Implant cochléaire chez l'enfant: résultats lors d'implantation précoce

Dorothe Veraguth, Zurich
Traduction: Rudolf Schlaepfer, La Chaux-de-Fonds

Introduction

Chaque année en Suisse 1–2 enfants/1000 naissances sont atteints d'une surdité importante, ayant pour conséquence, sans traitement rapide, un retard considérable voire l'absence du langage parlé[1]. Plusieurs travaux neurobiologiques et cliniques ont démontré que le traitement précoce de la surdité représente le facteur le plus important pour l'apprentissage du langage oral[1), 2)]. Alors que la cochlée et les cellules ciliées sont entièrement formées et fonctionnelles déjà chez le nouveau-né, la maturation de la voie auditive centrale nécessite une stimulation acoustique pendant les premières années de vie. La plasticité auditive est aujourd'hui bien étudiée. Il est établi que, pour acquérir un langage parlé correspondant à l'âge, l'enfant malentendant doit bien entendre pendant les deux premières années de vie. Lorsque le diagnostic de surdité pré-linguale n'est posé qu'entre l'âge de 2 et 4 ans, l'enfant stimulé de manière optimale peut en général encore beaucoup récupérer. D'après les résultats actuels de la recherche portant sur la mesure des potentiels auditifs corticaux tardifs, les chances d'obtenir un langage oral de bonne qualité s'amenuisent lorsque l'implantation cochléaire est faite entre 4 et 6 ans. Si l'implantation cochléaire a lieu après l'âge de 7 ans, l'acquisition d'un bon langage oral n'est plus possible[3)].

Diagnostic de la surdité pendant la première année de vie

Depuis l'introduction en Suisse du screening auditif à large échelle, le diagnostic de surdité congénitale est posé, dans la plupart des cas, pendant les premiers mois de vie[4)]. Un diagnostic différencié de la surdité est actuellement possible par l'audiométrie objective. Des méthodes nouvelles d'audiométrie du tronc cérébral permettent aujourd'hui de mesurer des potentiels évoqués auditifs précoces (PEA) (ou Auditory Steady State Responses, ASSR) au moyen de fréquences spécifiques ou stimulations Chirp[5)]. Par cette technique il est possible de mesurer une limite sensorielle dans les principales fréquences du langage parlé de 500–4000 Hz déjà à l'âge de quelques semaines, ce qui permet une estimation de la limite auditive et représente la base pour l'adaptation d'un appareil auditif. Pour obtenir un examen concluant, l'enfant doit dormir assez longtemps; le sommeil spontané n'étant pas toujours suffisant, il est généralement conseillé de procéder à une sédation. Après l'audiométrie objective, le seuil auditif est examiné, selon les directives actuellement en vigueur et pour confirmer le diagnostic de surdité, par l'audiométrie comportementale pour chaque fréquence[1), 6)]. Pour l'adaptation de l'appareil auditif on s'adresse aux pédo-acousticiens, experts en méthodes spécialement développées pour bébés et petits enfants. Ces méthodes permettent de mesurer objectivement, aussi dans un conduit auditif très petit, l'intensité du son effectivement transmis au tympan[7)]. Le réglage de l'appareil auditif est toujours vérifié par une audiométrie comportementale. Il est généralement recommandé d'effectuer l'adaptation d'un appareil auditif chez l'enfant avec une surdité congénitale avant l'âge de 6 mois[1), 7)]. En parallèle on initie toujours une prise en charge audio-pédagogique afin de stimuler le développement de l'audition et du langage de l'enfant. L'étroite collaboration entre médecine, technique et pédagogie est fondamentale[8)]. Outre la mise en place du traitement, pendant les premiers mois de vie seront effectués les examens permettant d'élucider l'étiologie de la surdité[6)]. Ils incluent l'imagerie par IRM pour exclure d'éventuelles malformations du labyrinthe et des analyses du sang à la recherche d'une cause génétique ou d'une éventuelle infection à CMV. À une date ultérieure sera encore pratiqué un examen ophtalmologique. Rarement, les analyses urinaires et l'ECG à la recherche d'un QT long dirigent vers une surdité syndromique.

Examens préliminaires à l'implantation cochléaire

Au cours du deuxième semestre de vie, l'adaptation de l'appareil auditif devrait être terminée et l'évaluation devrait permettre d'établir si l'appareil suffit au bon développement du langage oral ou si la surdité est telle qu'un implant cochléaire doit être envisagé. Outre les données pédo-audiologiques, il est important qu'un examen du développement nous informe sur d'éventuelles anomalies associées. À partir de nos propres résultats et des données de la littérature, il faut considérer qu'environ 40 % des enfants malentendants présentent des troubles du développement supplémentaires[9)].

L'entretien avec les parents concernant l'implantation cochléaire (IC) revêt une grande importance. Lorsqu'une IC est envisagée, les résultats des investigations médicales concernant l'étiologie et le développement en général doivent être considérés autant que les données pédo-audiologiques obtenues suite à l'adaptation de l'appareil auditif. Du point de vue audiologique, IC précoce est indiquée lorsqu'une amplification suffisante n'est pas possible notamment dans les fréquences aiguës. L'information aux parents doit se baser sur des attentes réalistes concernant les possibilités individuelles de l'enfant bénéficiant d'une IC[10)]. La plupart des parents ont pour objectif un bon apprentissage du langage oral de leur enfant par l'IC. Parfois le parents souhaitent une stimulation bilinguale, avec une offre conjointe de langage oral et langage des signes. Lorsque les équipes d'IC conseillent les parents, il leur est utile de pouvoir s'appuyer sur des données à long terme de leur propre expérience et de la littérature. La décision des parents peut aussi être confortée par des contacts avec d'autres parents d'enfants avec une IC. Ces contacts peuvent facilement être créés par des activités communes, comme dans des groupes de jeux pour enfants malentendants, des journées de rencontre et autres manifestations d'associations pour parents.

Lors d'un entretien ultérieur avec le chirurgien, devra être déterminé le choix de l'implant et des électrodes ainsi que la question d'une implantation uni- ou bilatérale[11), 12)]. En présence d'une surdité bilatérale importante qui ne peut être compensée suffisamment par des appareils auditifs, on conseille généralement chez le petit enfant un implant bilatéral. De nombreuses études ont montré que cela permet une meilleure compréhension notamment dans un environnement bruyant, comme c'est le cas dans une école ou école enfantine. L'enfant peut se concentrer plus long-

temps et se fatigue moins. D'après des études récentes le développement de l'audition binaurale n'est possible que pendant les premières années de vie[10), 12)].

Opération

L'IC a été définie en Suisse comme prestation de médecine hautement spécialisée. Elle n'est donc effectuée que dans cinq centres (Bâle, Berne, Genève, Lucerne, Zurich) selon les mêmes critères de qualité pour toutes les équipes. Dans la banque de données suisse, exigée par l'Organe de décision MHS, sont enregistrés fin 2014 1196 enfants ayant bénéficié d'un implant entre l'âge de 0 et 20 ans *(fig. 1)*. Il n'y a pas d'âge minimum pour l'intervention chirurgicale. Pour obtenir un diagnostic sûr, réaliser un essai avec un appareil auditif et effectuer les investigations préliminaires, s'écoule en général la première année de vie, les implantations se font donc habituellement à la fin de la première année ou durant la deuxième année de vie. L'opération qui consiste à placer l'implant dans un lit osseux du crâne et l'électrode transtympanique dans le conduit cochléaire, est aujourd'hui une intervention standardisée avec neuro-monitorage du nerf facial *(fig. 2)*. Le risque de complications chirurgicales est faible[11)]. L'intervention dure environ 90 minutes et exige en général une brève hospitalisation de 2–3 jours. Surtout chez les petits enfants il est utile, pour les réglages ultérieurs de l'IC, de vérifier, à la fin de l'intervention chirurgicale, le bon fonctionnement par télémétrie de réponse neurale. On mesure pour chaque électrode de l'implant la tension électrique induisant une stimulation des fibres nerveuses[11)]. Ces mesures donnent une information objective pour les réglages ultérieurs de l'intensité du stimulus nécessaire à une perception agréable des sons. Le développement de la mesure par télémétrie neurale a fait progresser de manière décisive et a rendu possible l'application pratique des réglages des IC chez les petits enfants, qui ne sont pas encore en mesure de donner des indications subjectives concernant la sensation sonore.

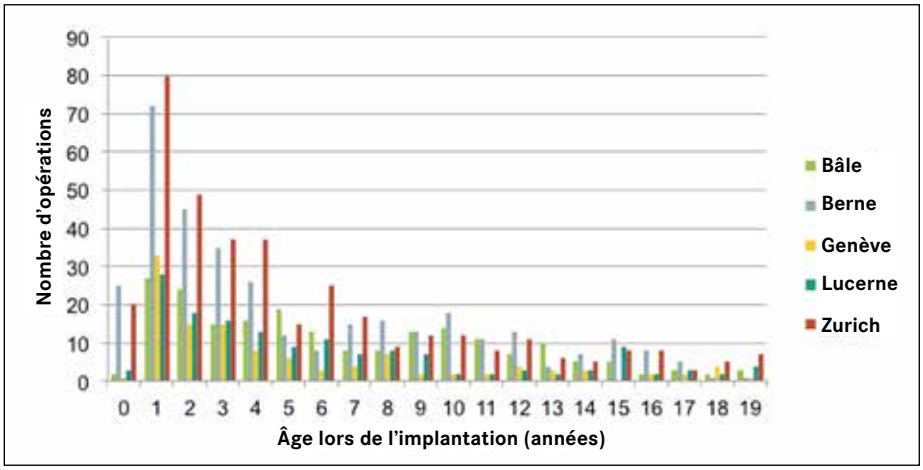


Figure 1: Nombre d'interventions et âge des enfants lors de l'implantation cochléaire, Suisse 1987-2014 (n = 1196).



Figure 2: Implant cochléaire avec processeur à l'extérieur et implant avec électrodes dans la cochlée (avec l'autorisation aimable de la firme Cochlear).

Réhabilitation

La phase de réhabilitation commence dès la cicatrisation avec un premier réglage, 4 semaines après l'opération, du processeur qui traite en priorité la voix humaine. L'ingénieur IC procède à la première programmation en se basant sur les résultats des mesures peropératoires. Chez l'enfant on procède très prudemment, afin d'éviter un niveau sonore trop élevé qui pourrait l'effrayer. Les premiers réglages permettent à l'enfant de n'entendre que faiblement et de s'habituer ainsi progressivement aux bruits de la vie quotidienne. Il est utile pour l'ingénieur IC d'avoir un retour de la part de l'audiopédagogue qui observe l'enfant et ses réactions dans son entourage[8)]. La programmation du processeur nécessite plusieurs séances et est contrôlée, chez le petit enfant, par audiométrie comportementale et chez le plus âgés par audiométrie du type «son-action» ou vocale *(fig. 3)*. Des processeurs bien réglés permettent en général de mesurer des réactions auditives pour toutes les fréquences jusqu'à 8000 Hz et pour une intensité de 20–30 dB[9)]. Pendant la phase de réhabilitation, la collaboration des parents sous la conduite de l'audiopédagogue est un facteur décisif[10)]. Il s'agit de transmettre à l'enfant le plaisir d'entendre des sons et la langue orale, afin de pouvoir observer de plus eu plus de réactions auditives et la progres-

sion du développement du langage oral, comme chez un enfant entendant normalement. L'audiopédagogue accompagne l'enfant en âge préscolaire régulièrement lorsqu'il se rend à la crèche, aux groupes de jeu et plus tard à l'école enfantine, puis à l'école. Elle informe les enseignants comment intégrer un enfant avec un IC dans un groupe plus grand d'enfants entendant normalement et explique l'éventuelle utilisation d'appareils techniques d'appoint comme une installation FM, facilitant l'audition dans un milieu bruyant.

Alors que pendant la première année postopératoire huit à dix rendez-vous sont nécessaires pour le réglage du processeur, par la suite deux contrôles annuels sont effectués dans le centre IC, pour la révision technique et des réglages fins de l'appareil. En parallèle l'orthophoniste du centre IC effectue des contrôles réguliers du développement du langage, afin de transmettre des recommandations à l'audiopédagogue et éventuellement à l'orthophoniste active sur le terrain. Notamment chez les enfants polyhandicapés ont lieu en plus des contrôles neuropédiatriques afin de conseiller les parents et autres personnes de l'entourage de l'enfant sur les moyens de communication complémentaires au langage oral, comme les gestes ou les images. Pour la prise en charge de l'enfant avec IC pendant la phase de réhabilitation le travail interdisciplinaire est primordial.

Résultats à long terme

Nous effectuons au centre IC de Zurich, en étroite collaboration avec le Département de pédiatrie du développement de la clinique pédiatrique de Zurich, une étude longitudinale sur un groupe de 31 enfants[9]. Plusieurs enfants inclus dans cette étude ont entre-temps atteint l'âge de 10 ans. Il apparaît que les différences interindividuelles du développement du langage sont plus grandes que dans une population d'enfants entendant normalement. Dans le groupe de notre étude, comme dans la littérature, on constate un lien clair entre l'âge de l'implantation cochléaire et les capacités langagières, les performances de production du langage étant plutôt meilleures que la compréhension[9, 10]. La mémoire auditive est nettement inférieure dans le groupe d'étude que chez les enfants qui entendent normalement. D'autres facteurs, qui influencent l'apprentissage du langage aussi chez l'enfant entendant normalement (p. ex. plurilinguisme, dispositions familiales), peuvent s'avérer importants. Les capacités cognitives non-verbales sont comparables à celle d'enfants entendant normalement. Les résultats du questionnaire de dépistage pour les parents «Strengths and Difficulties Questionnaire» révèlent que les enfants avec un IC ne courent pas un risque plus élevé de développer des troubles émotionnels. Par contre deux fois plus d'enfants présentent des troubles du comportement externalisés et presque quatre fois plus d'enfants ont des difficultés dans les rapports avec leurs pairs[9]. Il apparaît que les troubles du comportement se manifestent surtout lorsque certains domaines développementaux évoluent de manière inhomogène.

Les études à long terme montrent que le pourcentage d'adolescents qui gardent leur implant reste élevé lorsque l'implantation a été faite tôt pendant la petite enfance. Les «non-user» sont rares dans cette population[13]. Il apparaît que les enfants ayant bénéficié d'une implantation précoce développent un bon niveau de langage oral et que, d'après la littérature, 75 % d'entre eux sont scolarisés dans une classe normale. Entre-temps de plus en plus d'enfants avec un IC fréquentent une école de maturité, pour enchaîner avec des études universitaires. Chez ces enfants on constate aussi une relation coût-bénéfice du traitement favorable[10]. La plupart des enfants avec IC sont en mesure de téléphoner et indiquent, lors d'enquêtes, une bonne qualité de vie qui ne se distingue pas sensiblement de celle d'enfants entendant normalement[10, 14]. Certaines différences persistent malgré cela à long terme, comme p.ex. pour l'expression écrite. La compréhension orale et la richesse du vocabulaire à l'âge préscolaire sont un facteur prédictif important pour les compétences langagières à long terme[15]. L'IC précoce chez l'enfant ne se fait que depuis environ 20 ans, il n'existe donc que peu d'études sur le devenir professionnel de ces enfants.

Résumé pour la pratique

Le succès du traitement par IC dépend du diagnostic précoce de la surdité et de l'implantation cochléaire précoce. La première année de vie est destinée à établir un diagnostic complet et à effectuer un essai thérapeutique avec des appareils auditifs et les investigations préliminaires à l'implantation cochléaire. Ce laps de temps est aussi nécessaire aux parents pour apprivoiser un diagnostic la plupart des fois inattendu et aborder les décisions thérapeutiques. Les techniques permettant un diagnostic et un appareillage précoces sont actuellement disponibles dans tous les centres pédoaudiologiques. L'objectif de la mise en place d'un IC chez l'enfant au développement par ailleurs normal est de lui permettre un apprentissage du langage correspondant à son âge, ouvrant la voie à une scolarité normale et plus tard à des choix professionnels variés. Tout en gardant des



Figure 3: Réglage d'un implant cochléaire chez un petit enfant.

attentes réalistes, pour un enfant polyhandicapé sans apprentissage correct du langage oral, l'IC peut également représenter l'opportunité de mieux s'orienter dans un environnement d'entendants, de reconnaître des bruits et ainsi devenir plus sûr de lui et moins dépendant. Pour ces enfants les moyens de communication par les gestes et les images sont un support considérable. Le développement de chaque enfant étant différent, les résultats à long terme le sont aussi. Les enfants avec un IC nécessitent un entourage familial et scolaire qui stimule suffisamment les processus d'apprentissage de l'écoute et de du langage. Pour que le traitement soit un succès, la collaboration interdisciplinaire entre centre IC, pédiatres, techniciens et pédagogues est primordiale.

Références

1) Harlor AD, Bower C. Hearing assessment in infants and children: recommendations beyond neonatal screening. Committee on Practice and Ambulatory Medicine; Section on Otolaryngology-Head and Neck Surgery. Pediatrics. 2009; 124: 1252–63.
2) Kral A, Sharma A. Developmental neuroplasticity after cochlear implantation. Trends Neurosci. 2012; 35: 111–22.
3) Sharma A, Campbell J. A sensitive period for cochlear implantation in deaf children. J Matern Fetal Neonatal Med. 2011; 24 Suppl 1: 151–3.
4) Metzger D, Pezier TF, Veraguth D. Evaluation of universal newborn hearing screening in Switzerland 2012 and follow-up data for Zurich. Swiss Med Wkly. 2013; 143: w13905.
5) Sutton G, Lightfoot G. Guidance for Auditory Brainstem Response testing in babies. Version 2.1. March 2013 NHSP Clinical Group. British Society of Audiology. www.thebsa.org.uk/resources/guidance-auditory-brainstem-response-testing-babies.
6) Gifford KA, Holmes MG, Bernstein HH. Hearing Loss in Children. Pediatr. Rev.2009; 30: 207–215.
7) Wiesner Th, Bohnert A, Limberger A, Massinger C, Nickisch A. Konsenspapier der DGPP zur Hörgeräte-Versorgung bei Kindern, Vers. 3.5 (2012) www.dgpp.de/cms/pages/de/profibereich/konsensus.
8) Muse C, Harrison J, Yoshinaga-Itano C et al. Supplement to the JCIH 2007 position statement: principles and guidelines for early intervention after confirmation that a child is deaf or hard of hearing. Joint Committee on Infant Hearing of the American Academy of Pediatrics. 2013; 131: e1324–49.
9) Dickhaus S, Riedmüller S, Truninger R, Veraguth D, Bohlender J, Jenni O. Entwicklung von Kindern nach Cochlea-Implantation. Kinderärztliche Praxis 2013; 84: 296–301.
10) Russell JL, Pine HS, Young DL. Pediatric cochlear implantation: expanding applications and outcomes. Pediatr Clin North Am. 2013; 60: 841–63.
11) Yoon PJ. Pediatric cochlear implantation. Curr Opin Pediatr. 2011; 23: 346–50.
12) Ramsden JD, Gordon K, Aschendorff A, Borucki L, Bunne M, Burdo S, Garabedian N, Grolman W, Irving R, Lesinski-Schiedat A, Loundon N, Manrique M, Martin J, Raine C, Wouters J, Papsin BC. European Bilateral Pediatric Cochlear Implant Forum consensus statement. Otol Neurotol. 2012; 33: 561–5.
13) Contrera KJ, Choi JS, Blake CR, Betz JF, Niparko JK, Lin FR. Rates of long-term cochlear implant use in children. Otol Neurotol. 2014; 35: 426–30.
14) van Wieringen A, Wouters J What can we expect of normally-developing children implanted at a young age with respect to their auditory, linguistic and cognitive skills? Hear Res. 2014; 16: S0378–5955.
15) Castellanos I, Kronenberger WG, Beer J, Henning SC, Colson BG, Pisoni DB. Preschool speech intelligibility and vocabulary skills predict long-term speech and language outcomes following cochlear implantation in early childhood. Cochlear Implants Int. 2014; 15: 200–10.

Correspondance

KD Dr.med. Dorothe Veraguth
Abteilung Audiologie und Pädaudiologie
Klinik für ORL, Hals- und Gesichtschirurgie
Universitätsspital Zürich
Frauenklinikstrasse 24
8091 Zürich
Tel. 044 255 58 15
Fax 044 255 44 24
dorothe.veraguth@usz.ch

Les auteurs certifient qu'aucun soutien financier ou autre conflit d'intérêt n'est lié à cet article.