilles externe et moyenne proviennent de constituants des premiers et seconds arcs pharyngiens ainsi que des poches ectoblastiques et entoblastique que ceux-ci interceptent [1].

L'oreille interne se développe à partir d'une placode otique, épidermique, qui apparait, de chaque côté de la tête, au niveau du futur cerveau postérieur. A la fin de la troisième semaine, cette placode optique s'invagine et s'isole pour constituer une vésicule optique dans le mésenchyme céphalique. Cette vésicule se différencie rapidement en trois portions : une dorsale, grêle, le canal et le sac endolymphatique, une partie centrale, dilatée, l'utricule, et une ventrale, effilée, le saccule. De la quatrième à la septième semaine, l'utricule se transforme et présente trois canaux semi-circulaires alors que l'extrémité ventrale du saccule s'allonge et s'enrôle pour constituer la cochlée. Tous ces dérivés de la vésicule optique sont rassemblés sous le nom collectif de labyrinthe membraneux [1]. La placode optique est également à l'origine des ganglions sensoriels du nerf vestibulocochléaire.

Des semaines 9 à 23, la condensation mésenchymateuse qui entoure le labyrinthe membraneux, appelée capsule optique, se chondrifié puis s'ossifie pour constituer le labyrinthe osseux, situé dans la partie pétreuse de l'os temporal.

La première poche pharyngienne entoblastique s'allonge pour devenir le récessus tubo-tympanique, qui se différencie en caisse du tympan et en trompe auditive (Eustache) [1]. Les cartilages des premiers et seconds arcs pharyngiens donnent les trois osselets de l'oreille. Ces osselets ne se développent pas dans la

caisse du tympan qui s'étend au cours du dernier mois de la gestation pour englober les osselets. De ce fait, ceux-ci sont tapissés par l'entoblaste qui recouvre la caisse du tympan.

Le pavillon de l'oreille (auricule) se constitue à partir de six bourgeons auriculaires qui apparaissent, au cours de la sixième semaine, sur les angles en regard des premier et second arcs pharyngiens. La première poche pharyngienne ectoblastique s'allonge pour devenir l'ébauche du conduit auditif externe. Cependant, l'ectoblaste qui borde celui-ci prolifère secondairement pour former un bouchon méatal qui remplit complètement la portion interne du conduit [1]. Les deux tiers internes du conduit définitif se constituent par reperméabilisation de ce bouchon au cours de la vingt-sixième semaine. La membrane tympanique dérive de la membrane pharyngienne qui sépare la première poche entoblastique. Il s'agit, de ce fait, d'une structure à trois feuillets comprenant un externe, ectoblastique, un intermédiaire, mésoblastique, le stratum fibreux, et un interne, entoblastique. La membrane tympanique définitive se met en place pendant la reperméabilisation du méat acoustique externe.

B. ANATOMIE

L'oreille est un ensemble de cavités creusées dans le rocher, partie épaisse et dure de l'os temporal. On distingue trois parties de l'oreille : l'oreille externe, l'oreille moyenne et l'oreille interne [Figure 1].

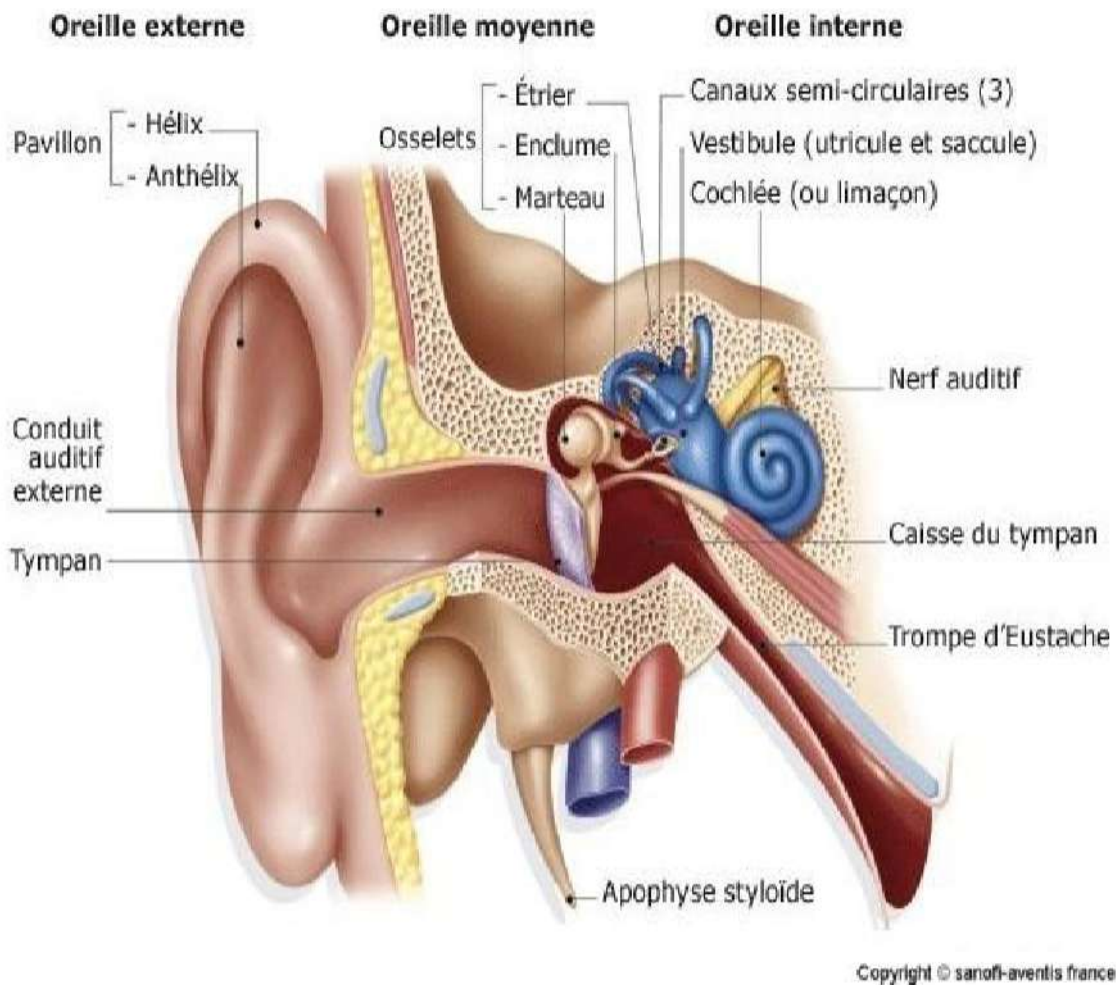


Figure 1 – Vue d'ensemble de l'oreille externe, moyenne et interne [2]

1. l'oreille externe

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

2. l'oreille moyenne

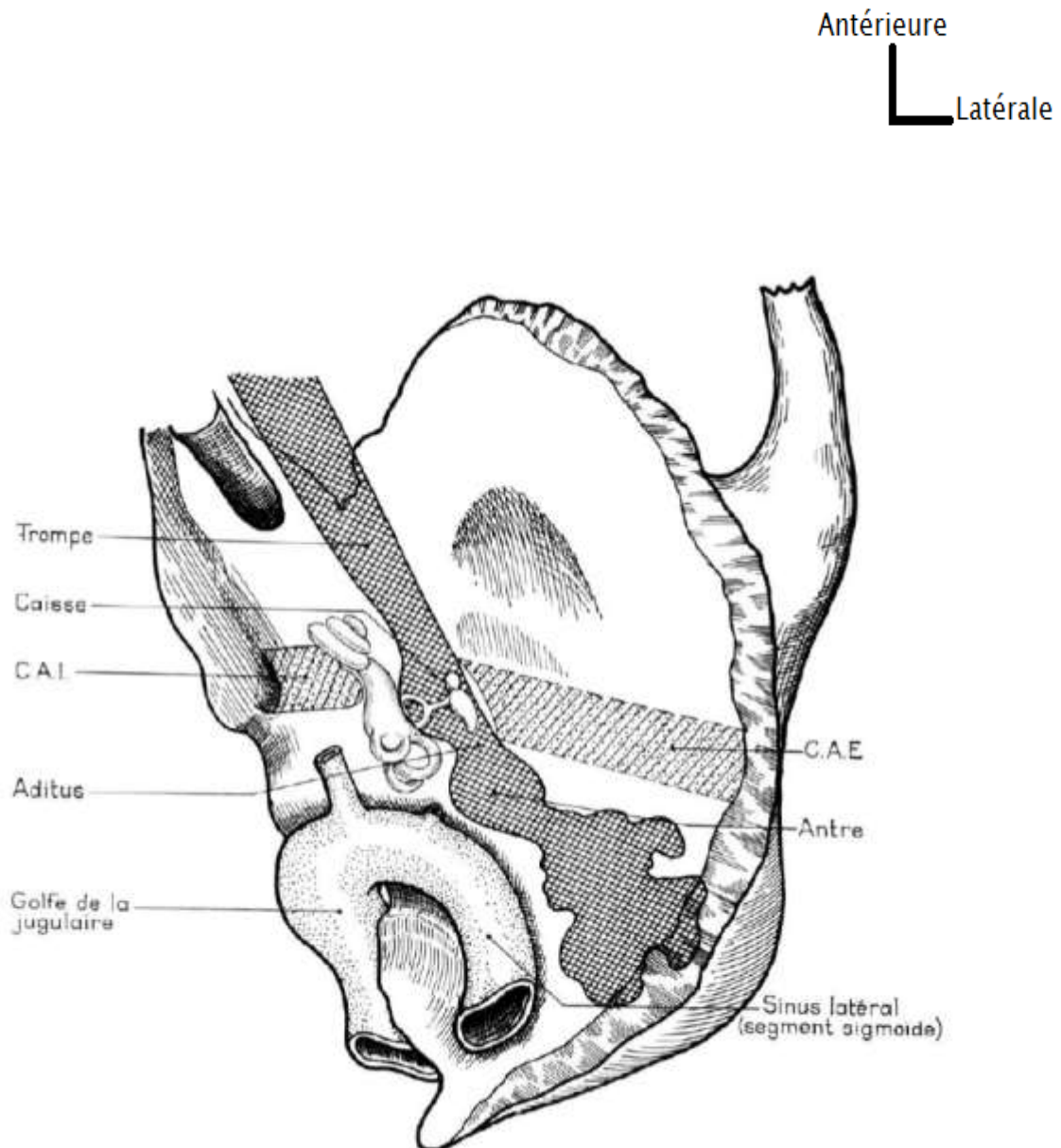


Figure 2 -Vue sup. montrant la situation de la caisse du tympan dans le rocher [2].

L'oreille moyenne est une cavité osseuse de 1 à 2 cm³ creusée dans l'os temporal. Elle est constituée de plusieurs cavités communiquant entre elles :

- ✓ la caisse du tympan [Figure 2] se trouve limitée à son extrémité interne par la fenêtre du vestibule (fenêtre ovale) et la fenêtre de la cochlée (fenêtre ronde), entre le tympan et les deux fenêtres se trouve une chaîne

d'osselets : le marteau fixé par des ligaments au tympan, l'enclume et l'étrier [Figure 3] dont la base s'encastre dans la fenêtre du vestibule. Le système tympano-ossiculaire (STO) assure la liaison entre l'oreille externe et l'oreille moyenne pour transmettre les vibrations sonores à l'oreille interne

- ✓ la trompe d'Eustache fait communiquer la caisse du tympan avec le pharynx, elle permet d'égaliser les pressions de chaque côté du tympan.
- ✓ les cavités mastoïdiennes sont des diverticules de la cavité tympanique creusés dans la portion mastoïdienne de l'os temporal, on distingue d'avant en arrière [Figure 4]:
 - L'aditus : couloir osseux étroit ;
 - L'antre mastoïdien c'est la cellule mastoïdienne la plus étendue;
 - Les cellules mastoïdiennes qui rayonnent sous la forme diverticules de l'antre mastoïdien vers les parties osseuses voisines.

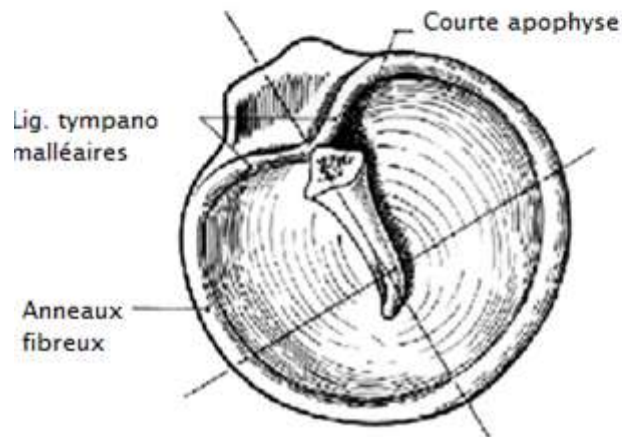
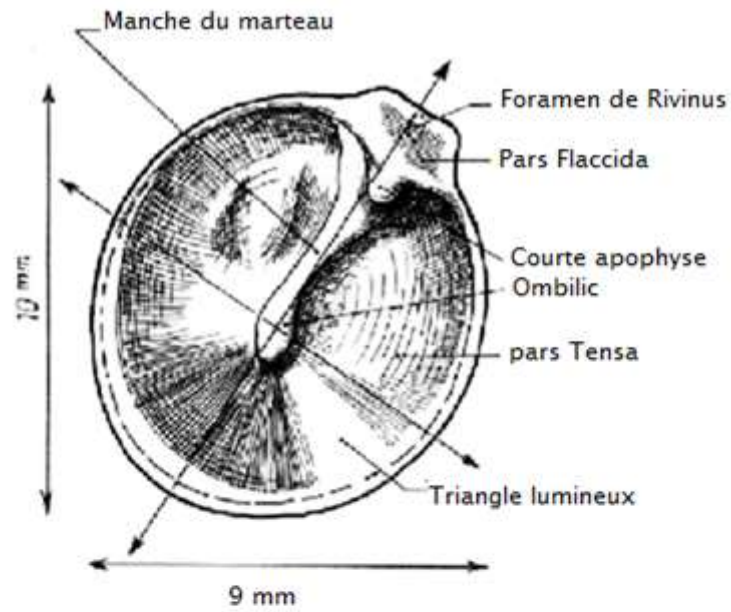


Figure 3 – la membrane tympanique : forme, dimensions et orientation [2].

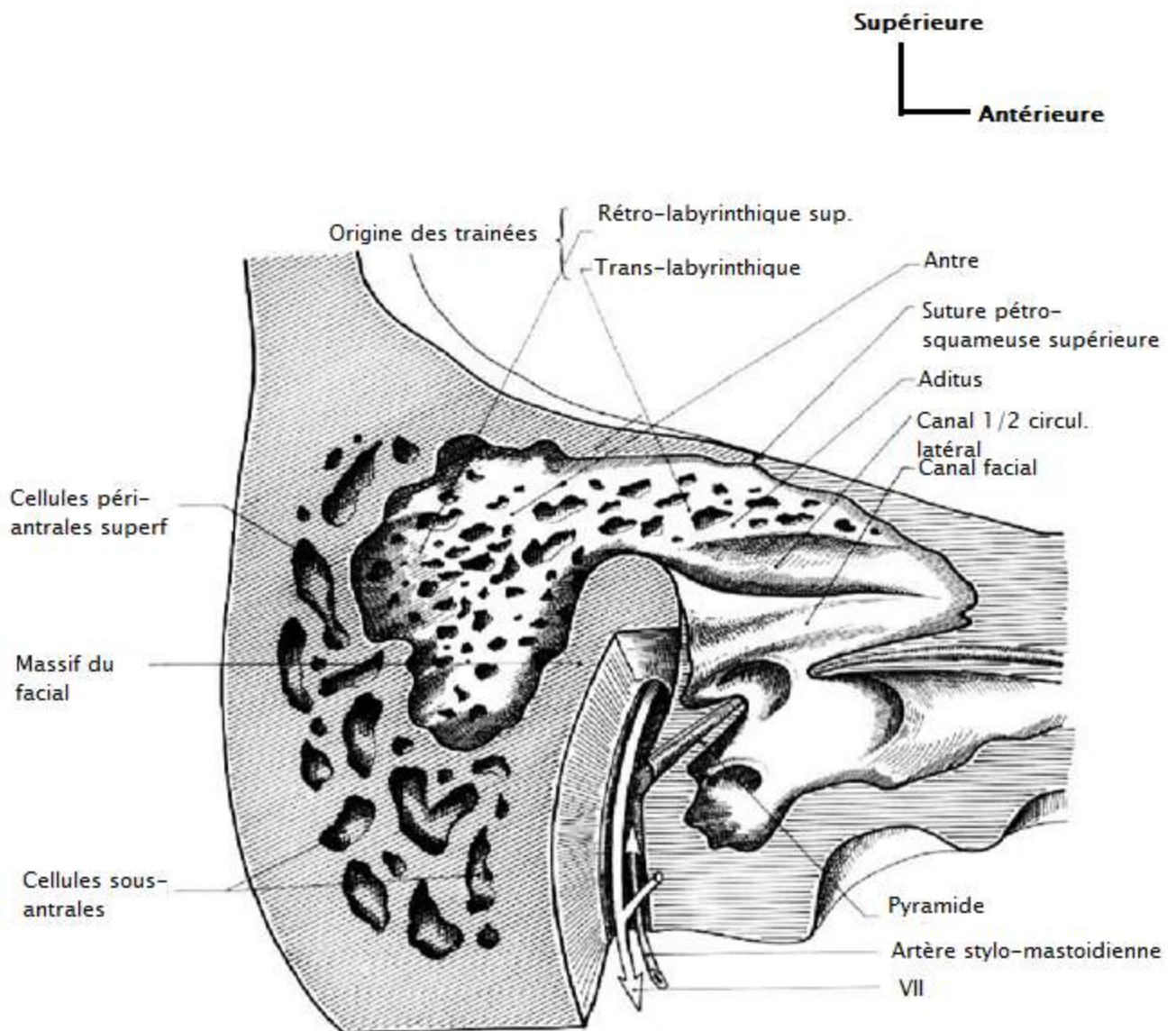


Figure 4 – antre mastoïdien [2].

3. l'oreille interne

L'oreille interne ou labyrinthe comprend :

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

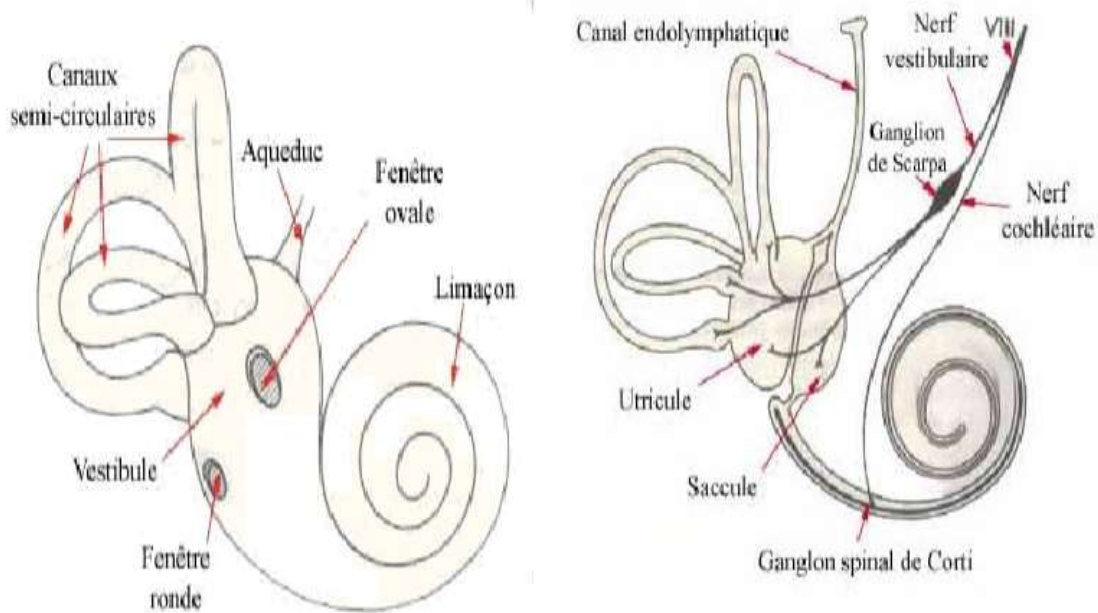


Figure 5 – Schéma du labyrinthe osseux et membraneux [2].

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

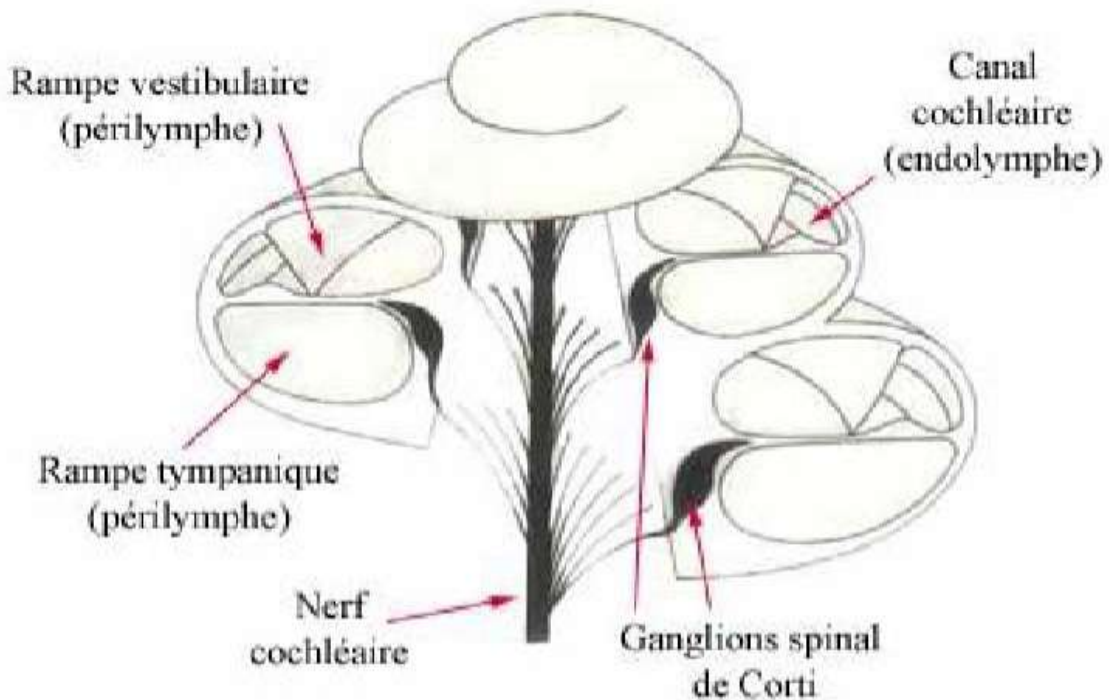


Figure 6 – constitution du limaçon [2].

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

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

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

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

La longueur des piliers de Corti croît progressivement de la base vers le sommet du limaçon, en même temps qu'augmente la longueur des cils des cellules

ciliées, tandis que diminue le diamètre de la rampe tympanique.

Les cellules ciliées [Figure 7] adhèrent par leurs cils à la membrane tectoriale en haut et reposent, à l'autre extrémité sur des cellules supports où elles sont en contact avec des fibres nerveuses. Ces fibres nerveuses sont le prolongement de neurones dont les corps cellulaires sont regroupés en amas dans le ganglion spiral.

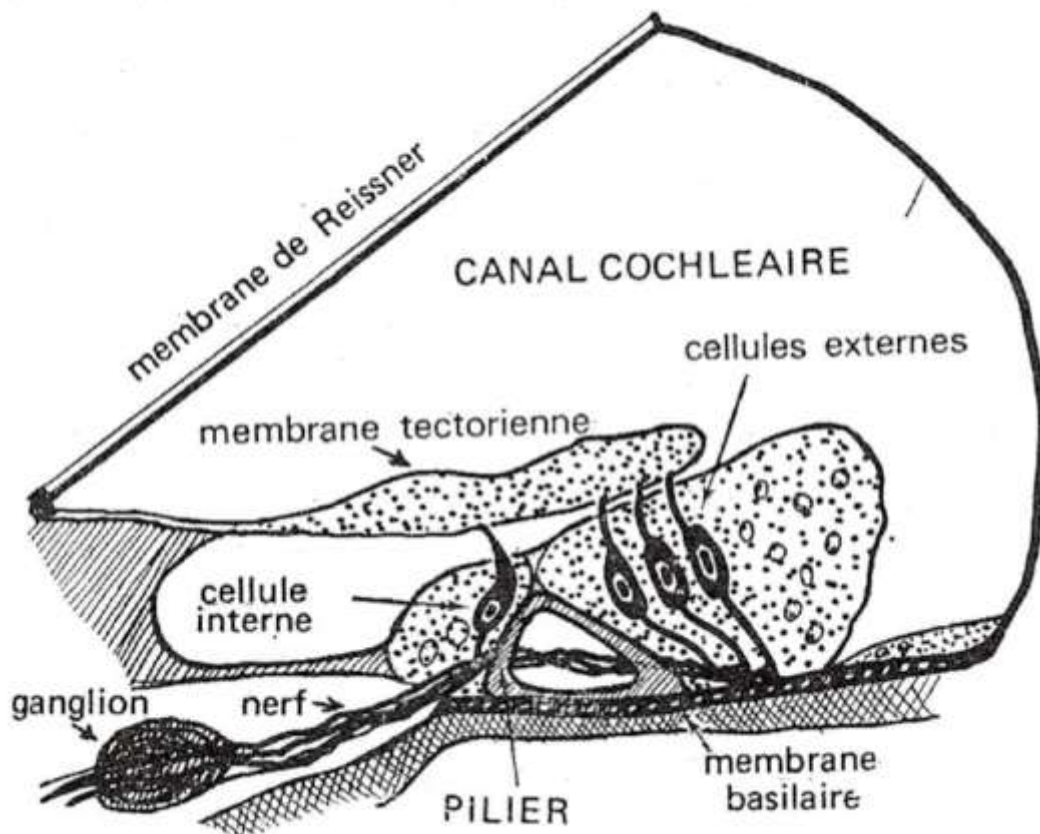


Figure 7 – Organe de Corti [2].

4. les voies centrales de l'audition [2] :

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

Le nerf cochléaire rejoint le nerf vestibulaire dans la columelle, formant le nerf

auditif (8^{ème} paire crânienne), puis traverse l'épaisseur de l'os par le conduit auditif interne.

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

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

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

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

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

C. PHYSIOLOGIE [2] :

1. Rôle de l'oreille externe :

L'auricule (ou pavillon) fait de l'oreille un remarquable cornet acoustique.

Le flux sonore s'engouffre dans le méat acoustique (ou CAE) avant de venir tambouriner sur la membrane tympanique provoquant la mobilisation des osselets

de l'OM [2]. L'OE sert à la fois pour localiser et amplifier les sons.

2. Rôle de l'oreille moyenne :

L'oreille moyenne joue un rôle essentiel dans l'audition, elle assure la transmission et l'amplification des vibrations aériennes en vibrations mécaniques se fait par l'intermédiaire au système tympano-ossiculaire : les vibrations du tympan entrent successivement celles du bloc marteau-enclume, puis celles de l'trier, qui les transmet à l'oreille interne via la fenêtre ovale.

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

La trompe d'Eustache permet d'assurer une vibration optimale du système en permettant un équilibre de pression de part et d'autre de la membrane tympanique par modification de la masse d'air contenue dans l'oreille moyenne [2].

3. Rôle de l'oreille interne :

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

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

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

Les potentiels d'actions de ces dernières sont envoyés vers le centre selon un codage spatial de la fréquence basé sur la sélectivité fréquentielle et la tonotopie. En effet, chaque composante fréquentielle d'un son est codée par le système auditif

en entrant en vibration avec un cil ou une surface localisé(e) à un endroit précis de l'organe qui n'est sensible qu'à cette composante fréquentielle. Ainsi dans l'oreille interne, les hautes fréquences sont codées à la base de la cochlée tandis que les basses fréquences sont codées à son apex (sommet).

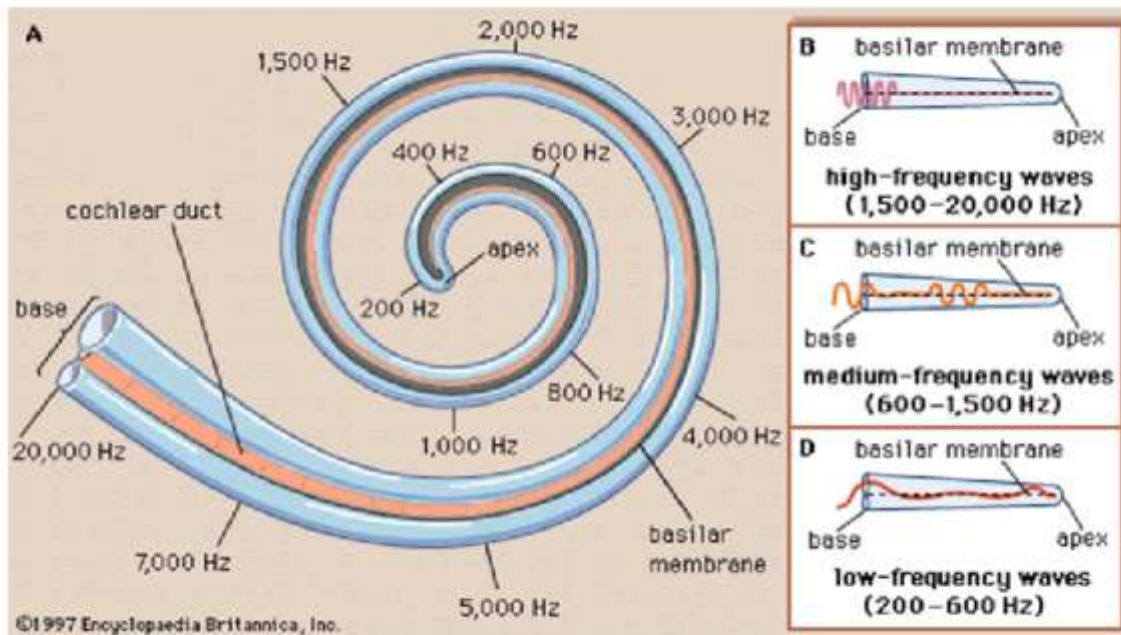


Figure 8 – Tonotopie cochléaire [2].

4. Caractéristiques physiques d'un son pur [2]:

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

- La fréquence des vibrations ou nombre de cycles effectués en 1 seconde par l'onde.
- L'unité est l'Hertz (Hz). Les sons graves ont une fréquence basse et les sons aigus une fréquence élevée. La gamme de fréquences audibles chez un sujet normal s'étale de 20 à 20 000 Hertz (Hz).
- L'intensité sonore ou puissance sonore s'exprime en décibels (dB) (du

physicien américain Alexander Graham Bell). Plus la puissance sonore est élevée, plus le son paraît fort.

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

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

5. L'audition prénatale :

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

Le début du fonctionnement fœtal se fait entre la 18ème et la 20ème semaine. Le développement anatomique et fonctionnel est terminé entre la 28ème et la 30ème semaine [3].

Les structures de l'oreille interne étant en place et fonctionnelles au 6ème mois de gestation, cela explique les incontestables observations de l'audition fœtale [4].

- Les bruits endogènes d'origine maternelle et placentaire : bruits cardiovasculaires, borborygmes digestifs, « ressac » de la respiration, bruits du placenta lors des mouvements ne dépassent pas 40 dB et se situeraient dans les fréquences très graves, inférieures à 700 Hz.
- La voix maternelle, transmise par les tissus et les os jusqu'à l'utérus : parlée à un niveau de 60 dB, cette voix « filtrée » émergerait à 24 dB [5],
- Les bruits extérieurs ou plutôt certaines composantes de ces bruits : « à travers le ventre maternel, les conditions de réception de l'onde acoustique sont très différentes de celles que nous connaissons. Le fœtus baigne dans

un milieu liquidien, les sons sont filtrés par le corps de la mère et recouverts par le bruit de fond des organes [5].

De nombreuses études expérimentales montrent que des stimulations acoustiques du milieu extérieur induisent chez le fœtus des réponses cardiaques et comportementales dès l'âge gestationnel d'environ six mois et demi [5].

Les nouveau-nés sont très sensibles aux variations prosodiques de la parole : dès l'âge de 6 semaines, ils distinguent, sur la base des intonations, les discours de leur mère de ceux d'une inconnue. Face à un discours monotone, ils ne manifestent plus de préférence. A 4 mois, le bébé « préfère » le discours qui lui est adressé, sur le « registre bébé » (voix haut perchée, un peu chantante, avec des intonations très marquées) plutôt que le discours adressé aux adultes [5].

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

II. LA PRODUCTION DU LANGAGE CHEZ L'ENFANT :

A. Premières étapes du développement du langage chez l'enfant normo-entendant et l'enfant atteint de surdité profonde pendant la période pré linguistique :

De nombreuses études ont été menées pour étudier le développement langagier et les caractéristiques linguistiques de l'enfant atteint d'une surdité profonde apparue avant l'apparition du langage. Au cours de la période prélinguistique, les premiers échanges entre l'enfant et son entourage ont lieu et les précurseurs du langage se mettent en place. Ces échanges permettent à l'enfant normo-entendant de développer naturellement les systèmes phoniques et phonétiques de la langue et donc d'acquérir les sons de la parole ainsi que les sons ayant une valeur linguistique. En revanche, ce n'est pas le cas pour l'enfant sourd, même s'il a habituellement le contact facile et qu'il entre en communication au moyen des mimiques, du regard et du toucher. D'ailleurs, la richesse de ces échanges fait que la surdité n'est souvent pas soupçonnée.

Nous détaillons les étapes de développement du langage chez l'enfant sourd sévère et profond en atteinte pré- linguistique, en référence au développement du langage chez les enfants normo-entendant [6].

a. L'étape de la phonation (0 à 2 mois) :

a.1. Chez l'enfant normo-entendant :

Elle correspond au stade des vocalisations réflexes ou quasi-réflexes où l'on peut observer un mélange de cris et de sons végétatifs tels que des bâillements ou des gémissements. On remarque également la présence de sons

vocaliques, dont la fonction biologique n'est pas apparente.

a.2. Chez l'enfant sourd :

Les réflexes innés et les productions vocales des enfants sourds ne diffèrent pas de ceux des enfants normo-entendants [7]

b. L'étape du roucoulement ou de l'articulation primitive (1 à 4 mois) :

b.1. Chez l'enfant normo-entendant :

C'est le stade de la production des syllabes archaïques. Après l'émergence du sourire, premier signe de la communication sociale, on voit apparaître chez l'enfant la production de séquences phoniques constituées de sons vocaliques, ainsi que des sons proto-consonantiques articulés en arrière de la gorge. Ce sont donc généralement les voyelles qui font leur apparition en premier dans le répertoire phonétique de l'enfant. À la fin de cette étape, tous les schémas mélodiques sont présents dans la production de l'enfant entendant.

D'autre part, des petits dialogues vocaux s'initient entre l'adulte et l'enfant, grâce à l'imitation réciproque. Ainsi, en encourageant l'imitation vocale et en la récompensant affectivement, le taux de vocalisations augmente. Ces premiers échanges vocaux sont sous-tendus par la mère qui, en répétant les productions vocales de son enfant, les interprète et leur donne une valeur de communication. L'enfant, en observant l'impact de ses productions vocales sur l'entourage, les produit alors de manière intentionnelle afin d'obtenir ce qu'il souhaite. Les vocalisations prennent sens et donc valeur entière de communication.

b.2. Chez l'enfant sourd :

Les enfants sourds, quel que soit le degré de la perte auditive, produisent des sons (vocaliques et quelques consonantiques) dans un répertoire stéréotypé. Les courbes mélodiques de leurs productions vocales varient peu et celles-ci restent de courte durée. Plus l'enfant est sourd, plus ses énoncés vocoïdes sont courts.

c. Les stades du babillage (3 à 10 mois):**c.1. Chez l'enfant normo-entendant :**

Au cours du développement normal se succèdent deux étapes:

- L'étape exploratoire ou d'« expansion » (3-8mois):

Elle consiste en l'apparition du babillage rudimentaire, qui se caractérise par l'apparition des premières combinaisons consonantiques et vocaliques et donc des premières formes syllabiques (protosyllabes), avec des sons pleinement résonnants. En effet, l'enfant joue davantage avec sa voix (grandes variations de fréquence et d'intensité) et découvre les sons consonantiques tenus, ce qui lui permet donc d'accroître son répertoire phonique. De plus, c'est entre 6 et 8 mois que se mettent en place les caractéristiques mélodiques et rythmiques de la langue.

- L'étape des syllabes canoniques (5-10 mois):

Les enfants commencent à construire des syllabes bien formées avec une consonne et une voyelle bien délimitées: c'est ce qui caractérise le babillage canonique. Le babillage serait d'abord formé par des chaînes de syllabes identiques ([papapapa]) puis il se diversifierait en impliquant des consonnes puis des voyelles différentes dans les syllabes successives ([pataka] puis [pabotu]).

C.2.Chez l'enfant sourd :

Généralement, les productions des enfants sourds sont retardées par rapport aux enfants entendants et ce, selon le degré de surdité. Plus la perte auditive est importante et plus le babillage apparaît en retard par rapport à la norme.

Dans les surdités profondes, l'enfant babille même s'il n'entend pas sa voix. Il prend plaisir à ressentir les vibrations liées à ses mouvements bucco-phonatoires et il observe l'impact de ses productions sur les réactions de son entourage. Toutefois, à l'âge de 6 mois, la réduction ou l'absence de perception auditive peut conduire à la disparition ou à l'appauvrissement du babil. Ainsi, les enfants qui produisent le babillage rudimentaire n'évoluent pas systématiquement vers le babillage canonique entre 26 et 32 mois. Et certains ne produisent même jamais aucun babillage étant données leur absence totale de perception auditive et leur incapacité à élaborer des sons consonantiques.

Le babillage canonique apparaît en moyenne à l'âge de 7 mois chez les enfants entendants, alors que dans le cas de surdités profondes ou sévères appareillées, ces productions canoniques n'apparaissent en moyenne qu'à 24 mois. Comme dans l'étape précédente, les productions vocales de l'enfant sourd sont de courte durée, et se cantonnent à un répertoire phonique restreint. Au même âge, les enfants sourds possèdent un répertoire moins varié et moins étendu. Ils restent aux formes « quasi résonnantes ». De plus, chez les enfants sourds, les schémas mélodiques sont plats et stéréotypés. Ce n'est qu'après l'appareillage que la durée moyenne des énoncés s'accroissent et l'intonation varie. Nous ajoutons que la privation d'information acoustique affecte la qualité de l'articulation, qui est imprécise et déviante.

Pour conclure cette partie, nous dressons la liste des « Caractéristiques du babillage des enfants sourds », afin d'obtenir un profil global des spécificités du babillage de l'enfant sourd.

1. Babillage d'apparition plus tardive que chez les enfants entendants.
2. Production de sons consonantiques stéréotypés et atypiques, conditionnés non par des facteurs acoustiques mais par la lecture labiale et par la perception kinesthésique.
3. Absence de corrélation entre la quantité de vocalisations produites par l'enfant sourd et le développement ultérieur de son langage.

Ainsi, dès la première année de vie, le développement langagier de l'enfant sourd se spécifie vis à vis de celui de l'enfant normo-entendant. Étant privé d'audition et donc du bain de langage, l'enfant sourd ne développe pas correctement tous les précurseurs du langage tels que le babil ou la prosodie ce qui se répercute sur ses capacités communicationnelles futures.

B. Stade de développement proprement verbal chez l'enfant normo-entendant, l'enfant sourd profond et implanté (A partir de 8mois):

Le développement langagier de l'enfant implique à la fois une dimension phonologique, sémantico-lexicale ainsi que morphosyntaxique. Nous passons donc en revue les études faites sur le sujet en trois parties distinctes. Au sein de chacune des trois composantes linguistiques, nous abordons dans un premier temps l'évolution chez l'enfant normo-entendant, dans un deuxième temps nous comparons ces données à celles de l'enfant sourd profond et pour finir à celles de l'enfant sourd implanté [6].

a. La constitution du répertoire phonétique :**a.1. Chez l'enfant normo-entendant:**

Les premières étapes de développement du langage décrites précédemment, qui comprennent notamment les vocalisations précoces, le babillage canonique ainsi que l'expansion lexicale, permettent à l'enfant de mettre en place son articulation. Plus les expériences sont nombreuses et variées et plus l'articulation s'établit spontanément. Tout d'abord, le passage par ces différentes phases permet à l'enfant de faire la distinction entre les activités respiratoires et vocales, ensuite de mettre en place des patrons de constriction et d'ouverture du tractus vocal dans des structures syllabiques successives (variations entre les voyelles et les consonnes) et enfin d'intégrer des patrons de gestes récurrents dans les segments phonétiques (ce sont les consonnes et les voyelles de notre langue).

✓ Le développement vocalique:

Sur le plan du développement de l'articulation chez l'enfant normo-entendant :

Les voyelles apparaissent en premier, généralement avant 36 mois. Elles sont acquises selon leur point d'articulation, les voyelles centrales précèdent généralement les antérieures et postérieures et selon leur degré d'aperture, les voyelles ouvertes et mi-ouvertes apparaissent en premier et sont suivies des voyelles fermées et des semi-fermées. Acquisées entre 18 et 36 mois, les voyelles nasales sont les dernières à apparaître dans le répertoire vocalique de l'enfant.

✓ *Le développement consonantique:*

Ensuite les consonnes émergent progressivement dans les productions de l'enfant. C'est avant l'âge de 2 ans que surviennent les nasales bilabiales [m] et

alvéolaires [n], les semi-consonnes [w], [j] ainsi qu'une série d'occlusives bilabiales [p] et [b]. À 2 ans et 3 ans apparaissent les dernières occlusives [t], [d], [k], [g] ainsi que le liquide [l]. Puis s'est au tour des fricatives de se mettre en place avec [f], [v], [s] et [ch] et de la liquide [r]. Le répertoire consonantique se clôt avec le son [z].

a.2.Chez l'enfant sourd

Chez l'enfant sourd, il est difficile d'obtenir les formes articulatoires et les modalités d'émissions propres à chaque phonème. En effet, si regarder la bouche de son interlocuteur lui permet d'obtenir des informations quant au rythme, au lieu d'articulation des consonnes et à l'arrondissement des voyelles, les autres traits phonétiques (nasalité, voisement, etc.) ne sont eux que peu ou pas distincts. Pour mieux percevoir la parole et en améliorer sa production, les capacités visuelles démontrées ci-dessus doivent se combiner aux informations auditives permises par l'appareillage ou l'implant.

Différents traits de la parole viennent perturber l'intelligibilité de la parole chez les enfants déficients auditifs. On observe en règle générale: une arythmie, des anomalies d'intonations, une articulation défectueuse, une nasalisation excessive et enfin la distorsion voire l'omission de certains phonèmes. L'articulation du [r], la fluidité des transitions phonétiques dans le flux de parole ou encore l'écoulement des consonnes constrictives avec une sonorisation ou non bien distincte sont difficiles à acquérir, et ce malgré la mise en place d'une rééducation orthophonique.

a.3.Chez l'enfant implanté

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 implanté se rapprochent le plus de la moyenne des enfants normo-entendants, autant dans les délais d'apprentissage que dans les types d'erreurs produites [8], 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.

b.1.Chez l'enfant normo-entendant :

✓ Généralités :

C'est entre 12 et 30 mois que le stock lexical de l'enfant s'accroît considérablement. Selon le développement typique, les enfants produisent leurs

tout premiers mots entre 12 et 14 mois [9], Ils produisent en moyenne 50 mots vers 17/18 mois [10] et environ 200 mots à l'âge de 27 mois [11]. À ce stade du développement lexical, il existe une importante variabilité interindividuelle [12 ; 13] notamment entre l'âge de 21 et 28 mois [11].

Les capacités en compréhension précèdent toujours les capacités en expression. Ainsi, vers 8/10 mois, l'enfant commence à comprendre ses premiers mots en contexte, à 12/16 mois, il comprend en moyenne 100 mots et vers 16/20 mois, 200 mots. Entre 3 ans et 3 ans et demi, l'enfant comprendrait 2000 mots. Jusqu'à cet âge, la compréhension est à dominante lexicale.

✓ **Les premiers mots :**

Entre 12 mois et 14 mois, l'enfant apprend ses premiers mots un par un. Il en apprend en moyenne 3 par semaine. Les premiers mots sont composés d'une ou de deux syllabes identiques formées sur le modèle consonne-voyelle comme « [papa] » et expriment des éléments de l'environnement de l'enfant et des éléments socio pragmatiques de la langue (interactions, routines sociales, expressions types). Ces mots ne sont produits qu'en contexte réduit.

✓ **L'explosion lexicale:**

Suite à cette étape, l'enfant entre dans la phase de l'explosion lexicale, qui désigne la période où l'enfant accroît rapidement son lexique. Elle se produit la plupart du temps entre 1 an et 2 ans, lorsque le lexique se compose en moyenne de 50 mots.

À ce stade, l'enfant apprend en moyenne 9 à 10 mots de vocabulaire par jour et ces derniers ne sont utilisés uniquement qu'en contexte puisque l'enfant a accès à une signification référentielle des mots qu'il connaît. Au fur et à mesure

que l'enfant apprend à produire de nouveaux mots, il observe des différences entre ces objets; c'est ainsi qu'il précise son lexique en modifiant le sens initial de ces premiers mots. L'enfant restructure son lexique et différencie les items lexicaux les uns par rapport aux autres. Il précise les définitions, crée des expansions (exemple : chaise- tabouret) et des associations entre les mots (exemple : chaise-table).

Graduellement, sous l'influence de l'explosion lexicale, les patterns acoustico-phonétiques s'affinent et une organisation phonémique des représentations lexicales se met en place. Vers l'âge de 4 ans, la syllabe peut être identifiée ou reconnue au sein d'un mot puis, vers l'âge de 6 ans, une catégorie plus fine de représentations lexicales émerge : le phonème. C'est ainsi que l'enfant passe d'une représentation peu précise des mots à une reconnaissance organisée autour des segments phonémiques.

✓ *L'organisation du lexique :*

Au fil des années, le vocabulaire continue à s'accroître de manière relativement linéaire et s'organise autour de définitions et de relations sémantiques de plus en plus précises. l'enfant doit aussi maîtriser d'autres dimensions du lexique, entre autres, les relations d'inclusion (par exemple, chien-animal), les relations partie/tout (par exemple, doigt-main-bras), les incompatibilités lexicales (un « chien » ne peut pas être aussi un « chat » sauf à violer le principe général d'identité, ce qui n'est pas habituellement admis), les différentes significations d'un même mot (polysémie), les synonymies, et les relations que les significations entretiennent les unes avec les autres. Il faut encore ajouter les connaissances portant sur la morphologie inflexionnelle (genre, nombre ; temps et aspect pour les verbes), l'appartenance grammaticale

(nom, verbe, etc.) de chaque terme lexical. Cette liste, non exhaustive, met en évidence la multidirectionnalité des connaissances, et donc des apprentissages et, en conséquence, souligne les difficultés que provoque la maîtrise lexicale [14].

✓ *Le développement qualitatif du lexique:*

Généralement, les premiers mots de l'enfant sont des noms (phénomène de « nounbias », qui se définit comme la prédominance initiale des noms [12], qui se réfèrent aux personnes ainsi qu'aux objets concrets les plus présents dans leur univers ainsi que des mots-fonctionnels tels que « oui » et « non ». Puis, la composition du stock lexical change. Les onomatopées, les jeux et routines, très présents lors de la première phase de développement lexical, laissent place à l'utilisation de substantifs. Parallèlement, deux nouvelles catégories apparaissent dans les productions de l'enfant : les verbes et les adjectifs. Ils permettent l'expression des actions ainsi que des qualités des choses.

✓ *Les qualificatifs:*

Vers 3 ans, le vocabulaire de l'enfant s'enrichit de nombreux adjectifs qualificatifs qui précisent la qualité ou la caractéristique (couleur, taille, matériel, forme, position, volume, quantité, valeur, etc.) d'un mot auquel ils se réfèrent. Ainsi, à partir de $\frac{3}{4}$ ans, l'enfant peut nommer la taille et les principales couleurs et formes.

✓ *Les termes topologiques :*

L'acquisition du vocabulaire topologique est complexe et se fait donc progressivement.

Selon les différentes données, entre 2 ans et 6 ans, l'enfant maîtrise

progressivement les termes suivants :

- à 2 ans et demi, les adverbes « devant, derrière, dedans, dessus » ;
- à 3 ans, les prépositions « dans, sur, sous, près de, loin de, à côté de » ;
- à 5ans, «à gauche de, à droite de» ;
- à 5ansetdemi, «au milieu de».

b.2.Chez l'enfant sourd :

Si l'enfant normo-entendant acquiert son vocabulaire naturellement par le biais du bain de langage avec une alternance entre des périodes de forte expansion et de stagnation, il n'en va pas de même pour l'enfant sourd dont l'enseignement du langage évolue selon une constante et dépend en grande partie de l'adulte. Entre ces deux populations, le stock lexical ne se forme pas avec la même dynamique et est qualitativement différent. Afin de comparer le vocabulaire expressif de l'enfant sourd profond par rapport à celui de l'enfant normo-entendant, les enfants sourds ne pourraient acquérir que 10 mots par mois [15]. Enfin, la combinaison de deux mots ne serait possible qu'à partir d'un stock lexical d'au moins 50 mots ; cette étape se produirait vers 18 mois pour les enfants entendants et vers 30 mois pour les enfants sourds [16]. Un enfant déficient auditif profond éduqué dans un environnement oraliste possède un répertoire de mots à l'âge de 4/5 ans n'excédant pas 200 mots [16].

Ces compétences sont comparables à celles d'un enfant entendant de 2 ans et demi.

b.3.Chez l'enfant sourd implanté:

Les enfants implantés présentent un retard de développement global de leur lexique de production par rapport aux enfants normo-entendants [17 ; 18].

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 » [17 ; 18].

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 [17], 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 [17 ; 18].

Pour les verbes, les auxiliaires et les adverbes, les résultats sont déficitaires mais proches de la moyenne de l'étalonnage, en revanche, les adjectifs sont nettement moins usités [17 ; 18].

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.

c.1.Chez l'enfant normo-entendant :

✓ L'halophrase:

Les premiers énoncés de l'enfant sont des énoncés à un mot, ou halophrase. Ils apparaissent donc à l'âge des premiers mots de l'enfant, c'est à dire vers 12 mois. Les mots sont utilisés isolément par l'enfant afin de désigner toute une catégorie d'objets.

Ces objets ne se ressemblent pas nécessairement mais ils évoquent la même chose à l'enfant, c'est-à-dire que les différents éléments intervenant dans une situation précise sont désignés par l'enfant par le même terme. « Papa » peut vouloir dire aussi bien « le chapeau de papa » que « la montre de papa ».

L'accès aux premiers mots et donc à l'halophrase nécessite la maîtrise d'un certain nombre de concepts : la permanence de l'objet, l'accès au symbolisme, l'association unique et permanente entre un mot produit et un objet, ce mot désigne la même chose quel que soit l'endroit où il se situe et ses caractéristiques, la coordination entre l'espace, les objets et les événements.

✓ *Les premières combinaisons:*

Vers 20/24 mois, nous observons les toutes premières combinaisons chez l'enfant, qui associe deux mots ensemble. Cette association de plusieurs mots au sein d'un même message verbal constitue une étape très importante puisqu'elle permet de renforcer la valeur informative de l'énoncé et d'obtenir une signification qui dépasse celle des mots isolés. En combinant les mots, l'enfant parvient à transmettre des nuances et à introduire des relations sémantiques pour exprimer par exemple un rapport de possession, de localisation ou même d'existence. Durant cette période, il faut distinguer parmi les combinaisons produites par l'enfant les structures qui semblent figées, que l'enfant a apprises globalement (« la voiture ») ; de celles que l'enfant construit lui-même avec deux mots qu'il maîtrise isolément (« voiture donne »). La production de ces structures prédéfinies s'explique par le fait que l'enfant reprend les structures linguistiques entendues dans son environnement, qui sont presque toujours constituées d'un nom et son déterminant ou d'un verbe et son pronom. Il n'est pas capable de segmenter correctement ces deux mots qu'il conçoit comme une entité. A cet âge, l'enfant ne s'est pas encore lancé dans le mécanisme d'appropriation des règles de grammaire et ses énoncés sont trop courts pour pouvoir observer les marqueurs syntaxiques. C'est pourquoi nous ne parlons pas vraiment de morphosyntaxe chez le très jeune enfant.

✓ **La phrase simple et les premiers marqueurs flexionnels :**

La morphosyntaxe s'observe vers l'âge de 3 ans, quand l'enfant commence à s'approprier les règles grammaticales et à combiner les formes lexicales et les mots de plus en plus habilement afin de former des énoncés plus longs (entre 2 et 4 mots). Avant, la plupart des mots sémantiques (nom, verbe, adjectif) étaient

utilisés isolément ou accompagnés d'un seul morphème (« il donne ») alors que maintenant on observe souvent deux morphèmes ou plus pour marquer grammaticalement le mot sémantique (« il le donne »). On parle ici de phrase simple, avec un énoncé constitué de 3 à 4 éléments comprenant un sujet, un verbe ainsi qu'un objet. Mais il ne suffit pas de juxtaposer des éléments lexicaux pour construire une phrase, il s'agit de respecter leurs contraintes d'agencement dans l'énoncé et/ou les marquages morphologiques flexionnels pour traduire en surface les relations de sens qu'on veut exprimer. Ce sont les règles morphosyntaxiques qui définissent ces contraintes. Elles définissent : l'ordre des mots, l'ajout des marques morphologiques aux items lexicaux ou encore les modifications du contour prosodique pour marquer les limites entre les constituants principaux. L'enfant produit des flexions nominales, adjectivales (en ajoutant le pluriel ou le féminin) et verbales (il peut exprimer, grâce à l'utilisation de temps composés, l'action en cours, le passé et le futur). Il intègre le et les pronoms personnels.

Lors de cette phase, l'enfant acquiert les phrases avec la conjonction « et », puis développe ses premières fausses relatives avec « en » et « qui » et un peu plus tard, forme des relatives par phrases juxtaposées et coordonnées et des phrases subordonnées par discours direct.

✓ **Les dernières étapes des acquisitions morphosyntaxiques :**

Après 4 ans, la morphosyntaxe continue à se développer pour devenir bientôt très proche de celle de l'adulte. L'enfant maîtrise de mieux en mieux la langue et peut inclure dans sa parole des constructions syntaxiques complexes sans pour autant commettre d'erreurs grammaticales. Ainsi, du point de vue syntaxique, l'enfant commence à créer des extensions grâce aux prépositions. Sa

capacité à créer des groupes prépositionnels lui permet d'étendre une structure simple avec un seul verbe fléchi à l'infinitif à une structure plus complexe se composant d'au moins deux propositions et ayant plus d'un verbe fléchi : la phrase complexe.

L'enfant commence par lier les phrases de manière additive (et), puis il devient capable de suivre une séquence temporelle (puis) et enfin d'établir un lien de causalité (donc, parce que). Les subordonnées s'acquièrent donc par ordre de complexité au fur et à mesure qu'évoluent les habiletés cognitives de l'enfant. Il maîtrise les phrases relatives et développe ses premières complétives de circonstance et la phrase négative.

Au cours de cette étape, l'enfant découvre les différents fonctionnements de la langue et le caractère multifonctionnel de certains mots.

A 6 ans, on estime que l'essentiel du système morphosyntaxique est acquis.

c.2.Chez l'enfant sourd

✓ La morphosyntaxe :

Si l'enfant entendant possède en moyenne la majorité du contenu morphosyntaxique à l'âge de 6 ans, l'enfant sourd a de nombreuses lacunes en ce qui concerne cet aspect du langage. En effet, l'aspect sémantique peut faire l'objet d'un entraînement et donc permettre à la personne sourde de développer un stock lexical riche, mais les aspects syntaxiques sont plus difficiles à acquérir. On observe donc souvent des absences ou des substitutions d'articles, de prépositions, de conjonctions ainsi que des erreurs de cohérence des temps verbaux. Ce domaine serait donc le plus affecté dans le langage de l'enfant sourd [16], surtout au niveau des classes grammaticales (qui comprennent les mots

indépendants ou encore les morphèmes flexionnels liés, s'organisant dans des classes fermées) et des constructions syntaxiques qui y sont associées.

✓ **Hypothèse explicative:**

Les difficultés perceptuelles peuvent expliquer certains problèmes morphosyntaxiques puisque les éléments grammaticaux sont souvent courts (mots brefs) voire monosyllabiques (les suffixes) et sont donc peu saillants dans le flux de la parole. De plus, ces éléments ont une faible valeur sémantique, ils ne sont donc pas perçus en priorité par l'enfant sourd, qui s'attache d'abord au sens. Ces difficultés dans l'analyse du traitement phonologique seraient les mêmes que celles à l'origine de la dysphasie et empêcheraient la segmentation correcte de l'input langagier et par conséquent, l'extraction des régularités phonologiques, lexicales et grammaticales. Si l'utilisation de signes permet de favoriser l'accès au sens et le développement lexical, ses effets sont considérablement limités quant à la morphosyntaxe.

✓ **Les distorsions morphosyntaxiques:**

On observe dans le discours de l'enfant sourd plusieurs erreurs et ce dès la production de phrases simples [19 ,20]:

- Une absence ou une confusion entre les différents déterminants ainsi que la présence de prépositions superflues ou l'absence de prépositions, qui rend la complexification de la phrase difficile;
- L'absence de sujet, qui empêche l'utilisation des flexions ;
- Des difficultés majeures dans la production de phrases passives;
- Des difficultés quant aux anaphores ;
- Des confusions entre l'auxiliaire être et avoir ;

- L'absence de conjonction de subordination ;
- L'absence d'anaphores ou des confusions anaphoriques, qui entravent la construction de la proposition subordonnée relative dont le pronom est anaphorique ;
- Des difficultés de concordance des temps pour les verbes ;
- Les problèmes concernant les phrases passives et complexes.

c.3.Chez l'enfant implanté :

✓ Les résultats :

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 » [18]. 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 [22].

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. [...] [18].22 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» [18].

Les erreurs morphosyntaxiques les plus fréquemment rencontrées chez les enfants implantés observés [18] 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.

SURDITE DE PERCEPTION DE L'ENFANT

I. DEFINITION DE LA SURDITE DE PERCEPTION :

Les surdités perceptions sont classées en trois types :

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

La définition internationale [21] retenue habituellement pour les surdités profondes est un déficit bilatéral moyen de plus de 90 décibels (dB), estimé sur les fréquences moyennes de 500, 1000, 2000 Hertz (Hz).

Tyler propose de subdiviser ces surdités profondes en 4 groupes [21]:

- Les sourds profonds avec capacité auditive importante : perte de 90 dB et dynamique (seuil de perception–seuil d'inconfort) de 30 dB ;
- Les sourds profonds avec capacité auditive modérée : perte de 100 dB et dynamique de 20 dB ;
- Les sourds profonds avec capacité auditive faible : perte de 110 dB et dynamique de 10 dB ;
- Les sourds profonds avec capacité auditive nulle : perte de 120 dB et dynamique nulle.

Cette classification possède des limites, car il peut exister une différence entre les mesures de seuils et les performances auditives réelles dépendantes de la discrimination auditive.

Le B.I.A.P (Bureau International d'Audiophonologie) [22] propose une classification plus adaptée à la clinique. La moyenne est calculée en tenant compte du 4000Hz. En cas de surdité asymétrique, le niveau moyen de perte en dB est

multiplié par 7 pour la meilleure oreille et par 3 pour la plus mauvaise oreille, puis la somme est divisée par 10. Ceci subdivise les surdités profondes en 3 niveaux de déficience :

- Premier degré : la perte totale moyenne est comprise entre 91 et 100b;
- Deuxième degré : la perte totale moyenne est comprise entre 101 et 110b;
- Troisième degré : la perte totale moyenne est comprise entre 111 et 119b.

II. CLINIQUE :

La découverte est faite lors d'un examen systématique, en particulier quand il existe un facteur de risque [23]:

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

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

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

- ✓ L'absence de réactions du nourrisson aux bruits et à la voix ;
- ✓ Un sommeil trop calme ;
- ✓ La perte progressive du babil après 6 mois ;
- ✓ Un retard dans le développement normal du langage ;
- ✓ Le retard d'apparition des premiers mots (après 17 mois) ;
- ✓ Des émissions vocales incontrôlées ;
- ✓ L'enfant de 1 an qui ne répond ni à son nom ni à un appel, inattentif pour tout ce qui n'est pas dans son champ visuel ;
- ✓ Certains troubles de l'articulation après 4 ans : petites confusions phonétiques ;
- ✓ Certains troubles du comportement : colères, agressivité, quête affective, conduites d'isolement remarqués ;
- ✓ Un retard scolaire (difficultés à la dictée, en lecture, en écriture...).

Il existe des causes d'erreur. C'est notamment le cas de l'enfant qui ne "veut" pas entendre.

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

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

- confirmer l'intégrité du tympan ;
- diagnostiquer une otite séromuqueuse associée ou une otite chronique.

L'acoumétrie est réalisée chez le grand enfant, elle oriente le diagnostic vers

une surdité de perception.

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

III. DEPISTAGE ET DIAGNOSTIC :

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

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

- **Audiométrie subjective** ou « audiométrie comportementale » (Behavioural Audiometry), comprenant :
 - jouets sonores
 - l'audiométrie tonale
 - l'audiométrie vocale (test d'appel du prénom avec une voix chuchotée, test d'identification d'images...)

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

○ **Audiométrie objective**, comprenant :

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

1. Les tests subjectifs :

a. Tests réalisables entre 0 et 6 mois :

a.1. Dépistage néonatal :

Le dépistage néonatal de surdit  fait, jusqu'  peu, appel en premi re intention au babym tre de Veit et Bizarguet. Ce test de d pistage mis en place   partir de 1968, permet au praticien de rechercher des r ponses sensori-motrices li es aux r flexes archa iques pr sents   cette p riode de la vie [24].

Cet appareil portatif ou babym tre peut fournir un bruit blanc ou filtr , c'est- -dire compos  en trois bandes : graves (<500 Hz), m diuns (entre 1000 et 2000 Hz) et aigus (>2000 Hz). Ce son est envoy    diff rentes intensit s possibles: 70   100 dB [15]. Le hautparleur est approch    5 cm de l'oreille du nouveau-n .

Les diff rentes r ponses qui peuvent  tre recueillies correspondent   des r actions d'alerte, des r actions posturales ou comportementales, des modifications des fonctions autonomes. Ces r actions observ es ne sont pas sp cifiques, ce sont des r ponses neurologiques globales du b b  :

- r flexe de Moro : r action en hyperextension et en abduction touchant principalement les membres sup rieurs, suivie de la flexion et du retour vers le corps (parfois limit e aux mains) ;
- r flexe cochl o-palp bral : pr sent d s le 2 me jour, il s'agit d'une augmentation brusque et  puisable de la tonicit  des paup i res, se

- traduisant par un battement de paupières ou une accentuation de l'occlusion des paupières, passagère chez l'enfant sommeillant ;
- réflexe tonique des membres, sursaut. [25, 26] ;
 - des réactions comportementales, comme des réactions d'éveil, de déclenchement ou d'arrêt des pleurs, d'une activité de succion, peuvent être observées [25] ;
 - des modifications des fonctions autonomes, comme le rythme respiratoire, le rythme cardiaque, plus difficile à apprécier [25].

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

L'examen au babymètre, réalisé en champ libre, ne permet pas de dépister les surdités unilatérales [25]. La fréquence de « fausses alarmes » a été estimée entre 25 et 50% chez les enfants normaux [27].

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

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

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

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

réalisant ainsi le Portable Auditory Response Cradle (PARC) [28].

Le temps d'examen pour ces quarts tests est de 10 à 15 minutes. La sensibilité de ces tests est basse. En effet, 20% des surdités modérées ne sont pas dépistées [29].

a.2. Jouets sonores et stimulation vocale :

L'acquisition du réflexe d'orientation investigation (ROI) survient vers l'âge de 4-5 mois de vie chez l'enfant né à terme [30]. Il se recherche avec des jouets sonores calibrés en intensité et en gamme fréquentielle, par une émission vocale sans vibration laryngée, uniquement par participation des structures buccales, et à condition de cacher les mouvements des lèvres. On recherche une orientation de l'enfant vers la source sonore ou une réaction témoignant de la perception de l'émission vocale [25, 31,30].

b. Tests réalisables de 6 à 24 mois :

b.1. Test à la voix ou audiométrie vocale :

Il doit être vérifié que l'enfant s'oriente à la voix chuchotée à 40 cm, main devant la bouche [31].

- A 9 mois, l'enfant entendant normalement réagit à son prénom. Il doit être vérifié qu'il s'oriente à l'appel de son prénom [25,31]. En gardant à l'esprit que son langage découle de sa perception [25].
- Appel du prénom : L'enfant est assis sur les genoux d'un adulte qu'il connaît, on lui confie des jouets non sonores de son âge. Lorsqu'il est occupé à jouer, son prénom est émis à 2 mètres à forte intensité.

L'enfant réagit par un mouvement de « réflexe-investigation » (ROI).

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

masque sa bouche.

La voix chuchotée au méat a une intensité de l'ordre de 55 dB. A 40 cm, elle est de l'ordre de 30 dB, et à 120 cm de 20 dB. La voix normale a une intensité de 60 dB à 1 m. Ce test est valable dès neuf mois.

On peut utiliser aussi des sons significatifs pour l'enfant : cris d'animaux, bruits d'objets à intensité variable. L'examen se poursuit avec les jouets sonores. [32].

- Test à la voix (ROI) : On utilise des stimuli vocaux en tenant compte de la réceptivité de l'enfant, c'est-à-dire en utilisant des sons que l'enfant connaît et auxquels il est habitué : voyelles "ou-ou-ou"...[33].

D'autres stimuli familiers à l'enfant sont également utilisés : hochet, bruit de cuillère heurtant doucement la timbale, clochette, froissement de papier [33].

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

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

A l'âge de 2 ans, on teste sa compréhension des ordres simples [25].

b.2. Jouets sonores :

- A partir de 6 mois : les jouets de Moatti [28,33] :

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

précises.

Le son, lié à la chute d'un poids dans un cylindre, est produit en retournant l'objet et non en le secouant. Ces sons complexes ont des fréquences allant de 100 à 4500 Hz pour la vache, de 500 à 5000 Hz pour le mouton, de 1000 à 8000 Hz pour le chat, de 2000 à 9000 Hz pour l'oiseau.

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

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

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

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

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

Pour qu'un dépistage puisse être réalisé en utilisant des méthodes comportementales, il faut que l'enfant ait acquis un degré suffisant de maturation fonctionnelle cérébrale. Ainsi, il n'est pas possible de l'envisager avant l'âge de 6 à 9 mois habituellement. Pouvoir le réaliser chez un enfant présentant une atteinte

psychomotrice est difficilement concevable [33].

b.3. Jouets sonores (ROC) :

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

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

Au bout de quelques présentations, le son seul est présenté et l'enfant conditionné, se tourne vers le côté d'où vient le signal sonore pour voir apparaître la lumière ou l'image qui avait accompagné le son jusque-là. Il est important alors de récompenser cette recherche de la source sonore en la renforçant par la stimulation visuelle, d'où l'appellation américaine: Visual Reinforcement Audiometry (VRA) [5].

Le VRA, présente un certain nombre de limites. Il n'offre pas la possibilité:

- d'évaluer une conduction osseuse, épreuve clé du diagnostic,
- de préciser la nature de l'atteinte auditive : surdité de transmission ? De perception ? Mixte ?
- d'obtenir les seuils de chaque oreille séparément,
- de délivrer des stimulations supérieures à 90/100.

c. Tests réalisables de 2 à 5 ans :**c.1. La désignation d'images à voix chuchotée :**

A partir de 2 ans, différentes images représentant des objets usuels ou connus de l'enfant sont placées devant lui. L'examineur lui demande à voix chuchotée puis éventuellement à voix plus forte de lui désigner une image. En général, les enfants coopèrent bien à ce test ce qui permet d'apprécier rapidement le seuil de l'audition de la voix. Parfois ils désignent plus facilement les objets réels ou certaines parties du corps ou de leur habillement [25 ; 34].

c.2. Test audiométrique au train électrique (train show), à partir de 3 ans :

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

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

C.3. Test de perception de phonèmes :

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

d. Tests après 5 ans

L'audiométrie retrouve les mêmes caractéristiques que chez l'adulte [30].

Tableau 1 : TESTS DE DEPISTAGE EN FONCTION DE L'AGE :

	Tests subjectifs	Tests objectifs
0 à 6 mois	<ul style="list-style-type: none"> • Tests comportementaux : Recherche de réflexe cochléopalpébral, de Moro..., de réactions comportementales (pendant le sommeil) • ROI : Jouets sonores calibrés (à partir du 4ème mois de vie), stimulation vocale 	<ul style="list-style-type: none"> • PEA • OEA
6 mois à 2 ans	<ul style="list-style-type: none"> • Test à la voix (appel du prénom), voix chuchotée (à partir de 10 mois) • Test de compréhension aux ordres simples • Test de désignation d'image à voix chuchotée (à partir de 15 18mois) • ROI : Jouets sonores • ROC : Jouets sonores 	<ul style="list-style-type: none"> • PEA • OEA • Tympanométrie
2 à 5 ans	<ul style="list-style-type: none"> • Test de désignation d'image à voix chuchotée • Tests audiométriques au train électrique (train show), à partir de 3 ans réalisé avec un casque ou un vibreur • Test de perception des phonèmes 	<ul style="list-style-type: none"> • PEA • OEA • Tympanométrie
> 5ans	<ul style="list-style-type: none"> • Audiométrie tonale • Audiométrie vocale 	<ul style="list-style-type: none"> • PEA • OEA

2. Méthodes objectives

Les deux tests objectifs décrits dans la littérature comme les mieux adaptés au dépistage de la surdité sont les potentiels évoqués auditifs (PEA) précoces du tronc cérébral et les otoémissions acoustiques provoquées (OEAP). En consultation, une impédancemétrie est souvent réalisée, elle se compose de la tympanométrie et de la recherche du seuil de déclenchement du réflexe stapédien [25].

Les méthodes objectives et subjectives sont complémentaires.

a. Les otoémissions acoustiques (OEA) provoquées :

Les otoémissions sont des vibrations acoustiques émises par la cochlée en réponse à une stimulation acoustique brève. Elles sont enregistrées, 7 à 8 millisecondes après la stimulation, au moyen d'un microphone placé dans le CAE [Figure 9]. Lorsqu'elles sont présentes, on peut conclure à un fonctionnement normal du système auditif périphérique depuis le tympan jusqu'à la cochlée [25].

Elles constituent la méthode de référence pour le dépistage néonatal de la surdité [5]. L'enregistrement peut être altéré par l'agitation et par des bruits parasites (déglutition, succion, bruit nasal, bruit ambiant). Une mauvaise position de la sonde dans le CAE peut générer des « faux négatifs ».

Les otoémissions sont absentes dès 30 dB de perte, ne donnant ni les seuils ni la localisation de la surdité [25,34].

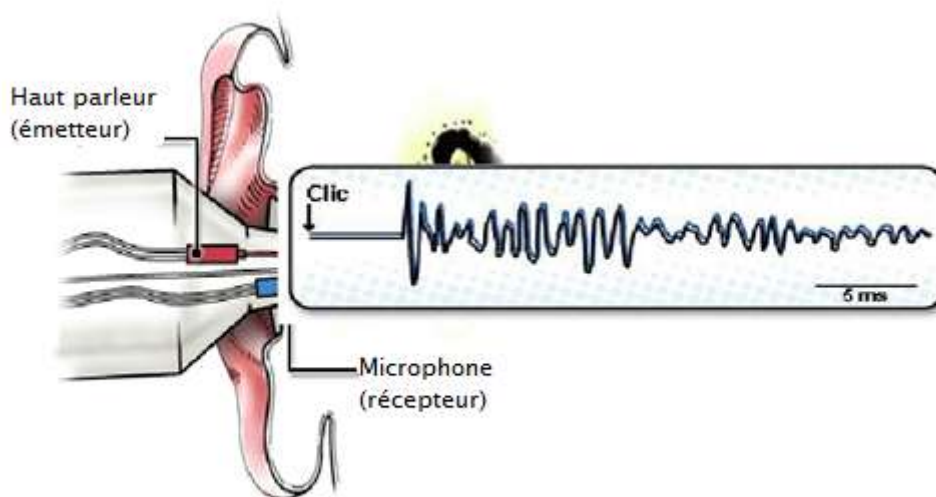


Figure 9 – Principe et exemple de tracé d'otoémissions provoquées [34].

b. Les potentiels évoqués auditifs (PEA) :

Les potentiels évoqués auditifs (PEA) sont des courants électriques enregistrés à la surface de la peau après stimulation brève et répétée du système auditif. Pour être fiables, ils doivent être réalisés chez un enfant endormi. La durée de l'examen est d'environ 30 minutes, réalisé durant la sieste de l'enfant, la prémédication est rarement nécessaire [29].

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

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

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

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

Les potentiels précoces sont composés d'une série d'ondes numérotées de I à V chez le sujet normal [Figure 10], reflétant l'activation successive des différentes structures anatomiques [35] :

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

❖ Paramètres analysés :

Seuil électrophysiologique :

intensité minimale permettant

l'apparition de l'onde V ;

- Réponses en fonction de l'intensité : la réponse normale comporte au moins les ondes I, III, V aux fortes intensités (80-90 dB). Seule l'onde V est retrouvée pour des faibles intensités de stimulation ;
- Amplitude des ondes I, III, V ;
- Latence des ondes I, III, V ainsi que l'intervalle I-III et I-V.

❖ Les objectifs des PEA chez l'enfant :

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

Cependant cet examen a ses limites et ses inconvénients :

- L'audition n'est testée qu'entre 2000 et 4000 Hz. Le profil de la courbe audiométrique n'est donc pas évalué complètement ;
- Un retard de maturation des voies auditives peut gêner l'interprétation des résultats ;
- Une anesthésie générale chez l'enfant peut être requise.

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

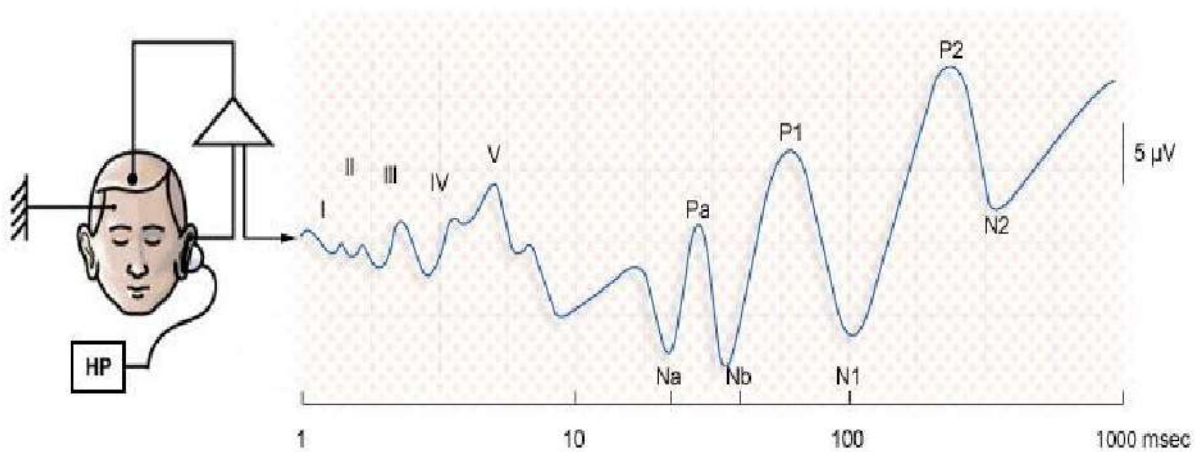


Figure 10 – Méthode d'enregistrement des potentiels évoqués auditifs (PEA) [36]

c. L'impédancemétrie :

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

- La *tympanométrie* explore la compliance du couple tympan/chaîne des osselets en réponse à des modifications pressionnelles. Elle évalue indirectement la trompe d'Eustache dans son rôle d'équilibration des pressions de part et d'autre du tympan. Une sonde munie d'un embout est introduite dans le conduit auditif externe. Les modifications d'amplitudes de la compliance sont enregistrées. Il existe trois types de tympanogrammes [36].

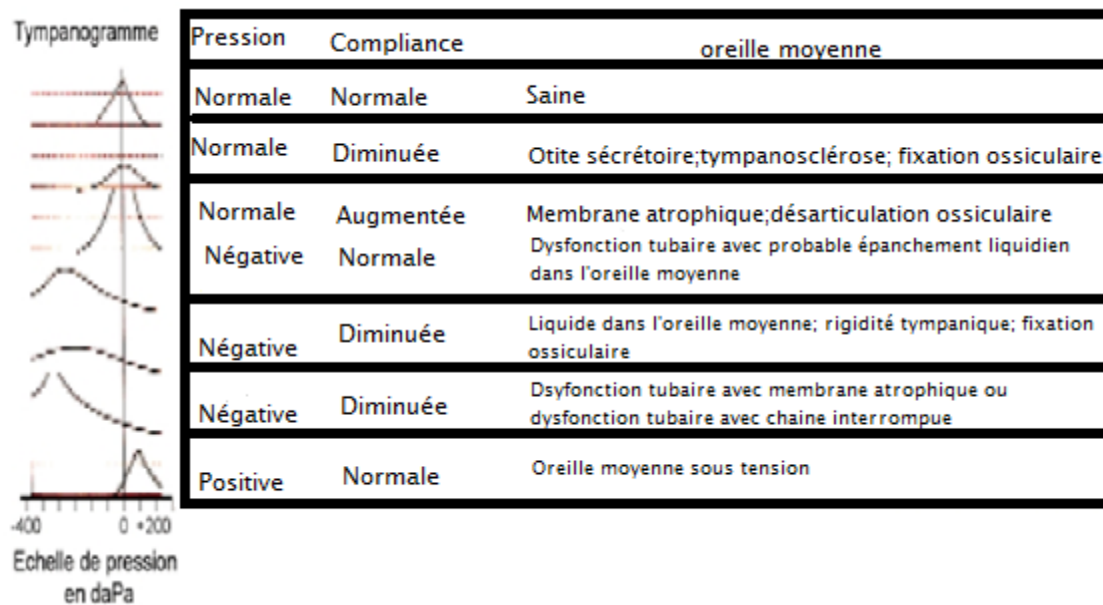


Figure 11 – Interprétations des tympanogrammes [36].

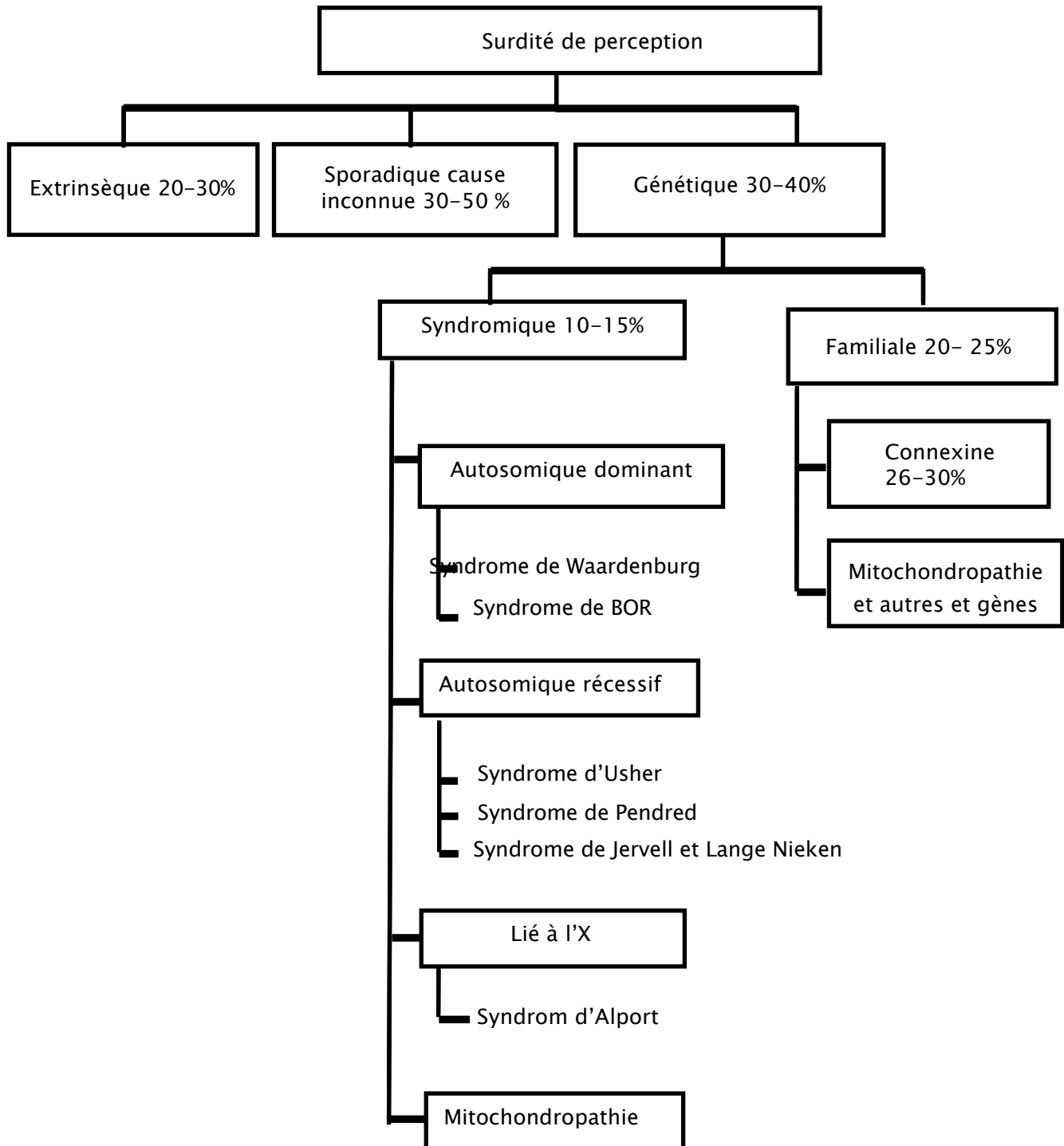
- Le réflexe stapédien est une contraction du muscle de l'étrier en réponse à une stimulation sonore intense (entre 75 et 95 dB). Cette contraction entraîne une modification de la compliance du STO enregistrable. La constatation d'un réflexe stapédien après stimulation avec un son pur montre qu'il existe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

IV. ÉTIOLOGIE DES SURDITES DE PERCEPTION :

Le diagnostic étiologique de cette surdité doit être étudié avec beaucoup de minutie. Certaines étiologies peuvent avoir des conséquences sur l'acte opératoire. C'est le cas des surdités post-méningitiques, pourvoyeuses de labyrinthite ossifiant, des malformations d'oreille interne avec le risque peropératoire de Geysler et de méningite post-opératoire. D'autre part, les surdités génétiques sont importantes à étiqueter, du fait du risque de récurrence. L'enquête génétique lors d'une consultation spécialisée fait ainsi partie intégrante du bilan, surtout depuis la mise en évidence de la mutation du gène de la connexine 26 responsable de plus de 50% des surdités génétiques isolées [37 ; 38].

La figure 12 résume la répartition des causes de surdité neurosensorielle de l'enfant. Les surdités de perception peuvent être secondaires à une cause extrinsèque, génétique ou sporadique.

Figure 12 : Etiologie des surdités de perception de l'enfant [38]:



A. SURDITES ISOLEES D'ETIOLOGIE INDETERMINEE

Dans plus d'un tiers des cas de surdité de l'enfant, le symptôme est isolé et aucun antécédent n'oriente vers une étiologie particulière. La prévalence des mutations du gène de la connexine 26 dans ce groupe (31– 43 %) est proche de la prévalence observée dans les formes familiales autosomiques récessives [39].

B. SURDITES ACQUISES

Les causes extrinsèques représentent 20 à 30% des étiologies des surdités de l'enfant [39].

B.1. Surdités acquises prénatales

- La rubéole congénitale était le plus souvent en cause, mais elle est en forte baisse depuis plusieurs années grâce à la vaccination.
- L'infection prénatale à cytomégalovirus (CMV) est également en cause. On sait que non seulement la primo-infection maternelle mais aussi les réinfections à CMV peuvent être causes de surdité. L'atteinte auditive peut être isolée ou entrer dans un tableau clinique pouvant associer un faible poids de naissance, une prématurité, une chorioretinite, une microcéphalie, un purpura, un ictère ou une hépatosplénomégalie.
- Les autres infections prénatales, comme la toxoplasmose, sont plus rares. De même que l'exposition à des médicaments ototoxiques (aminosides, furosémide) pendant la grossesse.

B.2 .Surdités acquises Périnatales

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

- Poids de naissance <2 kg ;
- Prématurité < 34 semaines d'aménorrhée ;
- Pathologie respiratoire néonatale sévère ;
- Souffrance néonatale ;
- Traitement ototoxique ;
- Hyper bilirubinémie ;
- Fœtopathie : rubéole, toxoplasmose, CMV;
- Séjour en réanimation néo-natale.

B.3. Surdités acquises Post-natales

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

Dans les méningites, La surdité résulte d'une atteinte directe du nerf cochléaire ou du labyrinthe, elle est progressive et le plus souvent bilatérale. Elle peut être associée à une ossification de la cochlée [40;41] qui peut être partielle ou totale.

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

C. SURDITES GENETIQUES

Dans environ un tiers des cas, le diagnostic de surdité génétique peut être posé, soit parce qu'il existe dans la famille des cas de surdité ou de pathologie pouvant s'intégrer dans un syndrome, soit parce que sont retrouvés, lors du bilan clinique et paraclinique, des signes d'atteinte syndromique chez le sujet sourd [39].

Les surdités génétiques peuvent se transmettre selon plusieurs modes.

❖ Mode de transmission :

- Autosomique récessif (AR) ;
- Autosomique dominant (AD) ;
- Lié à l'X ;
- Mode de transmission mitochondrial.

C.1. Surdités syndromiques :

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

Plusieurs centaines de syndromes avec surdités ont été décrits. Il est donc important de noter que toute pathologie malformative chez l'enfant doit faire pratiquer un bilan auditif systématique, en raison du très grand nombre de syndromes rares avec surdité [21].

➤ **Les syndromes autosomiques récessifs :**

Parmi les syndromes les plus fréquents on cite :

➤ Le syndrome d'Usher :

Le syndrome d'Usher associe à la surdité une rétinite pigmentaire. Il existe de multiples formes de syndromes d'Usher, mais les trois quarts sont des Usher de type I secondaire à une mutation sur le gène *USH1C* avec surdité congénitale profonde, aréflexie vestibulaire bilatérale responsable d'un retard à la marche

(marche après 18 mois) et rétinite qui se développe pendant l'enfance. Les premiers signes visuels sont des troubles de la vision dans la pénombre, souvent vers le début de la deuxième décennie, mais le fond d'œil systématique peut faire le diagnostic bien avant cet âge, dès 3-4 ans. L'examen le plus précoce est l'électrorétinogramme, pathologique avant les premiers signes au fond d'œil. Le syndrome d'Usher de type I est une indication d'implant cochléaire précoce pour obtenir une compréhension du langage sans lecture labiale chez ces enfants qui, à l'âge adulte, auront une atteinte visuelle importante. Faire le diagnostic par le fond d'œil à 4 ans est donc déjà tardif. En principe, l'examen ophtalmologique avec fond d'œil doit être systématique et répété chez l'enfant et l'adulte sourds, et toute surdité profonde congénitale avec retard à la marche sans étiologie évidente doit faire pratiquer un électrorétinogramme, même si le fond d'œil est normal. Dans le syndrome de Usher type II, la surdité est en moyenne sévère, non progressive, prédominant sur les fréquences aiguës, la rétinite un peu plus tardive et les signes vestibulaires absents. Dans l'Usher type III, la surdité est progressive, les signes vestibulaires et l'âge de début de la rétinite sont variables [40].

➤ Le syndrome de Pendred :

La surdité est associée à une anomalie du métabolisme de l'iode, la plus souvent évolutive. L'examen tomodensitométrique des rochers met en évidence des anomalies morphologiques de l'oreille interne (dilatation de l'aqueduc du vestibule). Le goitre thyroïdien apparaît le plus souvent dans la deuxième décennie et s'associe à une hypothyroïdie dans 50% des cas. Le gène en cause, PDS est impliqué à la fois dans le syndrome de Pendred et dans une forme de surdité autosomique récessive qui reste isolée : DFNB4 [40].

➤ Syndrome de Jervell et Lange–Nielsen :

Associe une surdité profonde congénitale à un trouble de conduction cardiaque (QT allongé) qui peut mettre en jeu le pronostic vital d'où l'intérêt de la réalisation systématique d'E.C.G. chez tout enfant atteint de surdité de perception, La maladie est due à des mutations homozygotes ou à des mutations hétérozygotes composites des gènes *KCNQ1* (locus LQT1; 11p15.5) ou *KCNE1* (locus LQT5; 21q22.1–q22.2) [40].

➤ Les syndromes autosomiques dominants :

➤ Le syndrome de Waardenburg :

L'incidence de ce syndrome est de 1/200 000. La surdité neurosensorielle est très variable, uni ou bilatérale, de légère à profonde et prédomine sur les graves, le gène en cause est *PAX3* situé sur le locus q37 du chromosome 2 . Il existe plusieurs formes, à transmission autosomique dominante et à expression variable [40].

❖ Le type 1 comporte une dystopie canthale, une hyperplasie des sourcils, une hétérochromie irienne partielle ou totale, une mèche blanche frontale et dans 25% des cas une surdité.

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

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

➤ Le syndrome oto–brachio–rénal :

Il associe une surdité, des fistules branchiales multiples et une malformation rénale. On recherche des malformations de l'oreille externe (oreille mal ourlées, aplasies d'oreille, enchondromes, sténose des conduits auditifs) de l'oreille

moyenne, et de l'oreille interne. On retrouve des fistules préhélécéennes bilatérales, et des fistules de la 2ème fente branchiale avec résidus cartilagineux assez évocateurs. Le gène impliqué dans le syndrome BOR, *EYA1*, est situé sur le bras long du chromosome 8 [40].

Une échographie rénale doit être réalisée devant ces associations malformatives.

➤ Les autres syndromes :

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

- **Syndrome lié à l'X** : Le syndrome d'Alport associe une surdité post-linguale évolutive et des épisodes d'hématurie. La bandelette urinaire systématique chez l'enfant sourd permet un diagnostic et une prise en charge précoces du syndrome d'Alport.
- **Surdités de perception dans les syndromes avec malformation de l'oreille externe et/ou moyenne** : Il s'agit principalement du syndrome de CHARGE, de la trisomie 21, du syndrome de microdélétion 22q11, du syndrome de Goldenhar.

➤ Association CHARGE

L'association de CHARGE est un des rares syndromes où les malformations peuvent toucher aussi bien l'oreille externe/ moyenne que l'oreille interne [36]. La déficience auditive est quasi constante, légère à profonde, de transmission, mixte ou de perception.

Cet acronyme signifie :

- C pour Colobome ;
- H pour Heart : malformations cardiaques ou de l'aorte ;

- A pour Atrésie choanale ;
- R pour Retard psychomoteur ou retard staturo-pondéral ;
- G pour Génito-urinaire ;
- E pour Ear : malformations et surdité d'oreille externe, moyenne, interne.

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

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

C.2. Surdités non syndromiques ;

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

La connexine est une protéine formant des ponts intercellulaires et elle est impliquée dans la circulation du potassium dans la cochlée. Des anomalies du gène de la connexine 26 (CX26 ou GJB2) sont responsables d'une surdité neurosensorielle de transmission autosomique récessive (DFNB1). Le gène GJB2 (connexine 26) est responsable de 30 à 40% des surdités congénitales isolées, dans les pays occidentaux et méditerranéens, une mutation prédomine largement 35delG. La mutation 35delG est due à la délétion d'une base d'ADN, une guanine, en position 35 dans la partie codante du gène. Cette mutation entraîne un

décalage du cadre de lecture et aboutit à la formation d'une protéine tronquée.

D. Neuropathie auditive–Dyssynchronie

Les neuropathies auditives désignent des surdités à PEA anormaux et otoémissions acoustiques provoquées normales. La fréquence de ces surdités est très élevée chez les nouveau-nés hospitalisés en réanimation justifiant un dépistage par PEA plutôt que par OEA dans cette population.

L'IMPLANTATION COCHLEAIRE DE L'ENFANT

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

I. Historique :

La notion de sensation sonore évoquée électriquement remonte aux expériences de Volta en 1800 [42].

Le premier sonotone date de 1899 et c'est dans les années 50[42], qu'est apparue l'idée que l'on pouvait stimuler directement les terminaisons nerveuses restantes, par un message électrique. La **première implantation** à visée thérapeutique est réalisée par House en 1973[43]. Ainsi, 16 adultes bénéficièrent de cette implantation jusqu'en 1976 et les premiers résultats intéressants sont présentés à l'American Otological Society en 1975 [43].

Le bien-fondé de ce projet s'est trouvé conforté par les constatations sur le rôle de la stimulation électrique cochléaire dans la prévention de l'atrophie des noyaux cochléaires du cobaye rendu préalablement sourd dès la naissance par la destruction chirurgicale de ses deux oreilles internes[44].

L'intérêt pour l'implantation cochléaire, suscité par House aux USA, avec Chouard qui crée en 1980 un implant multicanal [45].

Les résultats cliniques démonstratifs dans la réhabilitation de la surdité totale par l'implant cochléaire multi-électrodes ont fait pressentir le champ d'action que cette technique pourrait avoir chez le jeune enfant. **L'implantation cochléaire pédiatrique** est initiée en 1980 par House [46]. Ce n'est qu'après la validation de la Food and Drug Administration (FDA) en 1990 de l'implant Nucleus 22 pour les enfants âgés de 2 à 17 ans, que l'implantation cochléaire pédiatrique a commencé son essor.

Les implants à une seule électrode, qu'elle soit intra- ou extra-cochléaire, ont

cessé d'être posés à partir du moment où la supériorité des systèmes multi-électrodes est devenue indiscutable.

A l'heure actuelle, il existe divers implants dans le monde, produits par quatre fabricants : Advanced Bionics (USA, HiRes®), Cochlear (Australie, Nucleus®), Medel (Autriche, Tempo+®), Oticon (France, Digisonic®) (Figure 1). Il est retrouvé chez 90% des enfants implantés en Europe et dans le monde. Chacun de ces implants a une spécificité de forme et d'électronique mais les résultats orthophoniques sont similaires [47].

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

II. COMPOSITION ET MODE DE FONCTIONNEMENT

A. COMPOSITION [48]:

Il s'agit d'une prothèse implantable qui transforme les informations sonores en micro impulsions électriques. L'implant cochléaire est composé d'une partie externe amovible et d'une partie implantée.

1. La partie externe :

Elle comprend en général quatre entités: l'antenne émettrice, le processeur, les batteries et le microphone. Ces trois derniers peuvent être placés à différents endroits selon les modèles d'implant.



Figure13 : Partie externe d'un implant cochléaire : Marque Neurelec® [48].



Figure14 : Partie externe d'un implant cochléaire : Marque Medel® [48]

Le processeur contient un ou des programmes permettant au porteur de l'implant de s'adapter à la situation; les programmes adaptent l'apport de l'implant, en fonction du bruit environnant et de la situation de communication, c'est-à-dire si le porteur d'implant parle à une ou plusieurs personnes, s'il est dans une salle de classe où le locuteur est éloigné de lui...

Il est possible de connecter des systèmes FM au processeur ; de même, on peut relier son téléphone au processeur afin de mieux percevoir les conversations téléphoniques, ou encore à un appareil audio-visuel via le système Bluetooth.

Il faut noter que les processeurs présents dans le contour d'oreille peuvent contenir moins de programmes que ceux étant placés dans un boîtier, le porteur de l'implant sera donc moins adapté aux différentes situations.

Cependant, certaines marques d'implants, proposent sur leurs modèles les plus récents et les plus chers, des télécommandes appelées « assistant sans fil » permettant de changer de programme adaptatif, de modifier les paramètres de l'implant ou encore de vérifier si l'implant fonctionne bien.

L'implant est alimenté en énergie soit par des piles, soit par des batteries rechargeables. Selon les modèles on observe différentes capacités d'autonomie d'énergie, entre une journée et plusieurs jours.

L'antenne émettrice, présente sur chaque modèle d'implant, est placée au-dessus de l'oreille au moyen d'un aimant et transmet les signaux électriques à la partie interne.

2. La partie interne :

Elle comporte deux éléments principaux (Figure 16) : le récepteur (n°2 sur la figure) situé au-dessus du pavillon de l'oreille, et le tube d'électrode (n°1 sur la figure), qui est inséré dans la cochlée.

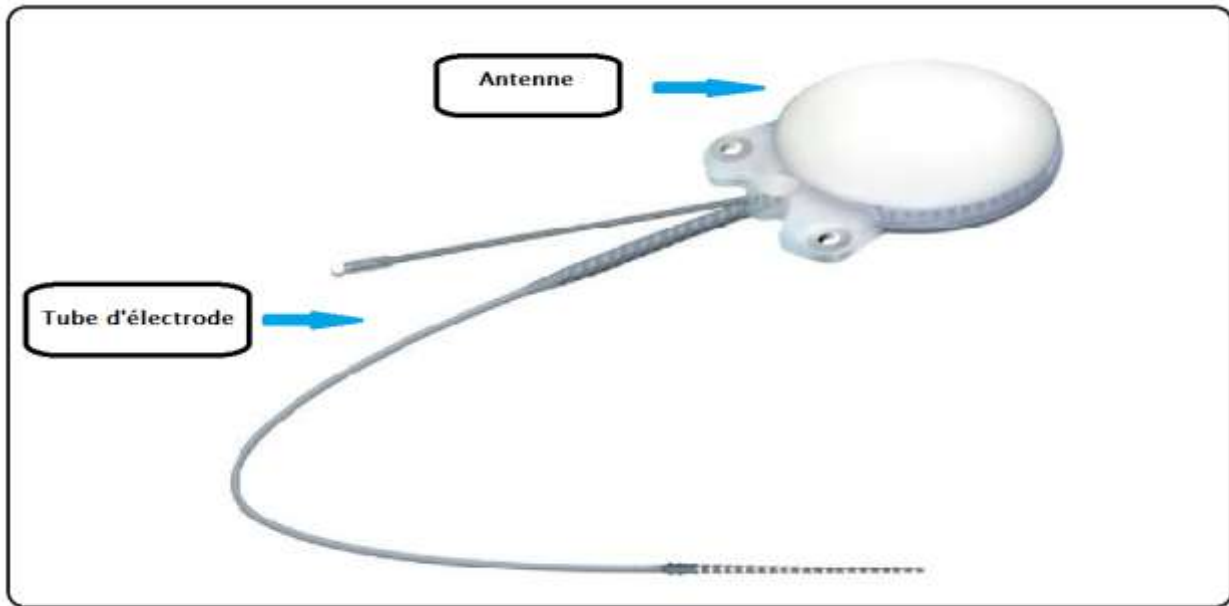


Figure 15: Partie interne d'un implant cochléaire – Marque Neurelec®. [48].

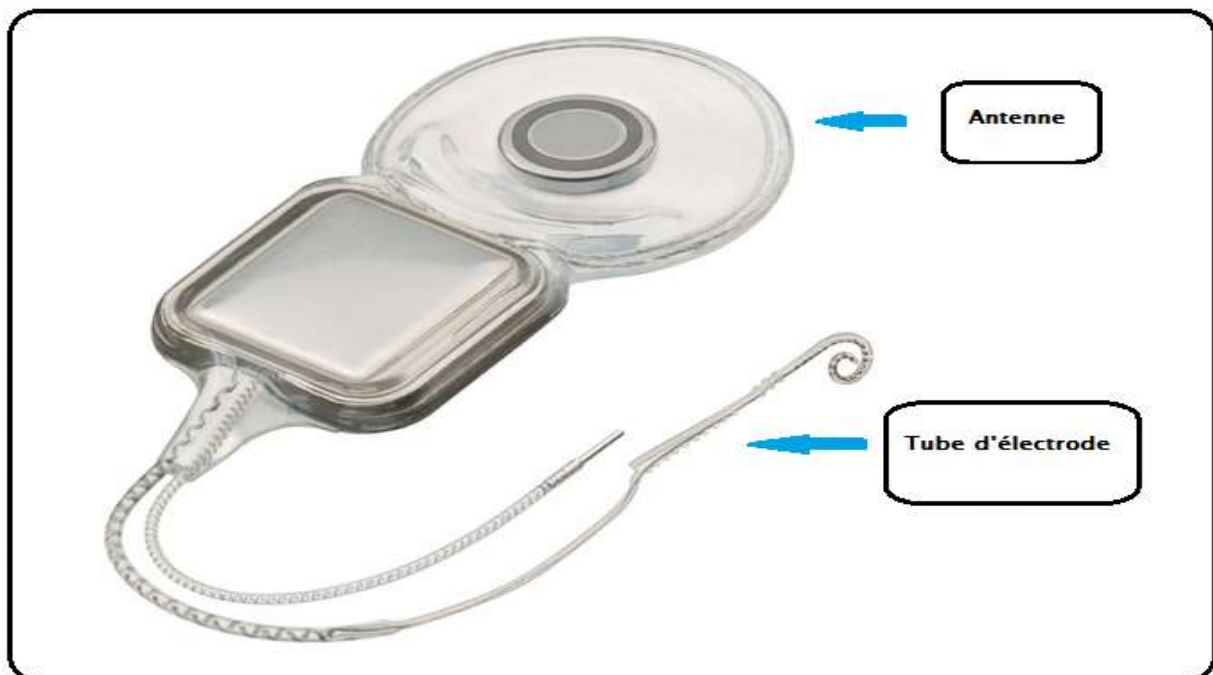


Figure 16: Partie interne d'un implant cochléaire – Marque Medel®. [48].

Le récepteur est une petite capsule électronique, d'une épaisseur de 4 à 8mm constituée de céramique, de titane et d'un aimant permettant de connecter le récepteur à l'antenne. Avec les modèles d'implants les plus récents, les enfants

implantés ont la possibilité de passer des IRMs [49], l'aimant étant adapté et compatible avec la technologie de l'IRM ou facilement retirable. Le tube d'électrodes peut contenir entre 6 et 22 électrodes, qui stimulent le nerf de la cochlée en remplaçant les cellules ciliées. Selon le type de fréquences touchées par la surdité et le degré d'ossification de la cochlée, le porte-électrodes est plus ou moins long, et il est inséré à différents endroits de la cochlée. De plus selon les marques, il peut être plus ou moins souple et/ou divisé en deux tubes.

On peut résumer le fonctionnement d'un implant cochléaire ainsi (Figure 17). Le message sonore passe donc d'abord par le microphone (1), puis il arrive au Processeur(1) qui le code en message électronique. Ce dernier parvient au récepteur interne(3) par l'antenne externe (2), puis circule jusqu'aux électrodes (4). Celles-ci stimulent les fibres nerveuses de la cochlée qui envoient des impulsions électriques au cerveau (5) qui les interprétera en tant que son.

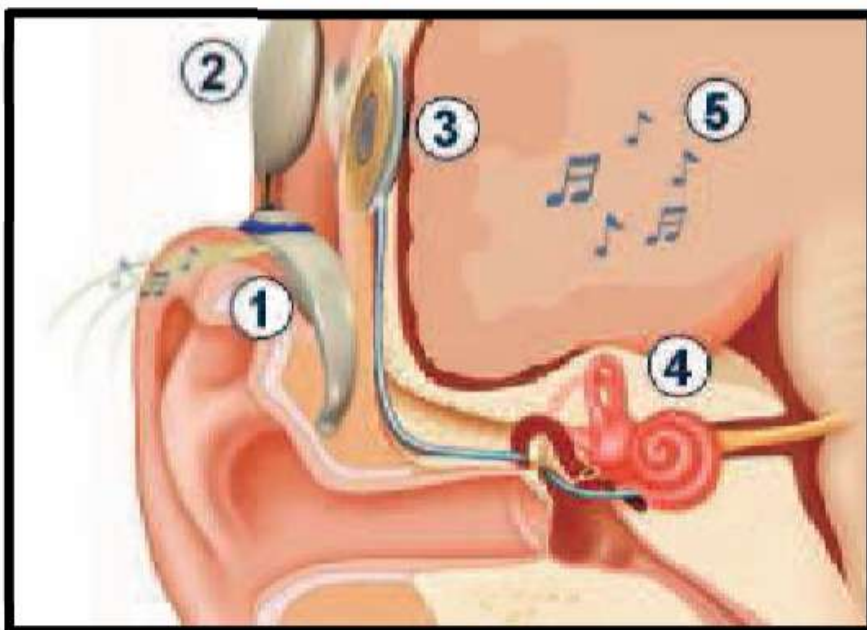


Figure 17 : Le fonctionnement d'un implant cochléaire [48].

B. MODE DE FONCTIONNEMENT :

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

▪ 1ère étape : sélection de la bande auditive utile :

L'implant ne restitue pas l'ensemble des fréquences audibles sur l'ensemble des intensités. Il est nécessaire d'éliminer tous les sons nuisibles ou inutiles et de ne garder que ceux qui peuvent servir efficacement à la restitution de l'environnement sonore et de la parole. Pour cela, une première étape d'amplification-compression-filtrage est nécessaire. Alors qu'une oreille normale a une dynamique de 120dB, une oreille sourde stimulée a une dynamique de 5 à 40dB. Le but de la compression par l'implant est de permettre d'entendre les sons faibles et de tolérer les sons forts. Chez le sujet normal, cette fonction de confort est exercée par la cochlée. La compression peut être linéaire (tous les sons sont divisés par une valeur fixe), mais le plus souvent, elle est logarithmique (atténuation forte des sons forts et faible des sons faibles).

Le spectre acoustique utile de la parole est situé entre 100 et 4000Hz. L'implant doit privilégier ces bandes de fréquences. Ceci se fait par l'utilisation de filtres qui atténuent les fréquences au-delà et en deçà de la zone utile de parole. L'association de plusieurs filtres passe-bande permet de séquencer le signal sonore, dont la parole, en bandes de fréquence, récupérées par les différentes électrodes qui codent pour chaque bande de fréquence. Ceci constitue un système multicanal.

▪ 2e étape : traitement du signal

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

Le codage analogique: le signal global utile est divisé en bandes de fréquences. Chaque bande contient la totalité de l'information sonore et sera adressée à une électrode spécifique. Le patient reçoit une information globale et doit sélectionner lui-même ce qui lui est utile pour la compréhension du message.

Le codage numérique : le signal est analysé par un processeur, qui extrait les éléments fondamentaux du signal, tels que la fréquence fondamentale, les formants, les harmoniques et l'amplitude du son. Chaque électrode recevra une partie de ces éléments et le patient reçoit une information dépouillée, essentielle et significative.

- **3e étape : mise en forme du signal électrique :**

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

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

- **4e étape : la transmission :**

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

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

2. Délivrance du signal électrique :

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

La notion d'interface neurale est ici essentielle, c'est-à-dire que le positionnement des électrodes par rapport au modiolus va influencer la charge de

courant délivrée. Le but étant d'envoyer le moins de courant possible avec la meilleure spécificité.

Deux configurations d'électrodes sont possibles : le système monopolaire et le système bipolaire. Dans le système monopolaire, l'électrode indifférente ou de référence est située à distance de l'électrode active (muscle temporal par exemple). Dans le système bipolaire, l'électrode active et de référence sont proches, généralement toutes deux dans la rampe tympanique. Le courant a une diffusion plus importante dans les systèmes monopolaires, que dans les systèmes bipolaires.

III. INDICATIONS :

❖ Âge de l'implantation :

- Chez les sourds prélinguaux, l'implantation doit être la plus précoce possible. Une implantation précoce donne des résultats sur la compréhension et la production du langage meilleurs et plus rapides qu'une implantation tardive [39].
- Au-delà de 5 ans, en cas de surdité congénitale profonde ou totale non évolutive, il n'y a pas d'indication (sauf cas particuliers) que si l'enfant a développé une appétence à la communication orale. Si l'enfant est entré dans une communication orale, il peut bénéficier d'une implantation quel que soit son âge [39].

❖ Indications audiométriques de l'implantation :

- Dans le cas d'une surdité profonde, l'implantation cochléaire est indiquée lorsque le gain prothétique ne permet pas le développement du langage [39].
- Dans le cas d'une surdité sévère, l'implantation cochléaire est indiquée lorsque la discrimination est inférieure ou égale à 50 % lors de la réalisation

de tests d'audiométrie vocale adaptés à l'âge de l'enfant. Les tests doivent être pratiqués à 60 dB, en champ libre, avec des prothèses bien adaptées [39].

- En cas de fluctuations, une implantation cochléaire est indiquée lorsque les critères suscités sont atteints plusieurs fois par mois et/ou lorsque les fluctuations retentissent sur le langage de l'enfant [39].

Les contre-indications absolues à l'implantation sont :

- l'agénésie d'oreille interne ;
- l'absence de nerf cochléaire ;
- un risque anesthésique majeur.

L'équipe d'implantation est multidisciplinaire. Elle comprend chirurgien otologiste, radiologue, orthophoniste, psychologue et pédiatre. Son rôle est de déterminer si l'implant permet de laisser espérer une évolution meilleure qu'avec un appareillage conventionnel et s'il n'existe pas de contre-indication évidente (difficultés chirurgicales, pathologie médicale évolutive, problèmes psychologiques).

IV. BILAN PRE-IMPLANTATION :

A. Bilan clinique :

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

Cet examen est donc complet et orienté en fonction de l'histoire clinique:

- Examen ORL :

- otologique (aspect oreille externe, otite séromuqueuse, otite moyenne chronique)
- vestibulaire (trouble de l'équilibre, retard à la marche)
- cervical (kyste et fistule, goitre thyroïdien)
- Facial : yeux vairons, malformations mandibulaires
- Examen général : ophtalmologique, neurologique, cardiaque...

B. Bilan audiolologique :

❖ 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**
- **Test au promontoire**

En préopératoire, le test au promontoire combiné à l'enregistrement des PEAP (potentiels évoqués auditifs précoces) permet d'évaluer l'excitabilité résiduelle des voies auditives, de sélectionner l'oreille à implanter s'il n'y a pas d'autres critères de choix.

La réponse typique obtenue au test au promontoire est montrée à la figure 19. Le début de la réponse est masqué par l'artefact de stimulation. Seuls les potentiels de latences plus tardives peuvent être visualisés : III, IV, V. Les amplitudes des potentiels augmentent avec l'intensité de stimulation.

Les seuils des réponses et surtout la dynamique de leur amplitude en fonction de l'intensité de stimulation sont corrélés aux nombres de neurones résiduels [50 ;51]. Plus les réponses sont amples, plus le nombre de fibres auditives

cochléaires résiduelles est théoriquement important. L'intérêt de ce test n'est plus dans l'analyse des valeurs absolues mais dans la différence qu'il existe entre les deux oreilles testées chez le même sujet. Ainsi, mis à part d'autres critères de choix, l'oreille sélectionnée pour l'implantation, est celle qui montre les plus amples réponses à forte intensité, et la dynamique la plus large [52] (figure 18).

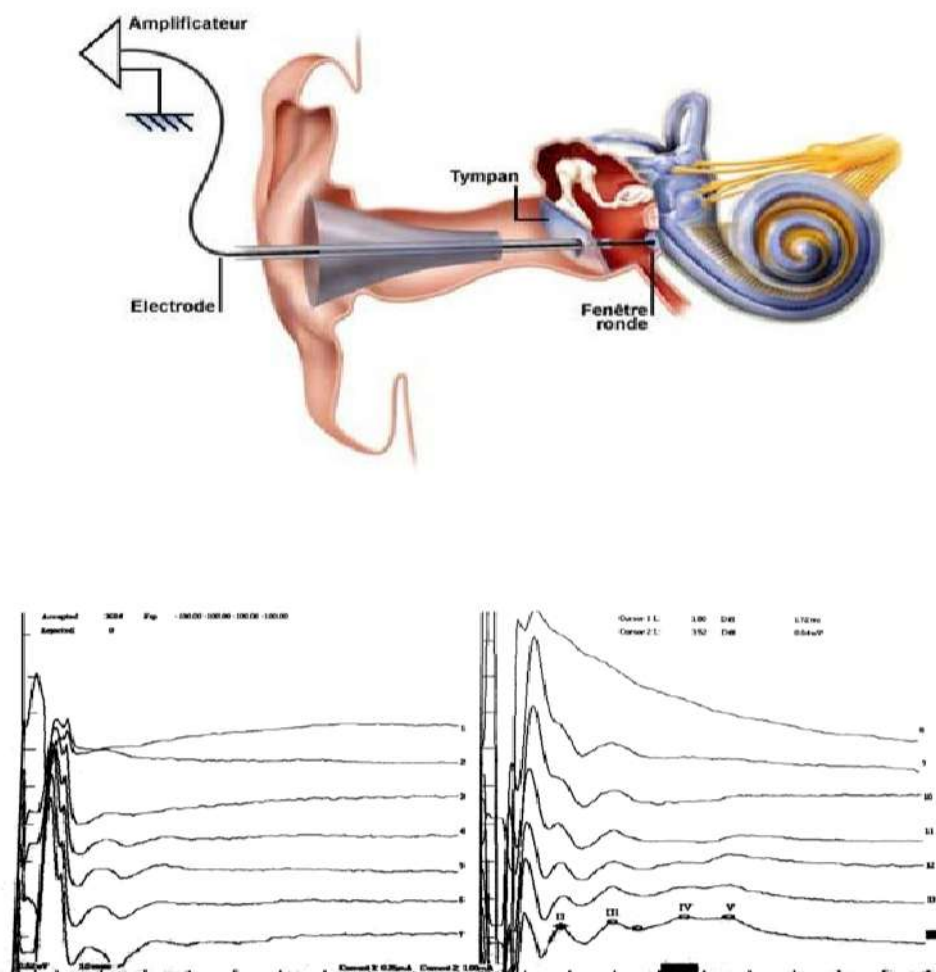


Figure 18 – principe et tracé du test au promontoire

Sur les courbes de gauche, on peut identifier les ondes II et III ; sur les courbes de droites, les ondes II, III, IV et V sont mieux identifiés [52].

C. Bilan orthophonique

Le bilan orthophonique permet l'évaluation du niveau perceptif et de langage de l'enfant. Cette évaluation comprend plusieurs niveaux, selon l'âge à l'implantation et le degré de surdité. Dans le cadre de l'implant cochléaire, le bilan orthophonique est utilisé à la fois comme évaluation pour la sélection des sujets à implanter et comme instrument de référence pour l'appréciation des résultats du patient avec l'implant cochléaire.

1. Mode de communication

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

2. Perception auditive

Des outils orthophoniques permettront d'évaluer la perception et la compréhension auditive : le TEPP (test d'évaluation de la perception et de la production de la parole) et le TERMO (test d'évaluation de la réception du message oral par l'enfant sourd).

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

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

Les tests en liste fermée sont réalisés par l'intermédiaire de supports visuels d'images. Il s'agit de désigner les images correspondantes à une liste de mots ou de phrases prononcés. Les tests en liste ouverte ne comportent pas de support visuel. Les mots et les phrases doivent être répétés.

3. Production de la parole :

Il faut prendre en compte :

a. La production vocale :

- l'intensité de sa production orale (voix faible, trop forte, maîtrisée) ;
- la hauteur de sa voix : nasonnée ou non ;
- la mélodie et le rythme de ses productions : altération ou non, rythme perturbé ou non ;
- pauses mal placées ;
- la respiration : coordonnée avec les mouvements de parole (projection vocale) ;
- l'intelligibilité évaluée selon la classification de Nottingham [53, 54].
- N1 : la parole n'est pas intelligible. Il existe néanmoins quelques ébauches de mots ; le premier mode de communication peut être le signe ;
- N2 : la parole n'est pas intelligible. Quelques mots intelligibles apparaissent en contexte et des ébauches labiales existent ;
- N3 : la parole est intelligible pour un auditeur qui prête attention et qui utilise la lecture labiale ;
- N4 : la parole est intelligible pour un auditeur qui a une petite expérience de la parole des personnes sourdes ;
- N5 : la parole est intelligible pour tout le monde. L'enfant est compris facilement dans le contexte de la vie quotidienne ;

b. Expression orale :

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

c) 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 total, cette étape orthophonique est primordiale dans le bilan pré-implantation. Plus l'âge auquel l'implantation envisagée est précoce, et plus cette appréciation est importante. Même chez le très jeune enfant, on se trouve confronté à plusieurs nécessités :

- Mesurer le bénéfice que l'enfant tire de ses prothèses auditives ;
- Évaluer l'aptitude à communiquer pour déterminer si elle est de qualité ou s'il faut, au contraire, la stimuler avant d'implanter l'enfant ;
- Établir une référence à laquelle on pourra confronter les résultats après implantation.

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

D. Bilan radiologique

❖ Examen tomodensitométrie (TDM) :

L'examen tomodensitométrie des rochers est demandé systématiquement à la recherche de malformations d'oreille interne, il permet également de visualiser la position du nerf facial, de rechercher une procidence méningée, du sinus latéral, de la carotide interne, et d'analyser la structure labyrinthique [55].

Un conduit auditif interne inférieur à 1,5 mm nécessite une IRM à la recherche d'une agénésie du nerf cochléaire [55].

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

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

Selon la classification de Jackler [56], la malformation de Mondini résulterait d'un arrêt de l'organogénèse de l'oreille interne à la 7^{ème} semaine de gestation. Seul le tour basal est formé, ce qui explique que la surdité ne concerne pas les fréquences aiguës.

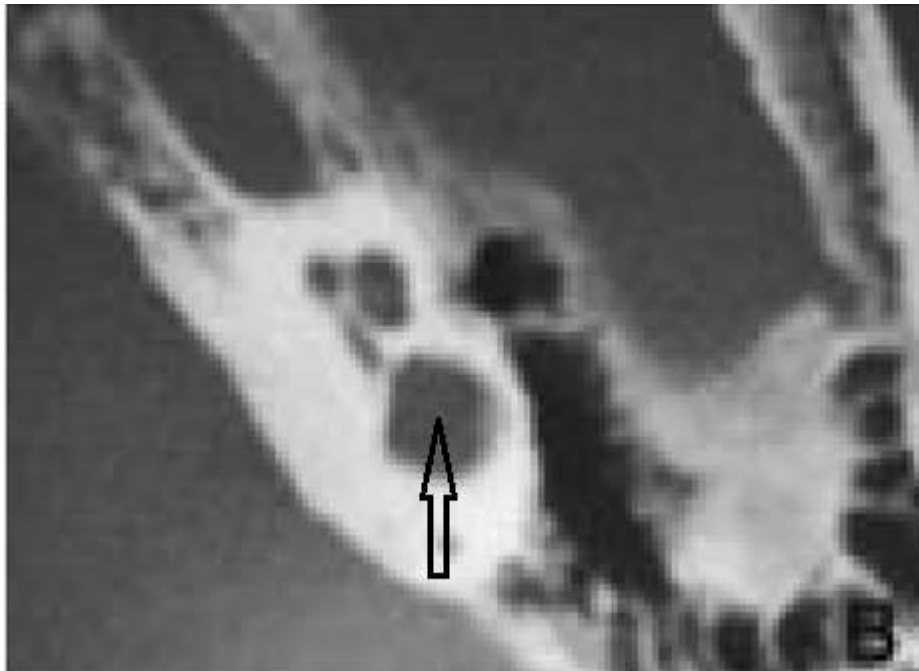


Figure 19 – Malformation cochléaire type Mondini Dilatation du vestibule (flèche),
iconographie du service ORL CHU Hassan II Fès.



Figure 20 – Syndrome CHARGE, cophose gauche iconographie du service ORL CHU Hassan II Fès.

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

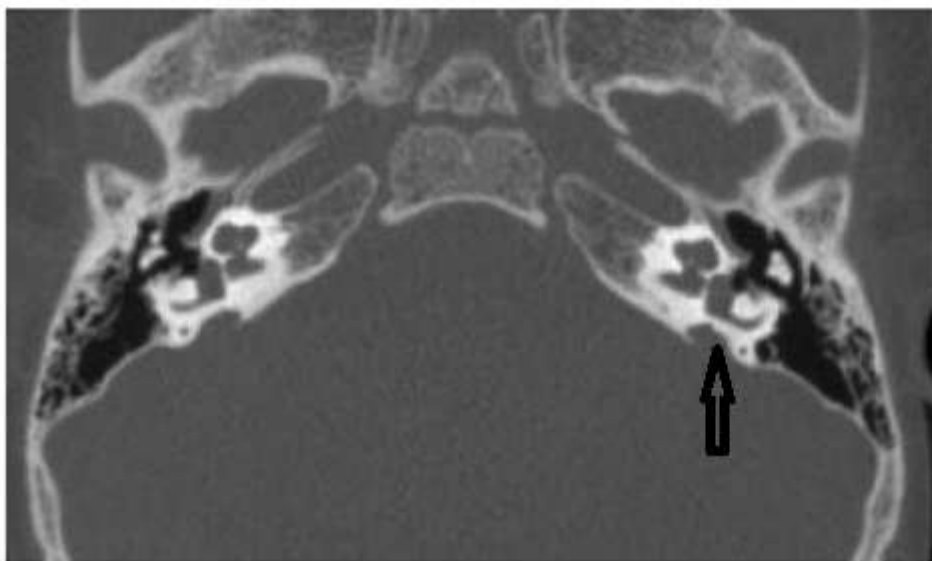


Figure 21 – Syndrome de Pendred, bilan avant implant cochléaire

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



Figure 22 – Microcochlée dans un syndrome branchio-oto-rénal [56]

❖ L'imagerie par résonance magnétique (IRM) :

Elle reste indispensable dans 2 cas particuliers :

- lorsque la surdité est secondaire à une méningite, elle peut mettre en évidence une ossification ou une fibrose cochléaire éventuellement non détectée à l'examen tomodensitométrie. Une cochlée ossifiée donne une perte du signal de l'endolymphe en T2 [55].
- lorsqu'il existe une atteinte neurologique, une malformation du système nerveux central ou un syndrome poly-malformatif, elle permet de s'assurer de la présence du nerf auditif (figure 8) [55].



Figure 23 : IRM T2 coupe axiale montrant une agénésie du nerf cochléaire droit [56].

E. Bilan psychologique :

L'entretien psychologique permet :

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

L'annonce du diagnostic de la surdité est toujours une épreuve douloureuse. Elle est suivie selon le psychologue Moses [57], d'un processus de deuil composé de 6 étapes:

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

V. TECHNIQUE CHIRURGICALE ET SUITES OPERATOIRES

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-électrodes. L'antro-atticotomie permet de repérer le canal semi-circulaire latéral, le et sa courte apophyse. 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



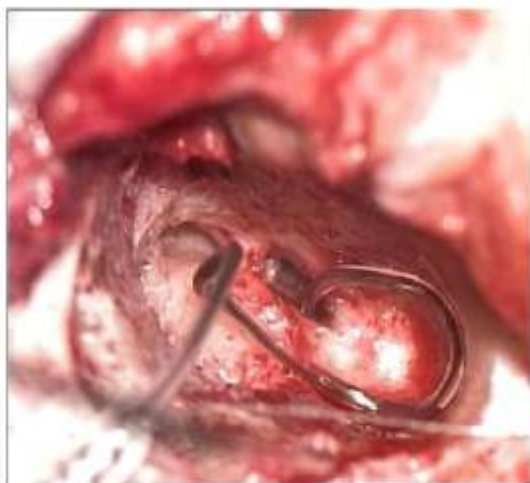
Antroatticomastoïdectomie



Antro-atticotomie et tympanotomie postérieure



Fenêtre ronde



Porte-électrodes au niveau de la fenêtre ronde



Fixation du corps de l'implant

Figure 24 – Technique opératoire de l'implantation cochléaire (Service d'O.R.L et de chirurgie cervico-faciale
CHU Hassane II)

VI. COMPLICATIONS DE L'IMPLANTATION COCHLEAIRE [58]

A. Complications chirurgicales [58] :

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

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

B. Complications liées à l'usage de l'implant [58] :

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

Les défauts de fonctionnement de l'appareil lui-même seront décelés par une surveillance attentive de l'enfant et une bonne information des parents. Les renseignements disponibles désormais sur les appareils de dernière génération (Télémetrie) sont à cet égard fort utiles. En cas de choc violent sur la zone opérée,

un dommage de l'électrode peut se produire, nécessitant en général une réimplantation. Des pannes graves de la circuiterie électronique interne sans cause évidente sont également possibles, conduisant le plus souvent à réopérer l'enfant. Toutefois, ces risques apparaissent faibles, la fiabilité à long terme des implants cochléaires atteignant un peu plus de 95 %.

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

VII. SUIVI POST-IMPLANTATION [59] :

Les réglages du système externe débutent 4 à 6 semaines après la chirurgie, permettant une bonne cicatrisation. Durant cette période, l'enfant est encouragé à porter uniquement sa prothèse controlatérale.

Ces ajustements progressifs ont pour objectif de déterminer les seuils minimums de perception (T-levels) et les seuils maximums de confort auditif (C-levels). Ces déterminations de seuils sont faites à partir de réactions comportementales chez le petit enfant conditionné ou non selon les techniques d'audiométrie infantile.

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

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

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

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

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

La deuxième période durera entre 6 mois et 1 an selon l'enfant. Il s'agit de la reconnaissance des sensations auditives qui permettra une construction perceptive de l'enfant. La troisième période va permettre un travail plus spécifiquement linguistique.

VIII. COUT DE L'IMPLANTATION COCHLEAIRE :

Le coût élevé de l'implant cochléaire [60] était le principal problème dans la prise en charge chez nous.

Le coût d'un bilan de pré-implantation est environ de 6000 DH, celui d'une implantation (matériel, hospitalisation, chirurgie, soins) en moyenne de 300 000 DH. Ce coût est à ajouter au prix du suivi post-implantation (réglages, suivi orthophonique, matériel consommable..).

Ces chiffres, aussi importants soient-ils, sont à comparer avec le bénéfice inestimable surtout pour les enfants atteints de surdité neurosensorielle.

Le coût d'un traitement en fonction de son efficacité peut être évalué à l'aide de l'index QALY bien défini par Torrance [61]. Il tient compte de la satisfaction du patient à voir son handicap supprimé. Il mesure l'efficacité d'un traitement en quantifiant le changement apporté dans une échelle de santé, schématiquement

comprise entre 0 (mort) et 1 (vie normale), et en le pondérant par le nombre d'années pendant lesquelles cette amélioration va s'appliquer. Ainsi obtient-on un mode de comparaison raccourci du rapport efficacité coût [62].

L'essor de cette technique a été limité pour les raisons économiques. Actuellement le nombre d'implantation a progressivement augmenté du fait des dotations financières accordées par les Etats. En 2010, le nombre d'implants cochléaires dans le monde Selon l'Administration américaine des aliments et drogues (FDA), était estimé à environ 219 000 personnes. Son développement au Maroc, intervient aujourd'hui dans un contexte de réforme du financement du système de santé.

Le nombre de personnes implantées par an reste très modeste dans les pays en voie de développement, et particulièrement dans notre contexte. Il faut insister sur la nécessité de l'accentuation des efforts de l'état, de la société civile et de tous les acteurs concernés afin de surmonter les difficultés qui se posent à ce niveau.

OBJECTIFS GENERAUX DE L'EVALUATION POST- IMPLANTATION

De la perception des signaux à la compréhension de la parole, il y a tout un cheminement très variable. Entre *entendre* et *comprendre* tout un travail doit être réalisé par chaque sujet implanté [63]. Il est donc indispensable de déterminer le niveau initial afin de préciser les axes du programme post-implantation et le registre des actions orthophoniques (éducation, rééducation, réhabilitation).

Dans les surdités acquises, le travail rééducatif consiste à aider le patient à interpréter de façon réflexe les informations provenant du signal électrique. L'adulte ou l'enfant qui a appris à traiter le langage à partir de signaux naturels de la parole provenant d'une cochlée saine doit réactiver sa mémoire auditive et tenter de la transférer au nouveau codage du flux acoustique.

Une rééducation longue et intensive n'est pas toujours nécessaire; la rééducation va activer les processus de représentation phonologique à partir des nouvelles stimulations électriques apportées au niveau de la cochlée. Les patients qui utilisent le plus rapidement et le plus complètement ces informations sont celles qui possèdent un bon niveau langagier antérieur et notamment une certaine flexibilité verbale. Les actions orthophoniques sont alors essentiellement des actions de guidance du sujet implanté (et de son entourage). Le protocole fournit des éléments précis permettant de qualifier et quantifier les possibilités de perception du langage au fil des réglages opérés en laboratoire et d'adapter les stimulations auditives à proposer par l'orthophoniste.

L'enfant implanté présentant une surdité congénitale ou péri-linguale, a développé des modalités de communication sur d'autres bases sensorielles, visuelle, tactile, olfactive et, pour partie, auditive s'il existe quelques reliquats. Son langage est au départ structurellement et sémiotiquement différent. Le canal visuel était auparavant généralement le vecteur des échanges et de la communication.

Des indices visuels, auditifs et/ou tactiles étaient utilisés par le sujet pour interpréter les messages verbaux qui lui étaient adressés. Enfin, l'identification des mots s'effectuait à partir d'hypothèses sémantiques. Le travail orthophonique après l'implantation est alors à la fois éducatif et rééducatif. De nouveaux repères peuvent se développer à partir des signaux acoustiques devenus accessibles par stimulation électrique. Mais les processus langagiers et cognitifs étant établis à partir de perceptions plurimodales, le sujet doit effectuer un transfert sémiotique en faveur du signal auditif, de la sphère audio-orale. Il lui faut passer de ses anciens repères aux nouveaux et privilégier le traitement auditif de l'information verbale.

Pour les très jeunes enfants qui présentent des surdités congénitales, les perceptions rendues possibles par l'implant cochléaire ne sont pas automatiquement intégrées. Elles supposent un apprentissage au cours duquel ils apprennent à mettre du sens sur les informations qui leur parviennent.

Pour l'orthophoniste, le but est dans un premier temps, de donner l'envie et les moyens de communiquer. Il s'agit d'aider l'enfant à construire un paysage sonore par une élaboration apercptive, qui passe par la découverte, la manipulation, l'analyse et l'organisation des stimuli sonores. C'est à partir de jeux et d'expérimentation de l'espace sonore qui l'entoure que l'enfant prend ses repères et structure sa perception. La rééducation n'est pas un entraînement à l'écoute passive mais un *travail* inscrit dans le temps et l'espace.

La rééducation post-implantation constitue un travail spécifique d'entrée progressive dans le monde sonore environnant. Elle se déroule selon une progression établie à partir d'évaluations dites de post-implantation (62). Ces évaluations ont pour but de préciser la façon dont le sujet reçoit et traite les

informations sonores au stade initial de la première activation des électrodes et tout au long des réglages, suivant sa progression personnelle dans le codage de l'information.

Pour les enfants, plusieurs options sont possibles. Certains centres proposent que le travail spécifique d'éducation auditive via l'implant soit réalisé par un thérapeute particulier ayant en charge cet aspect. D'autres le réalisent en alternance, et d'autres enfin ne font pas de démarche spécifique et procèdent de façon identique avec l'implant et la prothèse conventionnelle. Il semble essentiel que l'orthophoniste qui avait en charge l'enfant dans la phase d'implantation, puis de réglage des électrodes, continue à suivre l'enfant [62].

Le rôle de l'orthophoniste dans l'équipe d'implantation est centré sur l'aide à apporter au thérapeute habituel de l'enfant. Il s'agit d'une étroite collaboration qui peut s'effectuer de diverses manières suivant l'éloignement et la disponibilité des uns et des autres. L'orthophoniste apporte des informations sur les résultats attendus qui seront d'autant plus précis qu'il a eu la possibilité de réaliser des évaluations pré- et post-implantation et les séances initiales. Il fournit des propositions pour la progression des tâches d'éducation auditive en comparaison avec d'autres enfants implantés cochléaires et transmet des informations sur les aspects techniques (explication des feuilles de réglage, information sur les modifications du processeur...) ; l'orthophoniste habituel de l'enfant situe, adapte et intègre ces données au parcours personnel de l'enfant dont il a la charge [62].

La diversité des méthodes, les supports techniques et matériels permettent de moduler autour du patient une configuration thérapeutique « personnalisée ». Pour cela, il faut que le soignant ait le goût de l'exploration, qu'il soit capable

d'inventer, tout en restant prudent, et qu'il ne se limite pas à une seule approche même s'il est éventuellement plus doué pour telle ou telle.

METHODES D'EVALUATION DES IMPLANTES COCHLEAIRES:

I. Principes généraux :

A. Evaluation de la perception avec l'Implant Cochléaire [64]:

Trois segments de la perception peuvent être analysés :

a. L'intégration auditive dans des situations du quotidien :

Le but est d'observer le rapport de l'enfant sourd avec son implant cochléaire, l'alerte aux sons de l'environnement et la capacité à extraire la signification de l'audition.

Cette observation est possible grâce à l'échelle MAIS [64], échelle qui se constitue d'une série de 10 items. Pour chaque item une échelle de comportement de 0 à 4 est appliquée (0 = jamais, 1 = rarement, 2 = de temps en temps, 3 = fréquemment, 4 = toujours). Nous retenons une valeur globale à partir de l'addition des scores de tous les items.

b. La perception de l'environnement sonore comprenant les toutes premières reconnaissances acoustiques :

L'évaluation de la perception de l'environnement sonore comprend les toutes premières reconnaissances acoustiques ou premières différenciations. Plusieurs tests ainsi sont réalisés :

✓ Item «Un/Plusieurs» [64]. :

Il s'agissait dans cet item de noter les capacités de l'enfant à détecter la notion de *nombre* du son. Les stimuli sont réalisés par l'expérimentateur en voix naturelle. Il faut s'assurer que le stimulus n'est perceptible ni sur le mode vibratoire, ni sur le mode visuel mais seulement sur le plan auditif. « Un » correspondait à la production de la syllabe /pa/. « Plusieurs » correspondait à la

production de 5 syllabes /papapapapa/.

✓ **Item «Long/Bref» :**

Cet item concerne la *durée* du son. Les stimuli sont réalisés en voix naturelle par l'examineur. « Long » correspondant à l'émission prolongée du phonème/a/.

«Bref » correspondant à l'émission brève du phonème /a/.

✓ **Item «Fort/Faible» :**

Cet item concerne l'*intensité* du son. Les stimuli sont réalisés par l'examineur avec un instrument musical (la flûte). « Fort » correspondant à l'émission du son avec un haut degré d'intensité. « Faible » correspondant à l'émission du son avec un bas degré d'intensité.

✓ **Item «Grave/Aigu» :**

Cet item concerne la *fréquence* du son. Les stimuli sont réalisés soit par la voix de l'examineur, soit par le son d'un clavier. « Grave » correspondant à l'émission des basses fréquences sonores. « Aigu » correspondant à l'émission des hautes fréquences sonores.

c. La perception de la parole :

Les résultats sont exprimés en pourcentage de phonèmes (voyelles et consonnes), mots, et phrases (simples et complexes en listes fermées et ouvertes) que l'enfant arrive à répéter correctement.

✓ **« Identification des phonèmes, voyelles et consonnes » :**

Cet item détermine la capacité de l'enfant à identifier le système phonétique français ou arabe. Les stimuli sont produits une seule fois chacun par l'expérimentateur et l'enfant doit répéter le nom ou la syllabe entendus. Cette épreuve est présentée en liste fermée.

✓ « **Identification des Mots** » :

Cet item détermine la capacité de l'enfant à identifier les syntagmes nominaux constitués d'un nom et d'un déterminant. Une planche est proposée. Elle est constituée d'images illustrant des mots correspondant à un niveau de vocabulaire très simple et connu de l'enfant testé. La liste de mots est présentée en ordre aléatoire et en ordre différent à chaque évaluation afin de modérer l'effet de mémorisation. Cette épreuve est présentée en liste fermée.

✓ « **Identification des phases simples** » :

Cet item détermine la capacité de l'enfant à identifier des phrases constituées de deux syntagmes, un syntagme nominal et un syntagme verbal. Cette épreuve est présentée en liste fermée. Le niveau de langage est adapté à notre population d'enfants. C'est un vocabulaire de la vie courante dans des situations simples et faciles à comprendre.

✓ « **Identification des phrases complexes** » :

Cet item détermine la capacité de l'enfant à identifier des phrases, constituées de trois syntagmes, deux nominaux et un verbal. Pour cela, il doit mémoriser l'ensemble de la phrase et différencier les mots phonétiquement proches (ex. le garçon range la balle, le garçon range le bol, le garçon cache la balle, le garçon cache le bol...). Cette épreuve est présentée en liste fermée.

Une série de planches sont proposées, chaque planche étant constituée d'un certain nombre d'images illustrant des phrases construites selon le modèle complexe : syntagme nominal sujet syntagme verbal–syntagme nominal objet.

Ces phrases utilisent un vocabulaire courant. Chaque item présente des confusions auditives possibles. Les phrases sont présentées par ordre croissant de difficultés phonétiques auditivo–perceptives. L'enfant désigne sur la planche de

présentation l'image correspondant à ce qu'il avait perçu.

✓ « Phrases à répéter en listes ouvertes » :

Cet item détermine la capacité de l'enfant à répéter des phrases en listes ouvertes (sans contexte préétabli), deux séries de phrases ont été proposées. La première série contient des phrases simples et la seconde contient des phrases complexes. Les analyses sont faites à partir de la totalité des structures correctes.

B. Evaluation de la compréhension chez l'enfant sourd implanté [64]:

Suite aux premières opérations au niveau de la perception et du décodage des sons de parole, la compréhension du langage permet de reconnaître les mots propres d'une langue et sa grammaire. La compréhension est la série d'opérations qui permet de retrouver le sens d'un message linguistique et d'organiser la réponse à ce message sans que celui-ci soit verbalement produit.

Pour reconnaître ou produire un mot, cela suppose bien évidemment qu'il a été enregistré et stocké en mémoire dans un « lexique interne », ce dernier, étant un ensemble de représentations correspondant aux unités signifiantes de la langue.

La phrase est sans doute une des caractéristiques du langage humain, elle permet un nombre pratiquement illimité de messages possibles, par la combinaison d'un nombre fini des mots. Dans toute langue, la combinaison des mots en phrase obéit à un ensemble de règles, qui constituent la syntaxe de cette langue.

La compréhension et la production sont deux fonctions asymétriques complémentaires qui partagent de nombreux éléments, la compréhension étant un stade intermédiaire entre la perception et la production. La compréhension présente une interface entre ce qui est réceptif et ce qui est expressif.

C. Acquisition et production du langage chez l'enfant sourd implanté :

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) [64]. 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 [64]. L'implantation précoce chez les enfants sourds congénitaux ou perlinguaux peut donc amener à une récupération du langage [64]. 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.

II. Protocoles couramment utilisés:

A. Protocol EARS (Evaluation of Auditory Responses to Speech) [65].

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:

- Evaluation des capacités de perception auditive ;
- Evaluation de l'évolution de la production verbale ;
- Réglages de l'implant ;
- Support de réhabilitation auditive ;
- 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 [65].

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 [66] :

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

Profil de progression des capacités auditives (Listing Progress Profile, LiP), conçu par Archbold [66]: 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 [69]: 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 ont aussi le mérite 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) [67].

Le questionnaire MAIS a été créé pour 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

1a 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 paraît 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 d 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 qui 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) [68]: 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).

B. PROTOCOLE EARS POUR ADOLESCENTS [69]:

Le développement de l'implantation cochléaire a vu son champs d'indications s'élargir vers les surdités sévères avec des candidats plus âgés 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'EVALUATION

a. CAP : Les catégories de performance auditive [69]:

Evalue les capacités auditives dans la vie quotidienne.

Tableau 2: Echelle CAP.

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								

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 [70].

Tableau 3: Echelle SIR

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):

IL évalue la compréhension en conversation téléphonique.

2. TESTS EN LISTE OUVERTE: "CPT" (test des phrases courantes) [70]:

Il s'agit d'un test en liste ouverte de phrases courantes employées tous les jours.

3. QUESTIONNAIRE: "Manchester teens questionnaire" [70]:

Evalue les attentes des adolescents du port de l'implant cochléaire avant et après l'intervention.

4. VALIDATION DU PROTOCOLE EARS POUR ADOLESCENTS [70]:

Le protocole EARS pour adolescents a été évalué pour toutes ses composantes, une corrélation significative entre ces tests et d'autres d'usage courant a été retrouvée notamment pour le PTP test avec Pearson $r = 0,55$ et le Common phrases sentence test avec Pearson $r = 0,5$. Le Manchester Teens Questionnaire fournit des informations essentielles sur le degré de réhabilitation auditive.

c. TEST D'EVALUATION DES PERCEPTIONS ET PRODUCTIONS DE LA PAROLE [71]:

Ce test présente l'avantage d'être utilisé par de nombreuses équipes au niveau national et international, permettant ainsi d'avoir des éléments de comparaison intéressants entre équipes [74].

Ce test permet une évaluation longitudinale des compétences auditivo-perceptives des enfants sourds profonds âgés de 2 à 10 ans.

1. Au niveau de la perception auditive:

Description du test : quatre niveaux de difficulté croissante qui permettent de s'adapter aux possibilités linguistiques de l'enfant :

1.a) La perception de l'environnement sonore et de la parole :

Une épreuve simple de détection qui permet de vérifier si l'enfant perçoit l'absence ou la présence de sons en utilisant le conditionnement simple, comme dans l'audiométrie tonale.

1.b) Une épreuve de discrimination :

Elle permet de vérifier si l'enfant soumis à deux stimulations est capable de percevoir certains paramètres du son comme le nombre, la durée, la fréquence, l'intensité et le rythme.

1.c) Une épreuve d'identification de la parole :

Cette épreuve consiste à proposer à l'enfant un stock lexical limité, connu, se référant à des images ou des objets. Il s'agit de listes fermées, c'est-à-dire d'un ensemble clos de propositions qui sont faites à l'enfant.

Une liste fermée de **12 mots** appartenant au vocabulaire enfantin. Cette liste est équilibrée phonétiquement. La longueur des mots est aussi répartie de façon égale en mots d'une, deux ou trois syllabes

Une liste fermée de **quatre phrases simples** : Une série de 10 planches constituées chacune de quatre images illustrant des phrases construites sur le modèle simple : syntagme nominal + syntagme verbal. Chaque item présente trois confusions possibles : confusion sur le syntagme verbal, nominal ou sur l'ensemble du message. Les phrases de cette épreuve, qui comportent la majorité des phonèmes de la langue, sont présentées par ordre croissant de difficulté phonétique. Le vocabulaire est courant et les situations faciles à comprendre.

58 % de réussite après 1 an d'implantation.

100 % de réussite après 2 à 3 ans d'implantation.

Une liste fermée de huit phrases complexes (deux syntagmes nominaux et

un verbal) : on propose à l'enfant quatre planches de huit images illustrant des phrases. Celles-ci sont présentées par ordre croissant de difficultés auditivo-perceptives.

- **L'intégration phonétique** est observée à travers deux épreuves toujours en liste fermée de deux ou trois* items analysant des oppositions phonétiques : voisé/non voisé, nasal/non nasal, occlusive/constrictive...

1.d) Une épreuve de reconnaissance de la parole où il s'agit pour l'enfant d'identifier des mots dans de petites phrases du quotidien en liste ouverte. L'enfant doit répéter des phrases centrées sur un thème particulier (le petit déjeuner, le coucher..) que l'enfant peut très vite parvenir à cerner.

Ce test, d'application aisée, ne prétend pas représenter toutes les compétences du sujet. Il nous fournit un profil simple de l'évolution des compétences auditives du sujet.

Tests complémentaires :

Bien sûr, toutes les épreuves sont présentées dans le calme avec une participation et une concentration optimales du sujet. Il est donc intéressant de regarder également ce qui se passe quand l'enfant est dans un environnement bruyant.

- **Identification de phrases dans le silence et dans le bruit :**

Ce test comprend 6 listes de 10 phrases simples employées dans des situations quotidiennes. Nous demandons à l'enfant de répéter ces petites phrases.

Le bruit de fond la cour de récréation d'une école : le rapport signal / bruit étant de 10 dB. Les résultats obtenus montrent la gêne considérable occasionnée par le bruit environnant.

- **La perception de la musique** est aussi intéressante à analyser.

Cette épreuve demande à l'enfant de repérer si deux mélodies sont identiques alors qu'elles varient parfois au niveau de la hauteur, du rythme ou du timbre.

2. La production orale :

Il est important d'observer les progrès de l'enfant au niveau de sa production orale.

2.a) Test de dénomination d'images (TEPPP) [72]:

Certains auteurs filment l'enfant alors qu'il dénomme une série de 15 mots présentés sous forme d'image. Cet enregistrement est soumis à l'appréciation d'un jury naïf d'écoute qui va noter ce qu'il comprend de la production enfantine. Cette approche offre la possibilité d'analyser l'évolution phonématique de la production orale et de constater l'amélioration de l'intelligibilité de la parole. Les résultats observés mettent en évidence les progrès au fil du temps. Ce qui permet de noter si l'enfant progresse d'une façon satisfaisante par rapport à sa durée d'implantation et à son âge.

2.b) Test de description d'images [72] : Il est aussi fondamental de savoir comment le sujet se fait comprendre lorsqu'il s'exprime plus spontanément. Pour cela, l'enfant décrit les images que l'orthophoniste lui présente. Un enregistrement filmé est également réalisé. Un jury naïf va écouter et retranscrire ce qu'il a compris. Cette épreuve mêle les compétences articulatoires et langagières. Celles-ci pourront être étudiées plus finement à travers ces enregistrements.

2.c) Liste phonologique de Marie-Thérèse LENORMAND [72]:

Une étude plus systématique de l'articulation peut se mener à l'aide de ce test. Il est alors question de répéter une liste de mots spécifiques et de noter les

phonèmes acquis ou en cours d'acquisition. Cette épreuve permet d'objectiver la réalisation articulo-phonatoire des phonèmes en fonction de leur position dans le mot. On observe parfois un grand écart entre les capacités discriminatives des phonèmes et leur acquisition sur le plan de la parole.

3. Evaluation du langage [73 ; 74]:

L'évolution du langage dans le développement global de l'enfant est multifactorielle. Elle va dépendre non seulement de la qualité de la restauration auditive mais aussi de facteurs environnementaux tels que la stimulation familiale,

La prise en charge éducative et rééducative, le mode de communication, le mode de scolarisation

Pour évaluer le langage nous utilisons différents tests adaptés à l'âge et au niveau linguistique de l'enfant.

- Tests de vocabulaire GAEL-P et LEGE DAGUE (VOCIM) : Ces 2 tests permettent d'obtenir un niveau lexical et de le comparer avec l'âge réel de l'enfant. Il s'agit d'épreuves de désignation d'objets ou d'images parmi un choix de 4.
- Tests syntaxiques 0-52 de KHOMSI [73], et l'E.CO.S.SE [74] : Ces 2 tests permettent d'évaluer la compréhension des structures syntaxiques des plus simples aux plus complexes.

d. .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") [75].

2. 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.

3. 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 [66 ; 6], 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).

PROTOCOLES D'EVALUATION PARTICULIERS

I. PROTOCOLE POUR ENFANTS EN BAS AGE :

Très peu de protocoles d'évaluation ciblent les enfants en bas âge. Pourtant, l'implantation cochléaire se fait de plus en plus précocement obligeant les orthophonistes à utiliser des techniques d'évaluations adaptées. Certaines équipes ont proposés des batteries de tests ayant pour cible les enfants en bas âge, en général inférieur à 2 ans. Parmi les protocoles les plus utilisés, le LittleEARS et le NEAP (Nottingham early assessment protocole).

A. PROTOCOLE LITTLE EARS [[78]:

Le protocole LittleEARS, destiné aux enfants de moins de 3 ans, est une adaptation de l'EARS. Son objectif est d'évaluer systématiquement le développement audio-phonatoire des enfants implantés précocement. Il est composé d'outils variés et standardisés : Questionnaires, grilles d'observation et tests de compétences dont le but est d'évaluer les étapes les plus importantes du développement des capacités auditives de l'enfant à la période préverbale. Les items ont été sélectionnés à partir de connaissances théoriques et empiriques établies dans ce domaine et dans celui du développement du langage verbal. Le questionnaire porte essentiellement sur l'observation des réactions de l'enfant aux différents stimuli auditifs. Trois domaines parmi les plus importants ont été sélectionnés. Il s'agit de :

- La perception;
- La compréhension;
- Les productions vocales et verbales à des stimulations linguistiques ;

Ces différents domaines se subdivisent respectivement en plusieurs catégories comme celles qui apparaissent dans l'EARS (détection, distinction, identification, reconnaissance/imitation et compréhension).

Le protocole comprend deux items, le questionnaire Little EARS et le journal Little EARS.

✓ **Le questionnaire auditif little EARS:**

Il s'agit d'un questionnaire pour les parents qui évalue tous les comportements auditifs qui peuvent être observés en réaction à un stimulus acoustique [78]. Le questionnaire auditif est le premier module de la batterie de tests Little EARS, qui a été conçue pour évaluer le développement auditif préverbal chez les très jeunes enfants. Le questionnaire auditif Little EARS a pour objectif de suivre le développement auditif des enfants du dépistage de la surdité néonatale jusqu'à 24 mois, ou des enfants malentendants utilisateurs d'aides auditives ou d'un implant cochléaire ayant un âge auditif (depuis la mise en place de l'appareil auditif) de 0 à 24 mois. Le questionnaire a été standardisé chez 218 enfants normo-entendants âgés de 0 à 24. Les valeurs attendues ainsi que les valeurs minimales sont données à titre de comparaison individuelle. Le questionnaire est composé de 35 questions, qui peuvent être complétées par les parents. Les instructions complètes sont fournies sur le questionnaire. Dix minutes sont nécessaires aux parents pour remplir le questionnaire [78].

Tableau 4 : Questionnaire auditif littl EARS [78]:

	Situation Auditive	Réponse		Exemple
		Oui	Non	
1	Votre enfant réagit-il à une voix familière ?	Oui	Non	Il sourit ; il regarde vers la source sonore ; « parle » d'un ton animé
2	Ecoute-il quelqu'un qui parle	Oui	Non	Ecoute ; attente et écoute ; regarde l'interlocuteur longuement
3	Quand quelqu'un parle, tourne-t-il la tête vers cet interlocuteur ?	Oui	Non	
4	Est-il intéressé par les jouets sonores ou la musique ?	Oui	Non	Par exemple : le hochet, la boîte musicale, etc.
5	Recherche-t-il quelqu'un qui parle s'il ne le voit pas ?	Oui	Non	
6	Ecoute-t-il attentivement des appareils sonores (radio/lecteur	Oui	Non	Il montre une attention soutenue ou il se tourne vers la source sonore ou
7	Réagit-il aux sons émis à distance ?	Oui	Non	Par exemple : Quand vous l'appellez d'une autre pièce.
8	Arrête-t-il de pleurer quand vous lui parlez sans qu'il vous voit ?	Oui	Non	Vous essayez de le calmer avec une voix douce ou une chanson douce
9	Semble-t-il consterné quand-il entend une personne en colère ou une voix	Oui	Non	Par exemple : il exprime de la tristesse et commence à pleurer.
10	Reconnait-il les sons de la vie quotidienne ?	Oui	Non	Boîte musicale= « dodo », l'eau qui coule dans la baignoire=bain, bruit
11	Localise-t-il les sources sonores autour de lui (à gauche, à droite ou derrière)?	Oui	Non	Recherche et localisation des stimuli : quelqu'un parle ou un
12	Prête-t-il attention à l'énoncé de son prénom ?	Oui	Non	
13	Localise-t-il les sources sonores autour de lui (en dessus ou au-dessous) ?	Oui	Non	Une pendule accrochée au mur ; un objet tombe par terre.
14	Est-il susceptible d'être calmé par la musique quand il est triste ou de	Oui	Non	
15	Décroche-t-il le téléphone été sait-il qu'il y a un interlocuteur à l'autre bout de	Oui	Non	Quand le téléphone sonne, l'enfant décroche et, « écoute ».
16	Réagit-il à la musique avec des mouvements corporels rythmés ?	Oui	Non	Les mouvements des bras et/ou des jambes quand il entend la musique.
17	a-t-il fait le lien entre un son/bruit spécifique et une objet ou un événement	Oui	Non	L'enfant regarde vers le ciel quand il entend un avion, ou il regarde la rue
18	Répond-t-il correctement aux remarques courtes et simples ?	Oui	Non	« Arrête » « Beurk » « Attention »

	Situation Auditive	Réponse		Exemple
19	Interrompt-il ses projets ou ses activités quand-il vous dire « Non »	Oui	Non	Vous dites « Non » même si l'enfant ne vous voit pas
20	Connait-il les prénoms de tous les membres de la famille ?	Oui	Non	Ou estpapa, maman, Gael, Armelle....
21	Imite-t-il des sons quand il est invité à le faire	Oui	Non	Aaa, OUOU, iii
22	Est-il capable de suivre des ordres simples	Oui	Non	« Viens ! »: « Enlève tes chaussures »
23	Comprend-t-il des questions simples ?	Oui	Non	« Ou est ton nez ? »; « Ou est papa »
24	Apport-t-il les objets que vous lui demandez ?	Oui	Non	« Donne la balle ! » etc.
25	Imite-t-il des sons ou des mots que vous émettez ?	Oui	Non	Dis « Ouaf-Ouaf » : Dis voiture »
26	Produit-il le son approprié d'un jouet ?	Oui	Non	Par exemple vroom=voiture, tchouf-tchouf=train, ect.
27	Connait-il le cri émis par quelques animaux ?	Oui	Non	Par exemple : ouaf-ouaf=chien ; miaou=chat ; cocorico=coq, etc
28	Essaie-t-il d'imiter des bruits de l'environnement ?	Oui	Non	Par exemple : les cris des animaux, les bruits des appareils électroménagers, la sirène, etc.
29	Répète-t-il des séquences des syllabes courtes et longues quand il est invité à le faire ?	Oui	Non	« La-la-laaa »
30	Identifie-t-il le bon objectif parmi d'autres quand vous le lui demandez	Oui	Non	Vous jouez avec des animaux -jouez et vous lui demandez « le cheval » ; vous jouez avec les balles de couleur et vous lui demandez « la balle rouge »
31	Essaie-t-il de chanter quand il entend une chanson ?	Oui	Non	Par eexemple : les comptines
32	Répète-t-il des mots quand il est invité à le faire	Oui	Non	Dis « Bonjour » à Mamy.
33	Prend-il plaisir quand vous lui demandez une histoire ?	Oui	Non	D'un livre classique pour enfant ou d'un livre imagé
34	Est-il capable de suivre des ordres complexes ?	Oui	Non	« Enlève tes chaussures et viens me voir »
35	Chante-t-il des chansons familières ?	Oui	Non	Frère Jacques
	Score total= compter toutes les réponses, « oui »	Oui	Non	

✓ **Le journal Little EARS 78 :**

Le journal Little EARS donne des informations sur le développement auditif précoce de la parole et du langage. Il est à la fois un cahier de prise de notes et un outil d'évaluation du développement précoce des enfants malentendants appareillés avec un implant cochléaire. Il est composé de:

- Un journal pour guider les observations des parents sur leur enfant, ce qui permet aussi au professionnel d'utiliser ces observations comme un instrument de recherche et de rééducation ;
- Un livre pour les parents qui explique le journal ;
- un livre pour le professionnel qui présente les étapes principales du développement auditif durant les deux premières années d'audition ;
- Un guide pour utiliser le journal lors des séances de rééducation ;
- Des feuilles de rapport pour le professionnel afin de documenter les observations et les questions des parents ;
- Une liste des premiers mots pour les enfants malentendants, qui documente les premiers mots prononcés par l'enfant.

B. LE PROTOCOLE NEAP: Nottingham Early Assessment Package [79]:

Le protocole NEAP a été développé par l'équipe de Nottingham afin d'évaluer des enfants implantés cochléaires en bas âge. Il comprend une série de tests intégrant à la fois l'évaluation de la perception auditive, la production phonatoire et la production verbale.

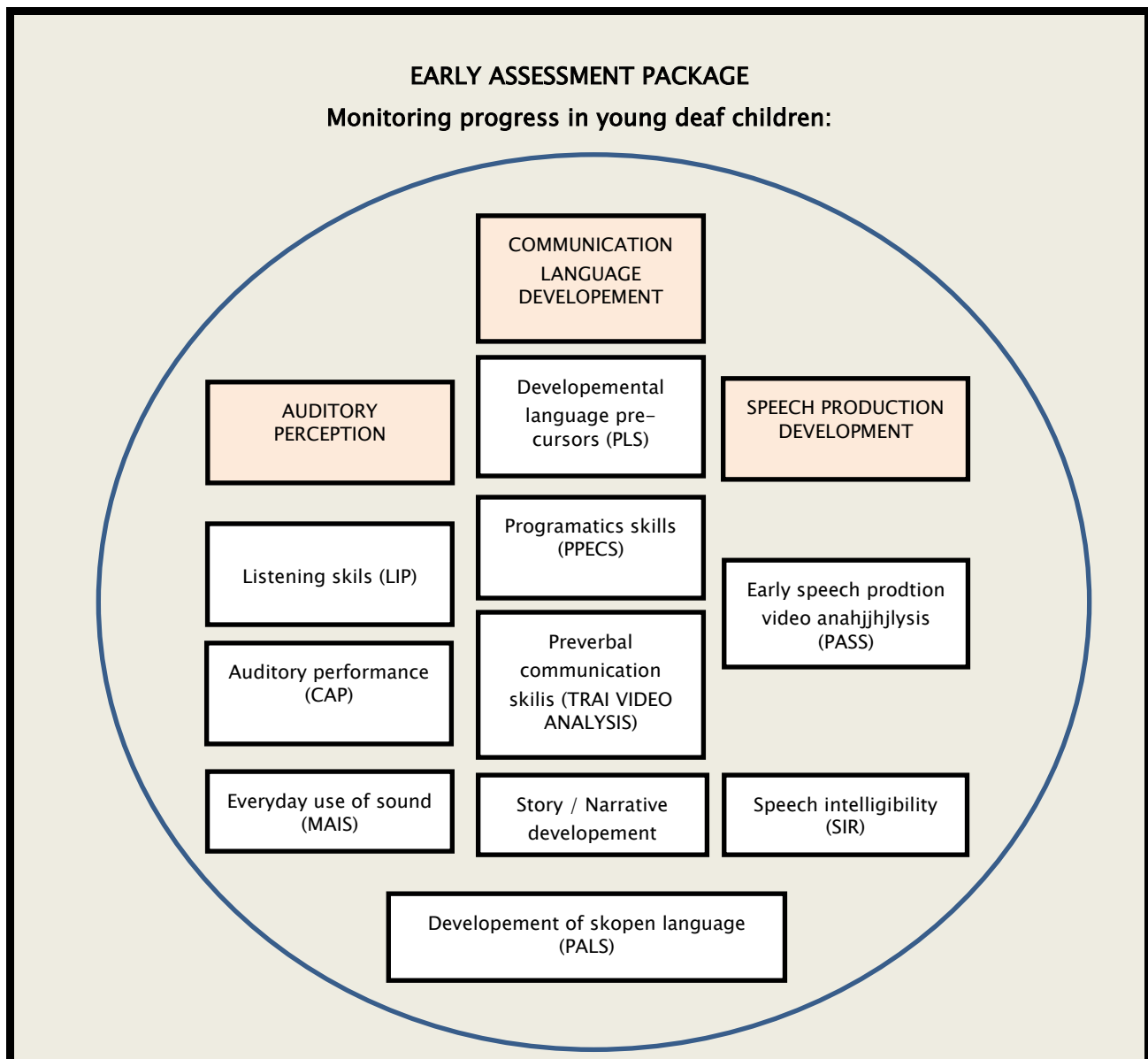


Figure 25: Ensemble des tests du protocole NEAP [79].

1. Evaluation du développement de la communication générale :

a. Tait Video Analysis (TVA) [80 ; 81] :

Développé par Margaret Tait (Nottingham Pediatric Cochlear Implant Programme) Tait Vidéo Analysis analyse sur un enregistrement vidéo les éléments de communication préverbale de l'enfant implanté notamment son interaction avec

un adulte familial. En matière de conscience de l'environnement sonore, de contact visuel, de gestuelle et d'émission de vocalises. L'enregistrement permet d'évaluer les progrès réalisés par l'enfant à des intervalles de temps relativement courts. IL a été montré que le Tait Vidéo Analysis est une méthode fiable et reproductible pour évaluer le développement des enfants implantés en phase préverbale [80 ; 81].

b. The Pragmatics Profile of Everyday Communication Skills: preschool

version:

Développé par Hazel Dewart et Susie Summers [79]. IL s'agit d'une interview évaluant les interactions de l'enfant implanté au quotidien à l'école et à la maison. Les informations sont obtenues par interview d'une personne proche qui est censée décrire par ses propres mots la manière dont l'enfant se comporte. Les Réponses sont répertoriées selon quatre catégories:

- Le développement de la fonction communicative:

La façon dont l'enfant s'exprime ;

- Les réponses à la communication:

La façon dont l'enfant réagit à une conversation ;

- Interaction et conversation:

La façon dont l'enfant participe et s'implique dans interactions sociales, ses initiatives ;

- Variations de contexte :

La manière dont l'enfant réagit aux variations de situation comme le temps, l'espace et l'entourage.

c. Stories/Narratives Assessment Procedure (SNAP Dragons):

Développé par Helen Starczweski et Hazel Lloyd [].Il évalue les capacités narratives des enfants sourds implantés qui commentent des images prédéfinies. Il s'agit de 14 images illustrant une famille de dragons dans des situations différentes. L'évaluation porte sur deux critères: La capacité narrative et le comportement de l'enfant au cours de l'exercice.

Tableau 5: Evaluation des capacités narratives par "SNAP".

<i>Score</i>	<i>Capacité narrative</i>	<i>comportement</i>
1		Enfant non coopérant
2		Enfant non coopérant mais heureux lors de l'exercice.
3	L'enfant commente l'image	L'enfant a besoin de plus de 3 incitations à la parole pour décrire la situation.
4	L'enfant décrit une ou deux situations, mais pas l'épisode en entier	L'enfant a besoin de moins de 3 incitations à la parole pour décrire la situation
5	Un épisode entier est décrit.	Description spontanée, pas besoin d'incitation
6	Un épisode et demi sont décrits.	idem
7	Deux épisodes complets sont décrits	L'enfant peut révéler des confidences.
8	Plus de deux épisodes sont décrits.	L'enfant invente des histoires

d. Profile of Actual Linguistic Skills (PALS):

Développé par Dee Dyar [79]. Il s'agit d'une échelle d'évaluation de l'acquisition du langage à un stade pré lexical. L'évaluation aboutira à répertorier l'enfant dans l'une des trois catégories: stade préverbal, stade de transition, stade de langage fonctionnel. L'orthophoniste pourra par la suite passer à des méthodes d'évaluation standard pour enfants plus âgés.

Tableau 6: Evaluation des acquisitions linguistiques (PALS).

Stade préverbal	Stade de transition	Langage fonctionnel
L'enfant est toujours à un stade prélexical	L'enfant reconnaît certains mots et expressions simples. Il peut aussi prononcer certains mots ou phrases lors des tests.	L'enfant est habile à utiliser le langage de manière spontanée et systématique

e. Preschool Language Scale 3 (PLS3):

Développé par I.L. Zimmerman, V.G. Steiner and R.E. Pond, UK, adapté par J. Boucher and V. Lewis [81], Il s'agit d'une évaluation des précurseurs de la perception et du langage. Elle peut s'appliquer aux enfants âgés de 3 mois à 6 ans. Les précurseurs des capacités perceptives et réceptives seraient le changement de comportement et d'attention, alors que les précurseurs du langage seraient les communications sociales quel que soit la manière et le développement de vocalises.

2. Evaluation de la perception auditive :

a. Listening Progress Profile (LIP):

Il s'agit d'une évaluation des capacités de perception sonore de jeunes enfants implantés en situation quotidienne. Il ne s'agit pas d'un test à proprement parler mais d'une observation du jeune enfant dans son comportement habituel et lors de l'usage de jeux. Cette observation donnera par la suite des réponses sur les capacités de l'enfant à réagir aux bruits environnants, aux émissions vocales, à la discrimination entre bruits environnants et émissions vocales, jusqu'à la reconnaissance de son propre prénom [82; 83]. La fiabilité et la reproductibilité de cette technique d'évaluation a été formellement validée [84].

b. Categories of Auditory Performance (CAP) [85]:

Il s'agit d'une mesure globale du développement de l'audition chez un sujet implanté offrant un ordre de mesure compréhensible pour les personnes non spécialisées. Elle évalue les capacités perceptives de l'enfant dans multiples situations avec une échelle comportant un certain nombre de compétences perceptives allant de la prise de conscience des sons environnants à la compréhension de phrases courantes sans lecture labiale ou l'usage d'un téléphone avec un interlocuteur familier. Il s'agit d'une méthode facilement accessible pour les professionnels, pour les parents et pour les personnes ordinaires n'ayant aucune expérience dans l'usage de tests d'évaluation d'enfants implantés cochléaires. Il s'agit d'une méthode formellement validée [85].

3. Evaluation de la production vocale :

a. Profile of Actual Speech Skills (PASS) [86]:

Il s'agit d'une technique qui permet le suivi de la progression de la production vocale chez des enfants sourds implantés permettant ainsi d'adapter la prise en charge de ces patients [86]. Elle associe deux échelles d'évaluation, l'une quantitative et l'autre qualitative. L'échelle quantitative évalue la transition entre articulations silencieuse, production vocale incompréhensible, incompréhensible puis compréhensible. L'évaluation repose sur l'appréciation de l'enrichissement du répertoire de l'enfant en voyelles et en consonnes.

b. Speech Intelligibility Rating (SIR) [87]:

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 [87].

Tableau 7: Evaluation de l'intelligibilité de la parole par le test "SIR"[87].

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 :
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.								

ETUDE CLINIQUE

I. OBJECTIFS :

Le but de cette étude était d'analyser les résultats à court et à moyen terme de la perception auditive et de la production orale des enfants implantés au stade de surdité profonde ou sévère pris en charge au service ORL du CHU Hassan II de Fès.

L'objectif secondaire est de rechercher des facteurs pronostiques de ces résultats.

II. MATERIELS ET METHODES :

Nous avons étudié, de manière rétrospective, 31 enfants implantés au stade de surdité profonde ou sévère entre mai 2009 et novembre 2015 au service d'O.R.L et de chirurgie cervico-faciale du C.H.U. HASSAN II-FES.

Les enfants candidats à l'implant cochléaire présentaient une surdité sévère ou profonde bilatérale dont les seuils prothétiques étaient supérieurs à 70 dB, après échec d'acquisition du langage avec des prothèses auditives conventionnelles.

Les éléments qui ont été pris en compte sont l'absence de contre-indications médicale ou radiologique, l'évolutivité de la surdité, la durée de privation auditive, le mode d'éducation à prédominance orale et, bien entendu, la motivation parentale et de l'enfant lorsqu'il était plus âgé.

Au terme du bilan, un entretien avec les parents a permis l'information sur les principes de l'implant, ses limites et ses risques opératoires. Lors de ce premier contact, des coordonnées de différentes associations ont été données aux parents afin de permettre une information la plus diversifiée possible et notamment la rencontre avec d'autres parents d'enfants implantés.

Nous avons noté le type d'implant posé, le côté implanté, les difficultés per-

opératoires, le nombre d'électrodes insérées et ceux qui sont activés, les complications postopératoires.

Le suivi post-implantation comprend :

- Le contrôle de la cicatrice à 8 jours après l'intervention chirurgicale.
- Le réglage de l'implant et la définition de la meilleure stratégie de codage.

Le 1er réglage du processeur c'est-à-dire l'activation et le réglage des électrodes à la fois en seuil de perception minimal et de confort était effectué entre 4 et 6 semaines postopératoires avec un contrôle 1 mois plus tard.

À distance de cette mise en route, des évaluations orthophoniques permettaient d'affiner les réglages. La rééducation hebdomadaire a été confiée à l'orthophoniste du service.

(Fiche d'exploitation ci-dessous)

Parmi ces 31 dossiers 29 cas ont été retenus parce que 2 patients ont été perdus de vue.

EVALUATION DU DEVELOPPEMENT DU LANGAGE CHEZ LES
ENFANTS IMPLANTES COCHLEAIRE (RESULTATS PRELIMINAIRES)

FICHE D'EXPLOITATION :

NOM ET PRENOM :

CARACTERISTIQUES DE L'ENFANT :

❖ **SEXE:**

❖ **AGE:**

❖ **LIEUX DE RESIDENCE :**

❖ **SCOLARISE** -oui : (ordinaire : , spécialisé :), -non :

❖ **AGE DE DIAGNOSTIC :**

❖ **AGE AU MOMENT DE L'IMPLANTATION :**

❖ **DATE D'ACTIVATION :**

❖ **COMORBIDITE :**

-Troubles de l'équilibre : -Syndrome d'USHER : -Trouble du comportement :

-Dysmorphie faciale -Anomalie rénale -Cardiopathie

-Autre :

❖ **INVESTISSEMENT PARENTAL :** important : modéré : faible :

❖ **NIVEAU INTELLECTUEL DES PARENTS :** bien : moyen : médiocre :

❖ **ATCD OTOLOGIQUES :** OSM : otite moyenne chronique :

CARACTERISTIQUES DE LA SURDITE

❖ Diagnostic : dépistage néonatal : parents : institutrice : Médecin :

❖ Seuils auditifs au PEA : OD : OG :

❖ Audiométrie comportementale :

❖ Prothèse auditive : jamais : intermittente : toujours :

% de réussite		Pré-implant	6mois	1an	2ans	3ans
Phrases simples	répétition	Avec LL				
		Sans LL				
	désignation	avec LL				
		Sans LL				
	Dénomination					

	Pré-implant	6mois	1an	2ans	3ans
Identification de sons des bruits familiers					

➤ Compréhension orale (niveau de compréhension orale spontané) :

	3mois	6mois	1an	2ans	3ans
Compréhension des mots					
Compréhensions des consignes simples					
Compréhension des phrases simples					
Compréhension des phrases complexes					

➤ Expression orale : jamais : parfois : souvent : toujours :

➤ Système phonétique :

	Pré-implant	1an	2ans
Inexistant			
Incomplet			
Complet			

➤ Intelligibilité (selon le score de Nottingham)

- 1: La parole n'est pas intelligible. Il existe néanmoins quelques ébauches de mots ; le mode premier de communication 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'enfant est compris facilement dans la vie quotidienne.

Intelligibilité	Pré-implant	6mois	1an	2ans
N1				
N2				
N3				
N4				
N5				

➤ Niveau d'expression orale :

	Pré-implant	6mois	1an	2ans
Pré-linguistique				
Mots isolés				
Juxtaposition de mots				
Phrases simples				
Langage structuré				

❖ RESULTAT ORTHOPHONIQUE GLOBAL SUBJECTIF :

Mauvais : moyen : bon : très bon :

❖ Scolarité :

	Pré-implant	6mois	1an	2ans
Non scolarisé				
Intégration scolaire				
Enseignement spécialisé				

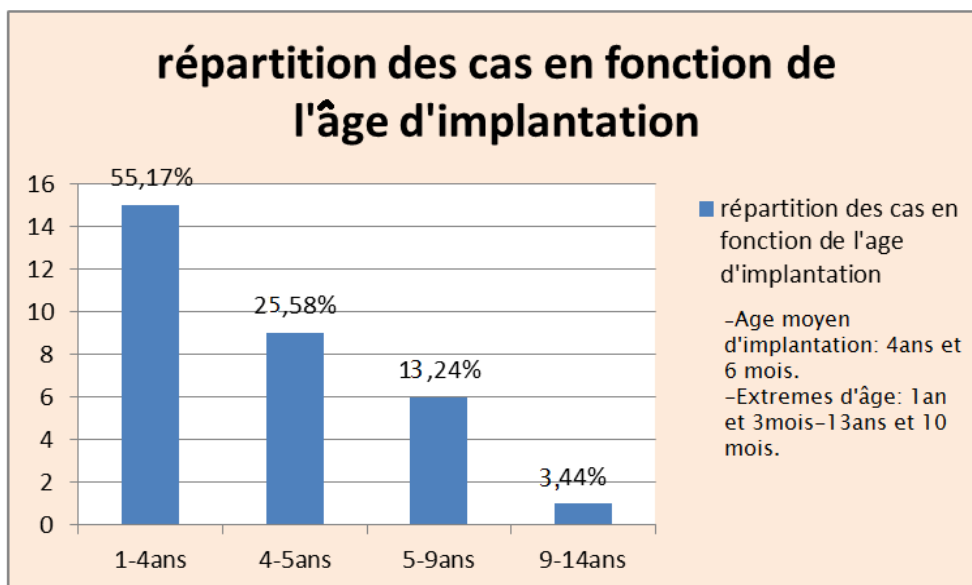
RESULTATS

I. DONNEES EPIDEMIOLOGIQUES :

A. Age :

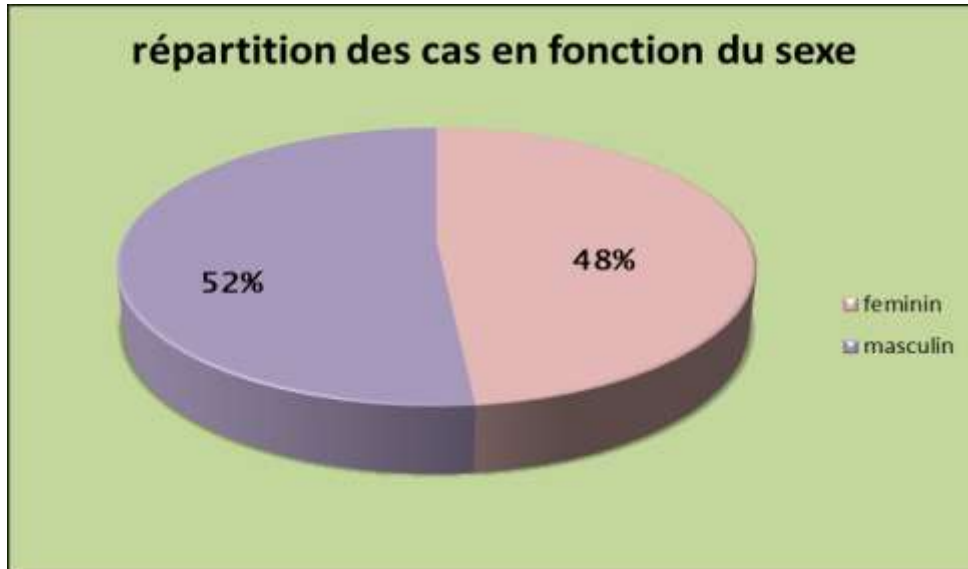
L'âge moyen d'implantation de nos patients est de 4 ans et 6mois, avec des extrêmes allant de 1ans et 3mois à 13ans et 10mois. La majorité des patients soit 16 enfants (55,17%) implantés avait un âge inférieur à 4ans, 8 enfants soit 25,58% avaient un âge entre 4ans et 5ans, 4 enfants soit 13,24% avaient un âge entre 5–9ans et un patient soit 3,44% avait 13ans.

Ainsi 24 enfants soit 82,75% avaient un âge moins de 5ans avec une moyenne d'âge de 3ans et 7mois.



B. Sexe :

Parmi les 29 enfants de notre série il y avait 14 filles et 15 garçons.



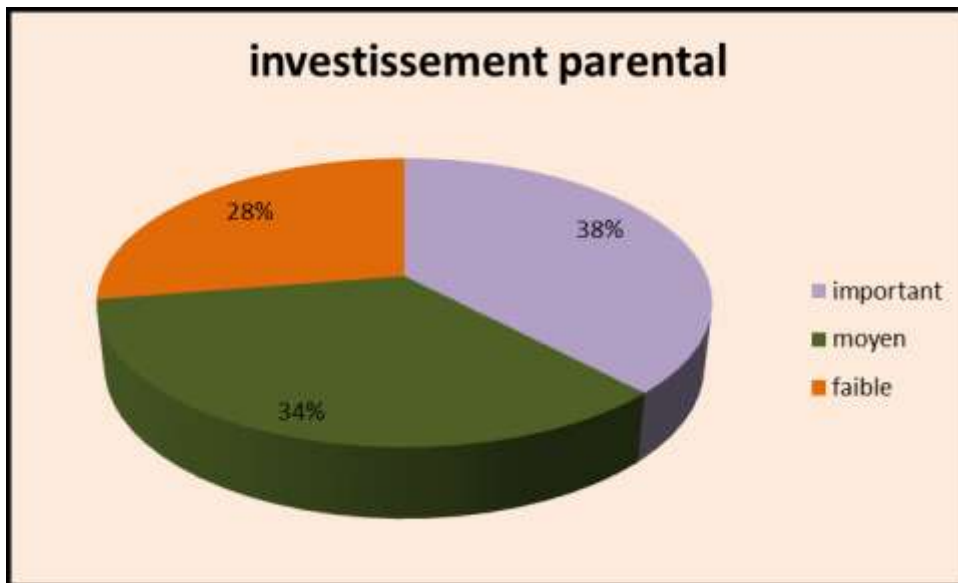
C. Comorbidité :

Les principaux ATCD pathologiques chez nos patients ont été un rachitisme secondaire et 2 cas de méningite.

D. Investissement parental :

Le profil psychologique de l'enfant et de ses parents, dans leur contexte familial et socio-éducatif a été estimé. La stimulation parentale était :

- importante dans 11/29 cas ;
- modérée dans 10/29 cas ;
- faible dans 8/29cas.



E. Antécédents otologiques :

Le bilan clinique otologique, initial et lors du suivi, recherchait une otite moyenne chronique, facteur d'aggravation de la surdité : 5 enfants parmi 29 cas (soit 17,24%) ont présenté une ou plusieurs otites séreuses au cours de leur suivi pour lesquelles le traitement adapté a été proposé.

II. DONNEES CLINIQUES :

A. Diagnostic :

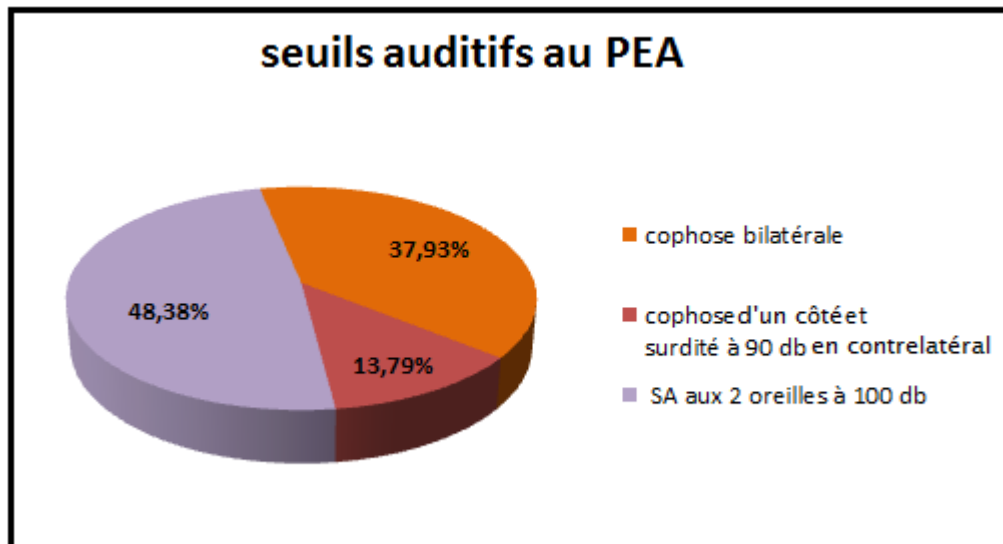
En l'absence de dépistage de la surdité au Maroc, elle a été suspectée dans la majorité des cas par les parents devant :

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

B. Données audiométriques :

Tous nos enfants présentaient une surdité profonde bilatérale avec en moyenne des seuils auditifs au potentiels évoqués auditifs à 90db.

- Absence de détection de l'onde V à toutes les intensités : 11/29cas ;
- surdité à 90db unilatérale d'un côté et une cophose en controlatéral : 4 /29 cas ;
- Seuils auditifs des deux oreilles à 100db :14/29 cas ;



C. Utilisation des prothèses auditives :

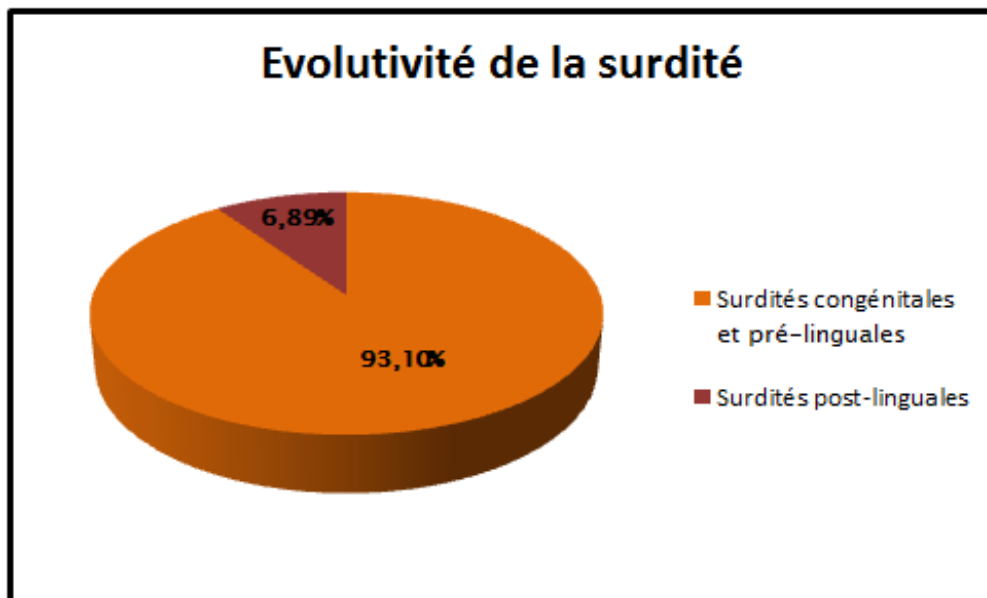
2/29 enfants portaient ses prothèses auditives en continu avant l'implant, 1/29 de manière intermittente, et 26/29 ne les utilisaient jamais.

D. Evolutivité de la surdité :

27 enfants présentaient une surdité congénitale et pré-linguale non évolutive, ainsi ces enfants n'ont eu aucune période dans le monde sonore, 2enfants présentaient une surdité post-linguale post-méningite à l'âge jeune de 6ans et 11ans.

Parmi ces surdités, on distingue :

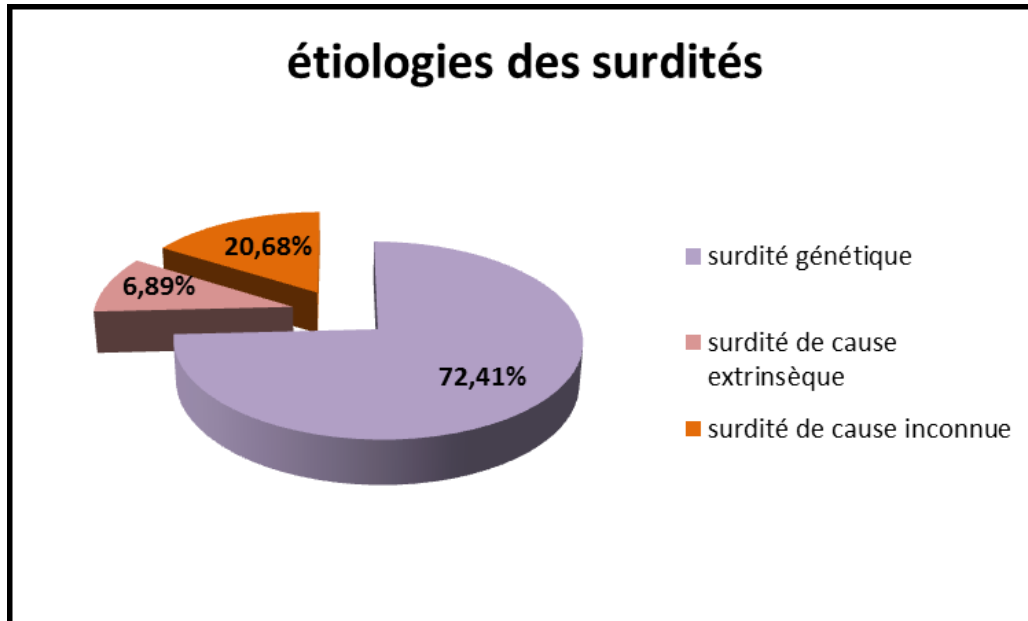
- les surdités congénitales et perlinguales : 27/29 cas
- Les surdités pot-linguales (survenant après l'âge de 2ans) : 2/29 cas



E. Etiologie :

Notre étude a mis en évidence :

- ✓ surdités génétiques (présentant des antécédents familiaux de surdité ou une consanguinité ou une mutation génétique) : 21/29 cas ;
- ✓ surdité de cause extrinsèque (méningite à pneumocoque) : 2/29cas
- ✓ surdités d'origine inconnue : 6/31 cas



Dans notre série, 23/29 enfants ont eu une consultation de dépistage génétique, à la recherche d'anomalie génomique qui était concluante dans 2 cas de mutation de la connexine 26 (35delG). Dans les 21 autres cas l'étude génétique était négative.

Dans tous les cas, le conseil génétique a permis d'expliquer aux familles que la négativité du bilan n'excluait pas une origine génétique de la surdité.

F. Bilan radiologique

L'examen tomodensitométrique et l'imagerie par résonance magnétique ont été réalisés dans tous les cas, ils étaient anormaux dans 4 cas avec mise en évidence :

- d'une labyrinthite ossifiante du canal semi circulaire latéral droit sans ossification cochléaire (figure26).
- Syndrome de MONDINI bilatéral plus marqué à droite (figure27).

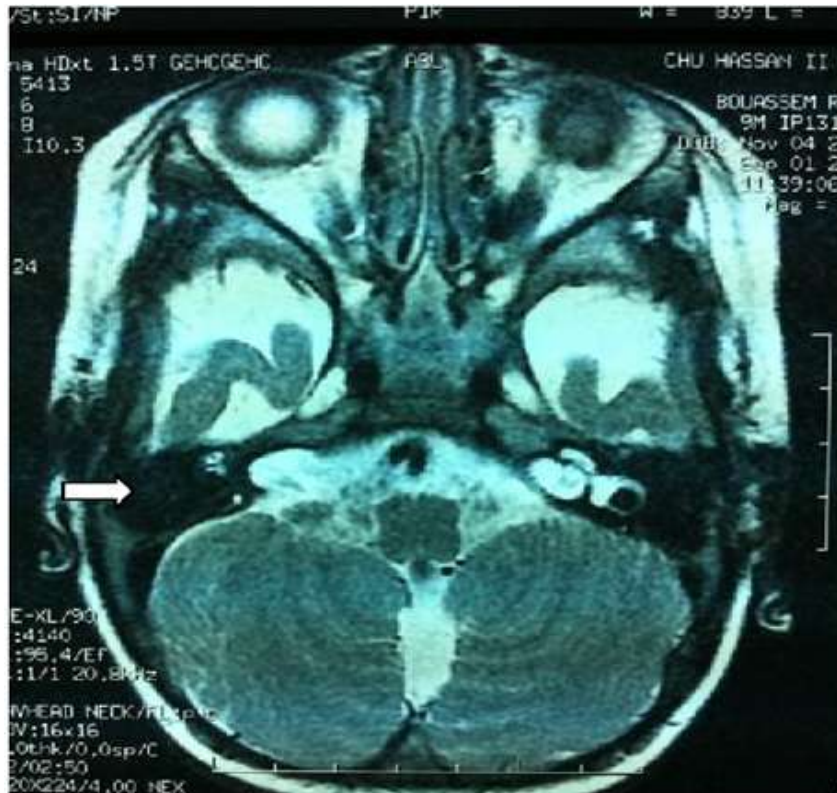


Figure 26 : IRM en coupe axiale séquence T2 : interruption du signal du canal semi circulaire droit en rapport avec une labyrinthite ossifiante. (Service O.R.L. CHU Hassane II, Fès.).



Figure 27: T.D.M. en coupe axiale montrant une dysplasie de Mondini : Flèche noire : cochlée en forme de vésicule unique, flèche blanche vestibule amorphes avec absence des canaux semi circulaires.

- labyrinthite ossifiante plus marquée à droite ;
- labyrinthite ossifiante post-méningite ;

G. Vaccination

Tous nos enfants ont été bien vaccinés selon le programme national d'immunisation comprenant ainsi le vaccin anti-pneumococcique, sauf les 2 cas de méningites.

H. TECHNIQUE CHIRURGICALE ET SUITES OPERATOIRES :

19 enfants ont été implantés à droite et 10 enfants à gauche. 2 types d'implant ont été utilisés NEURELEC et MEDEL.

L'incision était rétro-auriculaire, l'antro-atticotomie a été réalisée suivie d'une tympanotomie postérieure (figure 28) puis le porte-électrodes inséré à travers une ouverture de la fenêtré ronde (Figure 29 et 30). Aucune cochléostomie n'a été nécessaire. Dans 1 cas l'identification de la fenêtré ronde n'était pas possible à travers la tympanotomie postérieure et le chirurgien a utilisé la voie du conduit. L'hospitalisation était de 3 jours, et une radiographie en incidence de Stenvers permettait de vérifier le positionnement des électrodes (figure 31).

Tous les implants ont été posés sans difficulté opératoire, sauf 3 cas : 2 procidences du Nerf facial et une procidence du golfe de la jugulaire, avec une insertion complète des électrodes dans tous les cas (20 électrodes pour Neurelec) et (24 électrodes pour Medel) et activation complète des électrodes chez 29 cas (20 électrodes pour Neurelec) et (24 électrode pour Medel). Les suites opératoires étaient simples dans tous les cas. L'activation de l'implant par la mise en place de la partie externe après un mois de l'implantation.

Le réglage de l'implant démarre quelques semaines après la chirurgie. On détermine pour chaque électrode les seuils cliniques de stimulation minimum et

maximum et le niveau sonore confortable. Les données se modifient dans les premiers mois avec la maturation des fibres nerveuses et le conditionnement de l'enfant. Une dizaine de réglages est en général à prévoir la première année puis ensuite 1 à 2 fois par an.



Figure 28: Antro-aticotomie et tympanotomie postérieure droite.



Figure 29: Fenêtre ronde.



Figure 30: Mise en place de la porte électrode par l'ouverture de la fenêtre ronde.

Service d'O.R.L. et de
chirurgie cervico-faciale
CHU. Hassan II.



Figure 31 : Radiographie en incidence de Stenvers : électrode en place.

I. RESULTATS POST-IMPLANT:

En post-implantation, 26 patients sont suivis au service d'O.R.L. CHU Hassan II. 3 patients sont suivis en libéral et 2 patients sont perdus de vue et nous avons retenu 29 dossiers pour comparer nos résultats orthophoniques post-implant.

a. Complications postopératoires :

Aucune complication n'a été décelée chez nos enfants notamment pas de méningite, pas de panne interne ni d'extrusion du récepteur.

b. Durée de suivi post-implant :

La durée de suivi moyenne de nos enfants est de 20 mois avec des extrêmes de 4mois et 5ans.

c. Port de l'implant :

Tous nos enfants soit 29 portaient leur implant de manière continue après l'intervention.

d. Résultats orthophoniques :

❖ Séances d'orthophonie :

Nous avons étudié l'assiduité aux séances de rééducation orthophonique ainsi on a noté que :

- ✓ 19/29 enfants réalisaient une rééducation hebdomadaire ;
- ✓ 5/29 enfants réalisaient une rééducation chaque 15 jours ;.
- ✓ 5/29 enfants réalisaient une rééducation trimensuelle, ceci est dû au fait que ces enfants habitaient dans des zones rurales éloignées de Fès.

Ainsi on a calculé la distance moyenne entre le centre de rééducation et le lieu de résidence des enfants implantés qui est de 80km. Plus l'enfant habite plus loin de l'hôpital, plus il est moins régulier pour assister aux séances de rééducation.

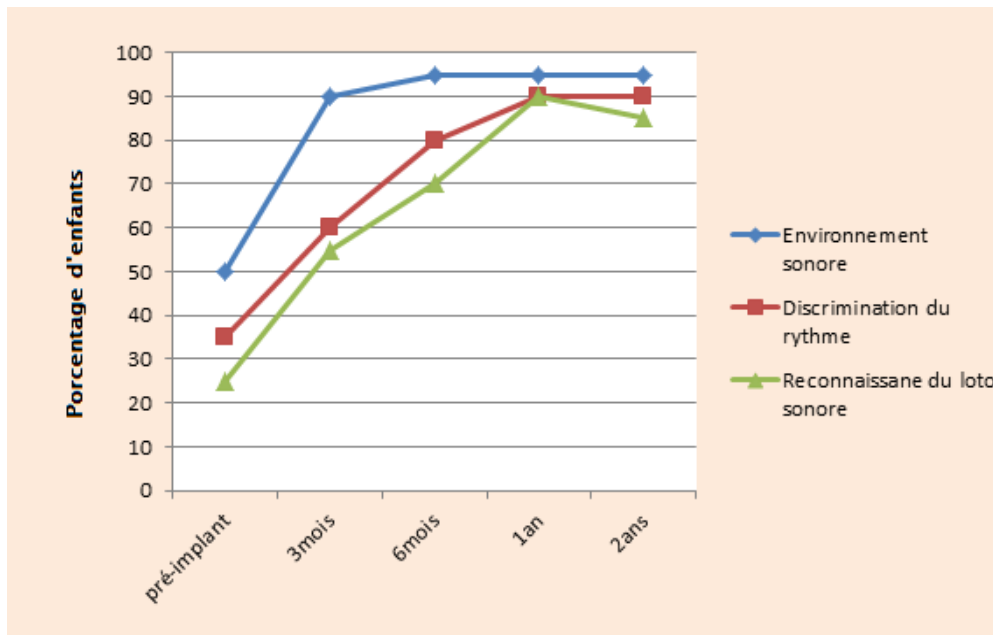
❖ Mode de communication :

Nous avons évalué l'appétence de l'enfant à l'échange et l'utilisation des différents modes de communication. Durant le suivi, le langage oral est devenu de plus en plus prédominant chez 28/29 cas et le langage gestuel était utilisé en faible proportion. Alors qu'en pré-implantation le langage gestuel était privilégié.

Dans un seul cas l'environnement de l'enfant était plutôt signé qu'oral pendant toute la durée du suivi.

❖ Perception auditive :

Notre évaluation a comporté : la perception de l'environnement sonore, la discrimination du rythme et la reconnaissance des bruits perçus (loto sonore) qui a nécessité un apprentissage avant la réalisation du test.



L'évolution des performances de la perception auditive.

La perception de la parole a été évaluée en proposant un matériel linguistique adapté en fonction de l'âge et des capacités de l'enfant: phonèmes, mots, phrases simples sans et avec lecture labiale et en fin l'identification de sons des bruits familiers .L'évaluation de la compréhension du langage sans et avec lecture labiale a été évaluer sur: mots, consignes simples, consignes complexes, questions simples, questions complexes, phrases simples, phrases complexes.

Ainsi, nous avons mis en évidence une progression de toutes les performances. Quasiment 90% des enfants percevaient l'environnement sonore à 3 mois, et la discrimination du rythme ainsi que le loto à 1 an.

Le niveau de compréhension s'est amélioré progressivement sans plateau (Tableau8):

Tableau 8 : Evolution de la compréhension des enfants implantés cochléaires au cours des années

	3mois	6mois	1an	2ans	3ans
Compréhension des mots	15%	30%	75%	80%	85%
Compréhensions des consignes simple	10%	15%	35%	50%	80%
Compréhension des phrases simples	09%	18%	30%	70%	77%
Compréhension des phrases complexes	02%	15%	26%	35%	50%

❖ Production de la parole :

✓ Système phonétique :

L'enfant répète les phonèmes émis par le testeur. Les voyelles sont présentées de façon isolée, les consonnes dans une syllabe associant une voyelle, les réponses sont notées sur un tableau ce qui permet une analyse quantitative et qualitative des erreurs.

Le système phonétique est majoritairement (82%) inexistant en pré-implant, incomplet à 67% et complet avec un taux de 33% à 2ans. L'évolution favorable est très significative à 2ans (Tableau9).

Tableau 9: Evolution du système phonétique.

Système phonétique	Pré-implant	1an	2ans
Nombre d'enfants	29	29	29
Inexistant	82%	38 %	0%
Existant mais Incomplet	5%	80 %	67%
complet	5%	30 %	33%

➤ Intelligibilité :

Elle est évaluée selon la classification de Nottingham.

Les résultats sont rapportés sur le tableau suivant :

Tableau 10 : Evolution de l'intelligibilité (Score de Nottingham).

Intelligibilité	Pré-implant	6mois	1an	2ans
Nombre d'enfants	29	29	29	29
N1	25(86%)	10 (35%)	5 (17%)	5 (17%)
N2	-	12 (41%)	5 (17%)	4 (14%)
N3	-	4 (14%)	12 (42%)	5 (17%)
N4	-	-	3 (10%)	7 (24%)
N5	4 (5%)	3 (10%)	4 (14%)	8 (28%)

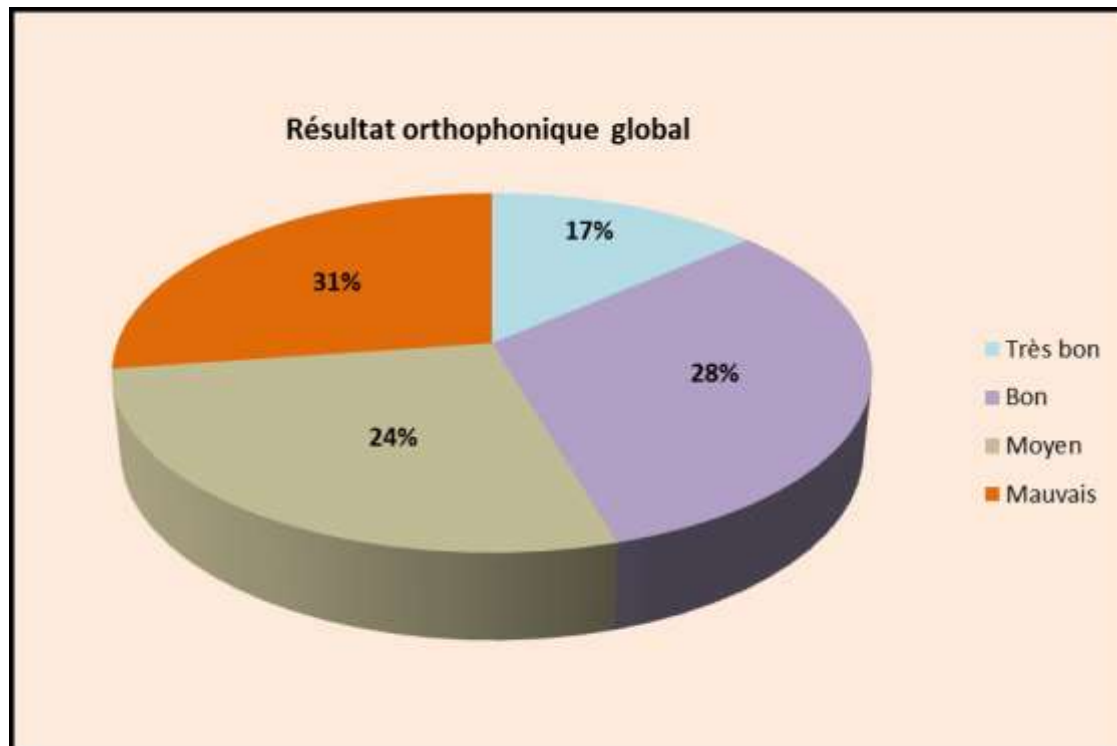
✓ Niveau d'expression orale :

Il a été classé en langage prélinguistique, mots isolés, mots juxtaposés, phrases simples, langage structuré. Avant l'implantation les 29 enfants n'avaient à exprimer des phrases simples, à 6mois 23 (79%) enfants arrivaient à dire des mots isolés, à 2ans 14 (48%) juxtaposaient des mots.

❖ Résultat orthophonique global

- ✓ Résultat subjectif : d'après l'orthophoniste à la dernière date de suivi, le résultat est jugé de façon subjective:

- . Très bon: 5cas ;
- . Bon : 8cas ;
- . Moyen : 7cas ;
- . Mauvais: 9cas.



e. Scolarité

L'intégration scolaire concernait 25/29 de nos patients, 10 enfants en enseignement spécialisé et 15 en intégration scolaire ordinaire, avec des bons résultats chez 15 enfants.

DISCUSSION

I. RESULTATS DE L'IMPLANTATION COCHLEAIRE PEDIATRIQUE

L'implantation cochléaire dans notre service ayant débuté en 2009, nous avons retenu 29 dossiers vu que 2 patients ont été perdus de vue. Cependant notre étude n'est qu'une analyse préliminaire et le recul n'est pas encore suffisant.

A. Port de l'implant :

Dans notre série, 100% des enfants portaient leur implant de manière continue après l'intervention. Ces données correspondent à celles de la littérature : Roman and al [91] ont décrit que 76% des enfants portaient leur implant en continu; d'après Archbold et al [92] à 3 ans post-implant, 89% des enfants selon les parents, et 95% selon les enseignants l'utilisaient sans interruption.

B. Résultats orthophoniques :

❖ Perception auditive :

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

L'évolution des acquisitions perceptives de l'enfant implanté peut être dressée:

- Après quelques mois d'implantation, l'enfant reconnaît les éléments supra-segmentaux de la parole : rythme, durée, intensité [93].
- Après 1 à 2 ans, la reconnaissance des mots et des phrases simples en liste fermée est en cours d'acquisition [91].
- Après 3 ans, l'identification de mots et de phrases en liste ouverte se développe progressivement.
- Après 5 ans d'implantation, la compréhension d'une conversation en liste ouverte est possible sans l'aide de la lecture labiale pour 82 % des enfants [94].

Perception auditive	Notre série	Roman [91]	Waltzman [95]
Nombre de cas	29	22	81
Age de l'implantation (Extrêmes d'âge)	4,6 ans (1,3 ans à 13,10 ans)	5ans (2à 11)	4 ,2 ans (1 à 15 ans)
Résultats (Après 1 an de stimulation)	Discrimination du rythme Loto sonore acquis Mots LF 38 %	Fonction d'alerte Perception des bruits familiers Réponse au prénom	Mots LO 9% Phrases LO 18%

Les scores moyens de reconnaissance de mots évoluent en liste ouverte de 5 à 20 % à 1 an et 65 à 100 % après 5–6 ans d'implantation [96].

❖ Production de la parole :

L'expression orale débute de manière décalée par rapport à la perception. En effet, comme chez le nourrisson entendant, on constate un décalage dans le temps entre l'acquisition de la discrimination des sons de la parole et la production qui apparaît lorsque la boucle audiophonatoire est en fonction [38]. D'autres équipes ont utilisé une échelle d'évaluation de la production orale similaire à la nôtre (pas de langage, mots isolés, phrases agrammatiques, phrases simples, phrases complexes) [97], cependant elle est discutable. En effet, le score le plus élevé (langage structuré) comprenait tous les niveaux au-delà des phrases simples. Cette évaluation n'était donc pas très précise et pouvaient surestimer les enfants. Nous n'avons pas étudié, notamment, la richesse lexicale du langage oral après l'implantation cochléaire, puisqu'on ne dispose pas d'un recul suffisant permettant cette évaluation.

❖ Intelligibilité (selon le score de Nottingham) :

Le rythme d'évolution de l'intelligibilité de notre population était progressif : d'un niveau 1 de l'échelle de Nottingham en préopératoire (pour 86% des enfants), les scores sont passés au niveau 2 (pour 17% des enfants) à 1 an puis aux niveaux 3 à 2 ans (pour 28% des enfants). Pour Allen [98], les niveaux 3, et 4 sont atteints respectivement à 3 et 5 ans. Cette progression a semblé moins importante que dans notre étude.

II. Facteurs influençant les résultats

L'efficacité de l'implant cochléaire multicanaux chez l'enfant n'est actuellement plus à démontrer. Il est communément admis que les enfants peuvent tirer un bénéfice de cette technique, tout en constatant qu'il existe de grandes variabilités interindividuelles dans ces résultats [32, 49, 56].

La recherche et l'identification des facteurs pouvant influencer les résultats restent une priorité pour la plupart des équipes pratiquant l'implantation cochléaire [57–60]. La connaissance de ces facteurs permet l'évolution des critères de sélection des candidats à l'implantation, et une meilleure prise en charge de ces derniers. C'est dans cette optique que nous avons réalisé ce travail afin de mettre en évidence nos propres résultats et de les comparer à ceux publiés dans la littérature.

A. Age :

La moyenne d'âge des enfants à l'implantation (4 ans et 6 mois) était relativement élevée, ceci peut être expliqué par l'absence de programme de dépistage et de diagnostic précoce dans les populations à risque.

Dans notre série, les résultats des enfants sourds prélinguaux implantés avant 3 ans étaient meilleurs à 1 an que ceux opérés plus tardivement.

Les enfants implantés après l'âge de 3 ans avaient une maturité et une aide

visuelle à la communication plus développées, leur permettant d'avoir de bons résultats aux tests de désignation. Par contre à plus long terme, ce sont les enfants dont la durée de la surdité a été la plus courte qui auront probablement les meilleurs résultats d'où l'âge d'implantation devrait être précoce [94, 100, 101, 102]. Ainsi pour Gantz et al. [103] cet âge est de 4 ans et il est de 2 ans pour Waltzman et al. [104] et Osberger et al [105]. Certains auteurs proposent même d'implanter avant 18 mois. Schauwers et al [106] ont étudié 10 enfants implantés entre 6 et 18 mois. D'après la plupart des auteurs, plus l'implantation est précoce, plus l'âge d'apparition du babillage et des capacités de perception auditive se rapproche de celui des enfants normo-entendants. De plus, une étude menée par Hammes et al. [107] a montré que les enfants implantés avant 18 mois ont un niveau de langage parlé identique à celui des normo-entendants.

L'étude des différentes phases de développement du langage chez l'enfant permet d'expliquer ces données. On identifie chez l'enfant une période appelée période auditive critique durant laquelle la perception auditive semble indispensable au développement normal du langage et de la compréhension de la parole. Cette période pourrait être divisée en une première phase d'imprégnation sensitive permettant le développement de la sémantique et en une deuxième permettant le développement de la syntaxe [108]. Cette période s'étalerait sur les 5 premières années de vie [109]. C'est à partir de ces constatations que le concept d'implantation au plus jeune âge s'est développé. De plus, une stimulation auditive précoce permettrait une maturation plus physiologique des centres de l'audition [110].

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

population générale et des personnels médicaux, paramédicaux ou éducatifs qui suivent l'enfant durant ses premiers mois de vie conduit à banaliser certains symptômes remarquables très tôt par les parents. Le faible nombre d'ORL spécialisés en audiophonologie infantile et d'équipes ORL à orientation pédiatrique rendent difficile la réalisation de tests « au moindre doute » [111].

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

B. Comorbidité :

La littérature rapporte, en effet, que les enfants présentant un handicap associé tirent des bénéfices de l'implant cochléaire même si les résultats sont inférieurs à ceux des enfants uniquement sourds [112]. C'est l'altération des capacités d'apprentissage qui semble être le facteur limitant. Les enfants atteints de retard psychomoteur ont tendance à progresser plus lentement et, à atteindre un niveau de performance moins élevé que les autres parce qu'ils ont un niveau de perception et de production de base plus bas que les autres enfants. Cependant, ils tirent des bénéfices significatifs de leur implant. Néanmoins, aucun résultat n'est décrit en cas de retard mental important [113]. Il s'agit d'une contre-indication à l'implantation.

C. Audition antérieure:

Dans notre série nous n'avons pas pu évaluer la différence entre les surdités sévères et profondes de type I et les surdités profondes de type II / III. Car nous n'avons pas pu réaliser d'audiométrie tonale et vocale chez nos enfants.

Les données de la littérature sont variées. Pour certains, les enfants avec une audition résiduelle ont de meilleurs résultats avec l'implant [125, 126]. Les

enfants implantés ayant une surdité sévère auraient des résultats supérieurs aux résultats des enfants sourds profonds [118, 127, 128] et qui dépasseraient largement celui obtenu avec des prothèses conventionnelles [105, 128]. Olan-Ash et al ont même implanté des enfants présentant une surdité profonde avec de bons gains prothétiques (seuils moyen en audiométrie tonale à 35 dB ou plus avec un seuil d'intelligibilité à 35 dB) [126]. Les résultats à 3 mois étaient excellents au niveau de la perception et de l'expression. Il est cependant nécessaire de comparer les résultats à long terme.

Cette notion s'appuie sur plusieurs arguments :

- une perception auditive pré-implantation sous-entend que la population ganglionnaire est plus grande, et le développement des centres de l'audition meilleur,
- la conservation post opératoire de cette audition résiduelle.

De nombreux auteurs ont évalué le niveau de conservation de cette audition après implantation chez l'adulte et chez l'enfant [127, 129]. Contrairement aux résultats obtenus chez l'adulte, Kiefer et al. [127] ont montré que tous les enfants inclus dans leur étude (17 cas) conservaient leur audition résiduelle du côté opéré avec des niveaux auditifs moyens postopératoires identiques à ceux mesurés avant l'intervention. Leung et al. [130] par contre, n'ont retrouvé une conservation de l'audition résiduelle que dans 65 % des cas.

Par opposition, Miyamoto [131] n'a pas montré de différence significative entre les résultats de ces 2 catégories et suggérait que les enfants sourds congénitaux ont autant de bénéfice à tirer de l'implant que les enfants ayant une audition antérieure.

Au total, les résultats des patients avec une audition résiduelle ne sont

probablement pas meilleurs lorsque les critères d'implantation sont respectés.

D. Evolutivité de la surdité :

Dans notre série, les résultats des enfants présentant une surdité congénitale n'ont pas été différenciés de ceux ayant une surdité acquise pré-linguale. En effet, la date d'apparition de la surdité qui reposait sur les constatations des parents est difficilement analysables en rétrospectif. L'existence d'une différence entre les résultats des enfants sourds congénitaux et prélinguaux est une notion très controversée dans la littérature. Selon certains auteurs [117, 118] les sourds prélinguaux ont de meilleurs résultats sur la perception que les sourds congénitaux avec une différence statistiquement significative. Osberger et al. [105] ne trouvent pas de différence entre ces deux populations lorsque la surdité survient avant l'âge de 1 an. De même, Mitchell et al. [119] ne montrent pas de différence entre la perception des sourds congénitaux et des sourds pré-linguaux post méningitiques.

E. Malformation cochléaire :

Comme dans notre série, la littérature semble s'accorder pour dire que les malformations d'oreille interne ne sont pas un facteur pronostique péjoratif. Eisenman et al. [120] ont mis en évidence que les performances des enfants porteurs d'une malformation cochléaire progressent moins rapidement que celles des autres enfants mais qu'elles deviennent comparables à 2 ans de l'implantation. D'autres auteurs ont trouvé également des résultats identiques dans les deux populations [121-122]. Loundon a précisé, cependant, que les résultats dépendent du type de surdité : si elle est évolutive, les résultats seraient bons, par contre en cas de surdité congénitale, les résultats seraient plus variables [97]. D'après Balkany [123], les résultats des anomalies mineures

seraient inchangés et ceux des malformations majeures (cavité commune) (figure33) seraient plus aléatoires.

Dans tous les cas, la découverte d'une malformation cochléaire sur l'examen tomodensitométrique des rochers doit faire craindre une anomalie du trajet du nerf facial et la survenue d'une fuite de liquide céphalo-rachidien lors de la cochléostomie [122, 124].

F. Assiduité et Rééducation orthophonique :

Dans notre étude nous avons noté une relation directe entre les bons résultats et l'assiduité aux séances d'orthophonie, en effet 5/29 de nos enfants ne réalisaient pas une rééducation orthophonique hebdomadaire, ainsi le résultat global était mauvais chez 2 patients. Les autres séries de la littérature ont relevé plutôt le statut socio-économique de la famille come facteurs prédictifs; en effet les enfants de niveau socio-économique élevé développent des habiletés de communication meilleures, ceci a été expliqué par le fait que les enfants de bas niveau socio-économiques s'absentaient souvent des séances de réhabilitation [133].

G. Mode de communication :

Les enfants ayant un environnement familial et scolaire plus signé qu'oral ont eu de moins bons résultats ce qui était le cas chez 1/29 de nos enfants. La communication orale doit être proposée en priorité.

De nombreuses études ont montré que la communication orale versus la communication « totale » c'est-à-dire associant à l'audition le langage signé était positivement corrélée avec les performances [113, 132].

En effet, l'un des buts de l'implantation cochléaire de l'enfant sourd est de lui permettre de communiquer par la parole, objectif qui ne peut être atteint que si la

réhabilitation s'inscrit dans une politique oraliste. De plus, 90% des enfants sourds ont leurs 2 parents entendants et 97% ont au moins 1 parent entendant [102].

Dans le cas de notre étude, nous considérons que le Langage signé était toujours instaurés en appui de la communication orale. Ils sont considérés comme une aide à la lecture labiale (support visuel phonétique). Ils ont permis des progrès plus rapides et ont facilité l'accès à la communication orale pure. Parallèlement, le mode de communication influence le mode de scolarisation. Les enfants réhabilités avec un mode de communication à prédominance oraliste peuvent être intégrés dans une classe pour normo-entendants, ce qui favorise le développement de leur langage et stimule leur perception. Au contraire, les enfants qui utilisent la langue des signes sont en enseignement spécialisé et sont beaucoup plus entourés d'enfants sourds.

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

H. Investissement parental :

Une participation familiale importante est capitale pour l'obtention de bons résultats [114]. Geers et al. [115] ont tenté de quantifier l'importance d'un certain nombre de facteurs sur les résultats de l'implantation. Les caractéristiques de l'enfant et de sa famille (âge de l'enfant, âge à l'implantation, durée de la surdité, quotient intellectuel, nombre d'enfants) interviendraient pour 20% dans les variations des résultats post-implantation; les caractéristiques de l'implant lui-même (durée d'utilisation avec la stratégie de codage, nombre d'électrodes actives, niveau de la dynamique) pour 24% et le mode d'éducation (mode de communication, scolarisation) pour 12%. Le niveau d'éducation parental n'a pas influencé les résultats, après avoir annulé l'effet du quotient intellectuel de l'enfant.

Dans notre série, les enfants issus d'un niveau socio-économique bas et de parents analphabètes ont des résultats moins performants.

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

Il est admis que le support parental, l'implication dans le programme de réhabilitation orale et leur capacité à communiquer avec l'enfant sont des facteurs de bon pronostic. Ainsi l'évaluation préopératoire permet-elle d'établir des indices d'un bon résultat ou bien elle permet d'entreprendre une éducation et une guidance parentale de manière à espérer améliorer ce pronostic [116].

I. Scolarisation :

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

Les meilleurs résultats semblent être obtenus lorsque les enfants implantés sont intégrés dans une classe pour normo-entendants [91, 115, 134]). Inversement, le fait qu'ils aient de bons résultats favorise leur intégration. De même, l'intégration scolaire dans une classe pour normo-entendants n'est possible que si le mode de communication est l'oral. Ainsi, il est très difficile d'étudier de façon isolée l'impact de l'intégration scolaire sur les résultats. Le retard scolaire des enfants sourds intégrés semblent légèrement plus élevé que celui de la population générale [55].

III. Méningite et vaccination :

L'imputation des implants cochléaires dans les méningites a été reconnue en 2002 lorsque quelques cas ont été reportés à la FDA. Une population de 4264 enfants implantés a été revue, identifiant 29 cas de méningites chez 26 enfants [55]. La moitié de ces cas ont été attribués à l'utilisation d'un guide aidant à positionner l'implant qui a été retiré du marché depuis. D'autres facteurs ont été incriminés comme les malformations cochléaires. Le *streptococcus pneumoniae* était responsable de 62% des méningites à germe identifié. En découlent la vaccination antipneumococcique et antihaemophilus avant l'implantation. Le vaccin antihaemophilus est recommandé chez l'enfant de moins de 6 ans. Les deux vaccins antipneumococciques, le Prévenar® et le Pneumo23®, couvrent des sérotypes différents.

Certains auteurs recommandent une double vaccination, mais les consignes vis-à-vis de l'âge diffèrent [56, 57]. Officiellement, la vaccination par Prévenar® est validée pour les enfants de moins de 2 ans [58]. En pratique, le Prévenar® est prescrit pour les enfants de moins de 5 ans et le vaccin polysaccharide Pneumo23® pour plus de 5 ans.

Dans notre série aucun cas de méningite n'a été diagnostiqué en post-opératoire alors que nous n'avons pas préconisé une vaccination préalable. Actuellement et depuis 2011 la vaccination par le Prévenar fait partie du programme nationale d'immunisation.

Par ailleurs, le diagnostic et le traitement rapides des otites moyennes aiguës des enfants implantés est capital. D'après la littérature, une antibiothérapie orale standard est adaptée à la plupart des otites moyennes aiguës non compliquées des patients implantés [56, 59].

L'incidence des otites moyennes aiguës diminue après l'implantation mais reste toujours plus élevée chez les enfants faisant des otites avant l'implantation.

Les auteurs recommandent des aérateurs trans-tympaniques chez ces sujets [58]. Le problème théorique est la propagation de l'infection dans la cochlée le long du porte-électrodes. La prévalence et la gravité ne semblent pas augmentées et Luntz ne rapporte pas plus de labyrinthite ou de méningite [60].

CONCLUSION

L'IC est une technique sûre, efficace lorsqu'elle s'adresse à des populations correctement sélectionnées. Les résultats sont d'autant meilleurs que l'implantation est précoce, que le support éducatif et parental pré et postopératoire sont corrects. Le développement des programmes de dépistage universels de la surdité en milieu néonatal devrait aider grandement à encore améliorer les résultats globaux de l'implantation cochléaire.

La sélection des enfants est faite après un bilan clinique, audiométrique, orthophonique, psychologique, associé à une évaluation électrophysiologique et neuroradiologique.

Dans notre série, les enfants ayant une surdité sévère ou profonde, pré- et post-linguale ont tiré un bénéfice significatif de leur implant. Ce bénéfice a été évalué sur la perception des mots et des phrases mais également sur l'expression orale et l'intégration scolaire. Nous avons utilisé des méthodes d'évaluation plus globales et en particulier une échelle d'évaluation subjective déterminée par l'orthophoniste.

De grandes variations entre les résultats des enfants, nous ont amené à rechercher des facteurs pronostiques. Nous avons mis en évidence l'influence sur les résultats de l'âge à l'implantation, du mode de communication avant et après implantation mais surtout du degré d'investissement parental et de l'absentéisme aux séances d'orthophonie. Des résultats à plus long termes seraient nécessaires pour dégager des données plus significatives.

Enfin, ce travail initial d'évaluation représente la base d'évaluation pérenne, et en temps réel, du projet d'implantation cochléaire dans notre service. Cette analyse est devenue impérative compte tenu des enjeux socio-économiques de cette technique.

RESUMES

RESUME

Les implants cochléaires sont des prothèses électriques qui ont pour ambition de pallier une déficience bilatérale de l'oreille interne, qu'elle soit profonde ou sévère, acquise ou congénitale. Contrairement aux prothèses auditives acoustiques, qui agissent par l'intermédiaire de l'organe de corti. Les implants cochléaires stimulent directement les neurones auditifs en transformant le son en signaux électriques.

Notre travail est une étude rétrospective portant sur 31 cas de surdité profonde ou sévère bilatérale, colligés au service d'oto-rhino-laryngologie de CHU II Fès, durant la période allant de mai 2009 au novembre 2015. Il a consisté en une analyse épidémiologique, clinique, paraclinique, thérapeutique et évolutive.

Notre série est constituée de 15 filles et 16 garçons, 2 dossiers ont été exclus parce que les patients ont été perdus de vue. L'âge de nos patients varie entre 1 an et 3 mois et 13 ans et 10 mois, avec une moyenne d'âge de 4 ans et 6 mois. Les principaux antécédents pathologiques ont été un rachitisme secondaire et 2 méningites. L'examen otoscopique a objectivé 5 cas d'otite séromuqueuse. 29 PEA ont été réalisés, dont 10/29 ont montré une surdité profonde et sévère bilatérale, et 3/29 une surdité à 90db unilatérale droite et une cophose gauche et 15/29 cas de surdité à 100 db, 1/29 cas de surdité à 60 db. Le bilan radiologique est basé sur une TDM des rochers et une IRM cérébrale, réalisées chez l'ensemble des enfants. Les 29 enfants ont bénéficié d'une implantation cochléaire unilatérale, 19/29 à droite et 10/29 à gauche.

Tous les enfants de notre série ont tiré un bénéfice significatif de leurs implants, Ce bénéfice a été évalué sur la perception des mots et des phrases mais

également sur l'expression orale. Ces résultats préliminaires sont très encourageants et doivent nous inciter à diagnostiquer ces surdités de l'enfant à un âge précoce. C'est ce qui souligne l'intérêt du dépistage des déficiences auditives.

Ces données sont comparables à celles de la littérature. L'étude des résultats à plus long terme est nécessaire pour améliorer la prise en charge de l'enfant Marocain sourd.

ABSTRACT

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

Our work is a retrospective study of 31 cases of congenital deafness, gathered from Otorhinolaryngology service UHC HASSAN II FES during the period from May 2009 to July 2015. It consisted of an epidemiological, clinical, paraclinical, therapeutic and evolutionary analysis.

Our series consists of 15 girls and 16 boys. Two cases were excluded because two patients were lost views. The age of our patients varies between 1 year and 3 month and 13 years and 10 month, with an average age of 4 years and 6 month. The main pathological antecedents were the secondary rickets and 2 meningitis. The otoscopy examination revealed 5 cases of sero- mucous otitis. The auditory evoked potential (AEP) performed showed 10/29 cases of bilateral deep and severe deafness, and 3 cases of unilateral (right side) deafness at 90db and left cophosis. , and 15 cases of deafness at 100db, and 1 cases of deafness at 600db, the radiological assessment was based on a TDM rock and brain MRI, performed in all children. The 29 children received a unilateral cochlear implantation, 19 / 29 right and 10 / 29 left.

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

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

ملخص

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

هذا العمل هو دراسة لـ 31 حالة الصمم الخلقي، في قسم الأذن والأنف و الحنجرة للمستشفى الجامعي الحسن الثاني بفاس، خلال الفترة من شهر ماي 2009 إلى نونبر 2015، وهو عبارة عن دراسة وبائية، سريرية، علاجية و تقييمية.

السلسلة تتكون من 15 إناث و 16 ذكور، أعمارهم تتراوح بين سنة و 3 أشهر إلى 13 سنة و 10 أشهر، بمعدل 4 سنوات و 6 أشهر. تعداد السوابق المرضية بين تعرض ادهم للكساح الثانوي و حالتان من التهاب السحايا، وبين الفحص المجهرى لهذه الحالات إصابة 10 حالات بالتهاب الأذن الصمقي. كما أكدت نتيجة الجهد المفتعل السمعي وجود صمم عميق و شديد بكلتا الأذنين لدى حالات، و إصابة الأذن اليمنى بصمم عميق و شديد من درجة 90db والأذن اليسرى بصمم كلي لدى ثلاث حالات و إصابة 15 حالة بصمم من درجة 100 bd، وحالة واحدة بصمم من درجة 60db. لتعزيز هذه الدراسة تم الكشف بالمسح الضوئي والفحص بالرنين المغناطيسي.

نتيجة لهذا تم زرع القوقعة في الجهة اليمنى لدى 19 أطفال، و في الجهة اليسرى لدى 10 طفل. و يجدر الذكر أن نتيجة الزرع كانت ملموسة لدى جل الحالات، تمثلت في سماع الكلمات و الجمل و كذلك تعلم النطق و الكلام. إن هذه النتائج الأولية جد مشجعة، وينبغي أن تحفزنا على التشخيص المبكر للصمم عند الأطفال

تعد هذه المعطيات ايجابية مقارنة بالدراسات المماثل. نتائج على مدى طويل ضرورية لتحسين علاج الطفل المغربي.

BEBLIOGRAPHIE

1_ WILLIAM J. LARSEN ;

Traduit de l'anglais par : Antaine Dhen, EMBRYOLOGIE HUMAINE, Edition. 1996, P: 352.

2_ IKRAM LORI ;

Thèse pour l'obtention du doctorat en Médecine, L'IMPLANTATION COCHLEAIRE, Rabat, Edition 2009, P : 15-27.

3_ POYET J.L, BREMOND M, PAPOIN J.

Le développement de l'enfant, Aspects neuro-psycho-sensoriels. 2e éd. Paris : Masson ; 2002.

4_ GARABEDIAN E.N.

Altération de l'audition et de l'équilibre. O.R.L. de l'enferment. Paris: Médecine et Sciences. Flammarion; 1996.

5_ DELAROCHE M.

Audiométrie comportementale du très jeune enfant. Enjeux et modalités. Paris: De Boerck; 2001.

6_7.MOHAMED AMINE BENLEMLIH ;

Mémoire pour l'obtention du diplôme de spécialité en médecine option: oto-rhino-laryngologie, EVALUATION DES ENFANTS IMPLANTE COCHLEAIRE, Fès, Edition : 2014, P: 20-25..

8_ 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.

9_ CLARK E. V;

Lexical creativity in french-speaking children. Cahiers de psychologie Cognitive/ Current psychology of cognition, 1998).

10_ KERN S;

Semantic distribution of French-speaking children's first words. DREVILLON J., VIVIER J., SALINAS A. (ed). Actes du colloque : ISAPL 2000, 28juin au 1 juillet, Caen, France, (2004), Editions Europia. 179-185.

11_ BOUDREAU M., CABIROL E., TRUDEAU N. ET SUTTON A ;

Développement du lexique chez les enfants franco-québécois de 8 à 30 mois. Fréquences, n°17(2), 11-16, 2005.

12_ BATES E., DALES P. ET THAL D;

Individual differences and their implications for theories of language development. In FLETCHER P. et MAC WHINNEY B. (Eds), The handbook of child language. Oxford :Backwell, 1995.

13_ BOYSSON-BARDIES B.

Comment la parole vient aux enfants. Paris: ÉditionsOdile Jacob, 1996.

14_ RONDAL J.A ;

Développement du langage oral. In RONDAL J.A. et ESPERET E. (Eds.), Manuel de Psychologie de l'enfant. 479-564. Hayen :Mardaga, (1999).

15 GREGORY S. ET MOGFORD K;

Early language development in deaf children', in KYLE, J K., WOLL, B. AND DEUCHAR, M. (eds) Perspectives on British Sign Language and Deafness, London: Croom Helm), (1981).

16_ LEPOT-FROMENT C., CLEREBAUT N;

L'enfant sourd, communication et langage. Bruxelles : De Boeck), (1996).

17_ AUDOIT A., CARBONNIERE B ;

Un retard de langage oral spécifique à l'enfant implanté, (2005).

Glossa n°93 : 24-43. BASSANO D. (1998).

L'élaboration du lexique précoce chez l'enfant français : structure et variabilité , Enfance, n°4, 123-153

18_ 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.

19_ DUBUISSON C., VINCENT-DURROUX L., ET NADEAU M ;

L'enseignement de la langue maternelle aux déficients auditifs, Glossa, (1991) , n°27. 2-37.

20_ LECLERC C;

Étude de cas analysant l'élaboration du langage d'un enfant sourd d'âge avancé. Mémoire. Québec : Université Laval, (2010).

21_ GARABEDIAN, E.N., ET AL.

Surdité de l'enfant. Les monographies du CCA groupe N°34, 2003.

22_ BIAP. RECOMMANDATION BIAP 02/1 BIS.

Classification audiométrique des déficiences auditives.

23_ IKRAM LORI ;

Thèse pour l'obtention du doctorat en Médecine, L'IMPLANTATION COCHLEAIRE, Rabat, Edition 2009, P: 37.

24_ LAFON J.C.

Le dépistage de la surdité de l'enfant. Rev Pédiatrie 1981 ; 463-6.

25_ HUNG T.V, TRUY E, COLLET L.

Suivi d'un nourrisson, d'un enfant et d'un adolescent normal. 3eme partie:
Dépistage des troubles auditifs. La rev du praticien 2003 ; 53 : 1225-3 1.

26_ ROUSSEY M.

Examen de l'audition [en ligne]. 01/1999. Disponible sur: <http://www.med.univ-rennes1.fr/etud/pediatrie/audition.htm> .

27_ FRANÇOIS M, BONFILS P.

Le dépistage de la surdité chez le nouveau-né. Rev Prat 1994 ; 44 : 2407-9.

28_ AGENCE NATIONALE D'ACCREDITATION ET D'EVALUATION EN SANTE (ANAES).

Evaluation clinique et économique du dépistage néonatal de la surdité permanente par les otoémissions acoustiques.

Collection Evaluation technique et Economique. Paris: ANAES; 1999.

29_ DORNIER L.

Mise en place du dépistage de la surdité chez le nouveau-né prématuré par les otoémissions acoustiques.

[Mémoire du Exploitations et rééducation en Otoneurologie]. Besançon 2001.

30_ Haute Autorité de Santé (HAS).

Propositions portant sur le dépistage individuel chez l'enfant de 28 jours à 6 ans, destinées aux médecins généralistes, pédiatres, médecins de PMI et médecins scolaires [en ligne]. [Consulté le 22/08/2007]. Disponible sur: http://www.has-sante.fr/portail/upload/docs/application/pdf/depistages_individuels_28j-6ans-argumentaire_2006.pdf.

31_ Figon S, Senez B, Mas J.L.

Mon enfant n'entend pas. L'approche généraliste au cabinet. Rev Prat 2004 ; 18 (662/663) 96 1-962.

32_ GALLEY ALLOUCH O.

Dépistage et diagnostic des troubles de l'audition de l'enfant de moins de six ans. Ressources et filières en Seine–Saint–Denis. [Thèse de médecine]. Paris 2002. n°7.

33_ ROUSSEY M.

Examen de l'audition [en ligne]. 01/1999. Disponible sur: <http://www.med.univ-rennes1.fr/etud/pediatrie/audition.htm>.

34_ DAVIS A, BAMFORD J, STENENS J.

Performance of neonatal and infant hearing screening : sensitivity and specificity. Br J Audiol. 2001 Feb; 35(1) :3–15.

35_ GARABEDIAN, EN., ET AL.

Surdit  de l'enfant. Les monographies du CCA groupe N°34, 2003.

36_ IKRAM LORI ;

Th se pour l'obtention du doctorat en M decine, L'IMPLANTATION COCHLEAIRE, Rabat, Edition 2009, P : 55.

37_ DILEO, M.D. AND R.G. AMEDEE,

Congenital and genetic sensorineural hearing loss. J La State Med Soc, 1993. 145(9): p. 377–80.

38_ DENOYELLE, F., ET AL.,

Clinical features of the prevalent form of childhood deafness, DFNB1, due to a connexin–26 gene defect: implications for genetic counselling. Lancet, 1999. 353 (9161): p. 1298–303.

39_ DENOYELLE, F. AND S. MARLIN,

Surdit s de perception d'origine g n tique. EMC , 2005.20–191–A–10.

-
- 40_ GREEN, J.D., JR., M.S. MARION, AND R. HINOJOSA,
Labyrinthitis ossificans: histopathologic consideration for cochlear implantation. *Otolaryngol Head Neck Surg*, 1991. 104(3): p. 320-6.
- 41_ IBRAHIM, R.A. AND F.H. LINTHICUM, JR.,
Labyrinthine ossificans and cochlear implants.
Arch Otolaryngol, 1980. 106(2): p. 111-3.
- 42_ DJOURNO, A. AND C. EYRIES,
[Auditory prosthesis by means of a distant electrical stimulation of the sensory nerve with the use of an indwelt coiling.]. *Presse Med*, 1957. 65(63): p. 1417.
- 43_ HOUSE, W.F.,
Goals of the cochlear implant. *Laryngoscope*, 1974. 84(11): p. 1883-7.
- 44_ CHOUARD, C.H., ET AL.,
The effect of the acoustic nerve chronic electric stimulation upon the guinea pig cochlear nucleus development. *Acta Otolaryngol*, 1983. 95(5-6): p. 639-45.
- 45_ CHOUARD, C.H.,
The surgical rehabilitation of total deafness with the multichannel cochlear implant. Indications and results. *Audiology*, 1980. 19(2): p. 137-45.
- 46_ HOUSE, W.F., K.I. BERLINER, AND L.S. EISENBERG,
Experiences with the cochlear implant in preschool children.
Ann Otol Rhinol Laryngol, 1983. 92(6 Pt 1): p. 587-92
- 47_ GARABEDIAN, E.N., ET AL.,
Les implants cochléaires pédiatriques. *Ann Otolaryngol Chir Cervicofac*, 2003. 120(3): p. 139-51.

48_ HUNG THAI-VAN AND AL.

LES POINTS-CLES EN AUDIOLOGIE ; REHABILITATION DES SURDITES NEUROSENSORIELLES PAR L'IMPLANT COCHLEAIRE : de l'électronique embarquée aux conséquences sur le développement du langage oral chez l'enfant sourd ; Edition 2014, P : 35-40, www.ORL@audika.com.

49_ H.A.S. ;

LE TRAITEMENT DE LA SURDITE PAR L'IMPLANT COCHLEAIRES OU DU TRONC CEREBRAL, Mise à jour 2012, www.has-santé.fr.

50_ SMITH, L. AND F.B.

Simmons, Estimating eighth nerve survival by electrical stimulation. Ann Otol Rhinol Laryngol, 1983. 92(1 Pt 1): p. 19-23.

51_ SHALLOP, J.K.,

Objective electrophysiological measures from cochlear implant patients. Ear Hear, 1993. 14(1): p. 58-63.

52_ BORDURE, P., G.M. O'DONOGHUE, AND S. MASON,

Tests électrophysiologiques et autres tests objectifs utilisés pour l'implantation cochléaire pédiatrique. Ann Otolaryngol Chir Cervicofac, 1996. 113(3): p. 147-54.

53_ ALLEN, M.C., T.P. NIKOLOPOULOS, AND G.M. O'DONOGHUE,

Speech intelligibility in children after cochlear implantation. Am J Otol, 1998. 19(6): p. 742-6.

54_ DYAR, D.,

Assessing auditory and linguistic performances in low verbal implanted children. Adv Otorhinolaryngol, 1995. 50: p. 139-45.

55_ BALKANY, T.J., ET AL.,

Cochlear implants in children--a review. *Acta Otolaryngol*, 2002. 122(4): p.356-62.

56_ JACKLER, R.K., W.M. LUXFORD, AND W.F. HOUSE,

Congenital malformations of the inner ear: a classification based on embryogenesis. *Laryngoscope*, 1987. 97(3 Pt 2 Suppl40): p. 2-14.

57_ VIROLE, B.,

Psychologie de la surdité. Paris, De Boeck Université, 2000.

58_ ENCYCLOPEDIE MEDICOCIRURGICALE 20-185-D-10,

Implants cochléaires chez l'adulte et l'enfant : p. 11.

59_ IKRAM LORI ;

Thèse pour l'obtention du doctorat en Médecine, L'IMPLANTATION COCHLEAIRE, Rabat, Edition 2009, P : 97-98.

61_ CHANG DT, KO AB, MURRAY GS, ARNOLD JE, MEGERIAN CA.

Lack of financial barriers to pediatric cochlear implantation: impact of socioeconomic status on access and outcomes.

Arch Otolaryngol Head Neck Surg 2010;136(7):648-57.

62_ TORRANCE GW, FEENY D.

Utilities and quality-adjusted life years. *Int J Technol.*

Assess Health Care 1989;5(4):559-75.

63_ HUTTON J, POLITI C, SEEGER T.

Cost-effectiveness of cochlear implantation of children.

A preliminary model for the UK. *Adv Otorhinolaryngol* 1995;50:201-6.

64_ DUMONT A.

implantations cochleaires: guide pratique d'évaluation et de rééducation.
Isbergues: Ortho-Edition, (1997).

65_ ERBER NP ;

AUDITORY TRAINING, (1982), Washington DC: AG Bell Assoc for the Deaf.

66_ ARCHBOLD S ;

Organization of the Nottingham Pediatric Cochlear Implant Programme,
Central East Eur J, 1(1):20-7, (1996).

67_ ROBBINS AM, RENSHAW JJ, BERRY SW;

Evaluation meaningful auditory integration in profoundly hearing-impaired
children, Am J Otol, 12(suppl):114-50, 1991.

68_ ROBBINS AM, OSBERGER MJ;

Meaningful use of speech scale, Indiana University School of Medicine,
Indianapolis, IN. (1992).

**69_ organization of the nothingam pediatric cochlear implant program, central
east eur j,1:20-27****70_ 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. Neurol. 22 (5) (2001) 631-633.

71_ A VIEU, M. MONDAIN, M SILLON, JP PIRON, A.

Uziel Revue laryngol.otol.rhinol.1999 ;120,4 :219-225

72_ LENORMAND MT, DELFOSSE MJ, CRUNELLE D.

Retard de la phonologie articulatoire chez des enfants nés très
prématurément et testés à 3 ans et demi. Rééducation Orthophonique,
2000 ; 202, 45-55.

73_ KHOMSI,

Epreuve d'évaluation des stratégies de compréhension en situation orale-0 52 A. Editions du centre de psychologie appliquée-1987

74_ E.CO.S.SE DE PIERRE LECOQ,

Editions Presses Universitaires du Septentrion-1996.4)

75_ DR NATHALIE NOEL-PETROFF, ANNIE DUMONT, DR DENISE BUSQUET

CONNAISSANCES SURDITÉS · SEPTEMBRE 2006 · N°17

76_ ALLEN C, NIKOLOPOULOS TP, DYAR D, O'DONOGHUE GM.

Reliability of a rating scale for measuring speech intelligibility after pediatric cochlear implantation. *OtolNeurotol.* 2001 Sep ; 22(5):631-3. 2.

77_ ALLEN MC, NIKOLOPOULOS TP, O'DONOGHUE GM.

Speech intelligibility in children after cochlear implantation. *Am J Otol.* 1998 Nov; 19(6):742-6.

78_ Balkany, T.J., et al.,

Cochlear implants in children. *Otolaryngol Clin North Am*, 2001. 34(2): p. 455-67.

79_ THOMAS P. NIKOLOPOULOS*,

Sue M. Archbold, Susan Gregory Nottingham Pediatric Cochlear Implant Programme, 113 The Ropewalk, Nottingham NG1 6HA, UK

80_ M. TAIT, M.E. LUTMAN, K. ROBINSON,

Preimplant measures of preverbal communicative behavior as predictors of cochlear implant outcomes in children, *Ear Hear* 21 (1) (2000) 18— 24.

81_ PSYCHOLOGICAL CORPORATION LIMITED, LONDON, 1997

82_ T.P. NIKOLOPOULOS, P. WELLS, S.M.

Archbold, Using listening progress profile (LiP) to assess early functional auditory performance in young implanted children, *Deaf Educ. Int.* 2 (3) (2000) 142—151

83_ T.P. NIKOLOPOULOS, G.M. O'DONOGHUE, K.L. ROBINSON, K.P. GIBBIN, S.M.

Archbold, S.M. Mason, Multichannel cochlear implantation in post-meningitic and congenitally deaf children, *Am. J. Otol.* 18 (6) (1997) 147—148.

84_ S. ARCHBOLD,

Monitoring progress in children at the pre-verbal stage, in: B.

McCormick, S. Archbold, S. Sheppard (Eds.), *Cochlear Implants for Young Children*, Whurr, London, 1994, p: 197—213.

85_ S.M. ARCHBOLD, M.E. LUTMAN, T.P.

Nikolopoulos, Categories of auditory performance: inter-user reliability, *Br. J. Audiol.* 32 (1998) 7—12.

86_ D. DYAR, T.P. NIKOLOPOULOS,

Speech and language outcomes, in: B.

McCormick, S. Archbold (Eds.), *Cochlear Implants for Young Children*, Whurr, London, 2003, p: 327—382.

87_ 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. Neurotol.* 22 (5) (2001) 631—633.

90_ Chen Y, Wong LL, Zhu S, Xi X;

Early speech perception in Mandarin-speaking children at one-year post cochlear implantation. *Res Dev Disabil.* 2015 Nov 28;49-50:1-12. doi: 10.1016/j.ridd.2015.11.021.

91_ Philip A. and al.

Perception of stochastic envelopes by normal-hearing and Cochlear-implant listeners, *Hearing Research*, In Press,

92_ Haihong Liu, and al.

Longitudinal performance of spoken word perception in Mandarin pediatric cochlear implant users ; *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*, 79, Issue 10, October 2015, p: 1677-1682.

93_ Gomersall PA, and al.

Perception of stochastic envelopes by normal-hearing and cochlear implant listeners.

Hear Res. 2015 Dec 17. pii: S0378-5955(15)30034-4. doi: 10.1016/j.heares.2015. 12.013.

94_ Gu X, Liu B.

[Research review of music timbre perception in cochlear implant users].

Zhonghua Er Bi Yan Hou Tou Jing Wai Ke Za Zhi. 2015 Jul;50(7):605-7.

95_ Review Article ;On the Horizon: Cochlear-implant Technology

Otolaryngologic Clinics of North America, Volume 48, Issue 6, December 2015, 1097-1116 Joseph P. Roche, Marlan R. Hansen.

96_ Takwa A. Gabr, Mohammad R. Hassaan;

Speech processing in children with Cochlear-implant; International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology, Volume 79, Issue 12, December 2015, 2028–2034

97_ Rosen S, Zhang Y, Speers K.

Spectral density affects the intelligibility of tone–vocoded speech: Implications for cochlearimplant simulations. J Acoust Soc Am. 2015 Sep;138(3):EL318–23. doi: 10.1121/1.4929618.

98_ Balkany, T.J., et al. Cochlear implants in children--a review. Acta Otolaryngol, 2002. 122(4): p. 356–62.**99_ Henryk Skarzynski and al.**

Expanding pediatric cochlear implant candidacy: A case study of electro–natural stimulation (ENS) in partial deafness treatment ; Original Research Article International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology, Volume 79, Issue 11, November 2015, Pages 1896–1900.

100_ Waltzman, S.B., et al.,

Open–set speech perception in congenitally deaf children using cochlear implants. Am J Otol, 2009. 18(3): p. 342–9.

101_ ODonoghue, G.M., T.P. Nikolopoulos, and SM. Archbold,

Determinants of speech perception in children after cochlear implantation. Lancet, 2010. 356(9228): p. 466–8.

102_ Loundon, N., et al.,

Audiophonological results after cochlear implantation in 40 congenitally deaf patients: preliminary results. Int J Pediatr Otorhinolaryngol, 2000. 56(1): p. 9–21.

103_ Hiel AL, Gerard JM, Decat M, Deggouj N.

Is age a limiting factor for adaptation to cochlear implant? Eur Arch Otorhinolaryngol .2015 Dec 16. [Epub ahead of print]

104_ Warner-Czyz AD, Cain S.

Age and gender differences in children and adolescents' attitudes toward noise.

Int J Audiol. 2016 Feb;55(2):83–92. doi: 10.3109/14992027.2015.1098784. Epub 2015 Dec 7.

105_ Rana A. Alkhamra;

Cochlear implants in children implanted in Jordan: A parental overview International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology, Volume 79, Issue 7, July 2015, Pages 1049–1054

106_ GANTZ, B.J., ET AL.,

Results of multichannel cochlear implants in congenital and acquired prelingual deafness in children: five-year follow-up. Am J Otol, 1994. 15 Suppl 2: p. 1–7.

107_ WALTZMAN, S.B., ET AL.,

Long-term results of early cochlear implantation in congenitally and prelingually deafened children. Am J Otol, 1994. 15 Suppl 2: p. 9–13.

108_ OSBERGER, M.J.,

S. Zimmerman-Phillips, and D.B. Koch, Cochlear implant candidacy and performance trends in children. Ann Otol Rhinol Laryngol Suppl, 2002. 189: p. 62–5.

109_ SCHAUWERS, K., ET AL.,

Cochlear implantation between 5 and 20 months of age: the onset of babbling and the audiologic outcome. *Otol Neurotol*, 2004. 25(3): p. 263–70.

110_ WALTZMAN, S.B., V. SCALCHUNES, AND N.L. COHEN,

Performance of multiply handicapped children using cochlear implants. *Am J Otol*, 2000. 21(3): p. 329–35.

111_ HAMZAVI, J., ET AL.,

Follow up of cochlear implanted handicapped children. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*, 2000. 56(3): p. 169–74.

112_ Li W, Qiu J, Yu D, Zeng Y.

[A questionnaires study on cochlear implantation in patients with white matter changes]. *Lin Chung Er Bi Yan Hou Tou Jing Wai Ke Za Zhi*. 2014 Aug;28(16):2015–7. Chinese.

113_ GEERS, A., ET AL.,

Rehabilitation factors contributing to implant benefit in children. *Ann Otol Rhinol Laryngol Suppl*, 2002. 189: p. 127–30.

114_ E. TRUY, G. LINA,

Implantation cochléaire de l'enfant Technologie, bilan médical et sélection des candidats,réhabilitation. *Archives de pédiatrie* 10 (2003) 554–564

115_ Osberger, M.J., S. Zimmerman–Phillips, and D.B. Koch,

Cochlear implant candidacy and performance trends in children. *Ann Otol Rhinol Laryngol Suppl*, 2002. 189: p. 62–5.

116_ Mitchell, T.E., et al.,

Performance after cochlear implantation: a comparison of children deafened by meningitis and congenitally deaf children. *J Laryngol Otol*, 2000. 114(1): p. 33-7.

117_ Dorman MF and al.

Factors constraining the benefit to speech understanding of combining information from low-frequency hearing and a cochlear implant. 2015 Apr;322:107-11. doi: 10.1016/j.heares.2014.09.010. Epub 2014 Oct 5.

118_ Balkany, T.J., et al.,

Cochlear implants in children--a review. *Acta Otolaryngol*, 2002. 122(4): p. 356-62.

119_ Mylanus, E.A., L.J. Rotteveel, and R.L. Leeuw,

Congenital malformation of the inner ear and pediatric cochlear implantation. *Otol Neurotol*, 2004. 25(3): p.308-17.

120_ Gantz, B.J., et al.,

Long-term results of cochlear implants in children with residual hearing. *Ann Otol Rhinol Laryngol Suppl*, 2000. 185: p. 33-6.

121_ Mondain, M., et al.,

Cochlear implantation in prelingually deafened children with residual hearing. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*, 2002. 63(2): p. 91-7.

122_ Koning R, Madhu N, Wouters J.

Ideal time-frequency masking algorithms lead to different speech intelligibility and quality in normal-hearing and cochlear implant listeners. *IEEE Trans Biomed Eng*. 2015 Jan;62(1):331-41. doi: 10.1109/TBME.2014.2351854. Epub 2014 Aug 26.

123_ Kiefer, J., et al.,

Results of cochlear implantation in patients with severe to profound hearing loss--implications for patient selection. *Audiology*, 1998. 37(6): p. 382-95.

124_ Hodges, A.V., J. Schloffman, and T. Balkany,

Conservation of residual hearing with cochlear implantation. *Am J Otol*, 1997. 18(2): p. 179-83.

125_ Leung, E.K., et al.,

Changes in residual hearing after cochlear implantation. *Adv Otorhinolaryngol*, 2000. 57: p. 397-400.

126_ Miyamoto, R.T., et al.,

Prelingually deafened children's performance with the nucleus multichannel cochlear implant. *Am J Otol*, 2009. 14(5): p. 437-45.

127_ Geers, A., et al.,

Rehabilitation factors contributing to implant benefit in children. *Ann Otol Rhinol Laryngol Suppl*, 2002. 189: p. 127-30.

128_ Rader T.

[Speech perception with electric-acoustic stimulation : Comparison with bilateral cochlear implantusers in different noise conditions]. *HNO*. 2015 Feb;63(2):85-93. doi: 10.1007/s00106-014-2943-0. German.

129_ Balkany, T.J., et al.,

Cochlear implants in children. *Otolaryngol Clin North Am*, 2001. 34(2): p. 455-67.

130_ J-M. Gerard et al.

Evolution of communication abilities after cochlear implantation in prelingually deaf children. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology* 74 (2010) 642-648

131_ Mistry D, Ryan J, Maessen H, Bance M.

Differences in perception of hearing handicap between cochlear implant users and their spouses. *Laryngoscope*. 2014 May;124(5):1199-203. doi: 10.1002/lary.24404. Epub 2013 Oct 22.

132_ Sneha V. and al.

Working memory, short-term memory and reading proficiency in school-age children with Cochlear implants, Original Research Article *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*, Volume 79, Issue 10, October 2015, Pages 1647-1653.

133_ Calmels, M.N.,

L'implant cochléaire chez l'enfant : notre expérience. Thèse pour le diplôme d'état de docteur en médecine, 2002.

134_ Whitney, C.G.,

Cochlear implants and meningitis in children. *Pediatr Infect Dis J*, 2004.23(8): p. 767-8.

135_ Hey, C., et al.,

Does the 23-valent pneumococcal vaccine protect cochlear implant recipients? *Laryngoscope*, 2005. 115(9): p. 1586-90.

136_ Avis du conseil supérieur d'hygiène publique de France relatif à la vaccination contre les méningites des candidats à l'implantation cochléaire et des porteurs d'implants cochléaires

137_ Luntz, M., C.B. Tetzler, and T. Shpak,

Cochlear implantation in children with otitis media: second stage of a long-term prospective study. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*, 2004. 68(3): p. 273–80.

138_ Luntz, M., et al.,

Otitis media in children with cochlear implants. *Laryngoscope*, 1996. 106(11): p. 1403–5.