

Réhabilitation des surdités totales ou profondes par implant cochléaire

MOTS-CLÉS : IMPLANT COCHLÉAIRE, SURDITÉ, COPHOSE BILATÉRALE.

*Rehabilitation of profound and severe hearing loss with cochlear
implant.*

KEY-WORDS : COCHLEAR IMPLANT, HEARING LOSS, DEAFNESS.

André CHAYS*, Marc LABROUSSE*, Xavier DUBERNARD*

**Les auteurs déclarent ne pas avoir de liens d'intérêt en relation avec le contenu de cet
article.**

RÉSUMÉ

Poursuivant les travaux français de A.Djournio et C.Eyries, C.H. Chouard et son équipe de Saint Antoine vont inventer, mettre au point, développer, breveter et mettre en place le premier implant intracochléaire mutiélectrodes en septembre 1976. Pour de multiples raisons économiques et industrielles, quarante ans plus tard, la fabrication et la commercialisation des implants cochléaires ont hélas échappé à notre pays, tâches maintenant assurées par seulement quatre sociétés australienne, suisse, autrichienne et danoise. À ce jour, plus de 350 000 implants ont été réalisés dans le monde ; en France, adultes et enfants confondus, le flux est de 1500 implantations annuelles. Les auteurs décrivent l'implant et les développements technologiques attendus dans un futur proche. Ils situent la place du clinicien, véritable chef d'orchestre dans une démarche qui permet de maintenir les patients sourds profonds bilatéraux dans la communication orale.

SUMMARY

Thanks to the French work of A.Djournio and C.Eyries, CH Chouard and his team of Saint Antoine have invented, developed, patented and implanted the first intracochlear multi-electrodes in Paris on September 1976. Forty years later, due to many economic and industrial causes, the manufacture and marketing of cochlear implants unfortunately escaped our country, tasks now performed by only four Australian, Swiss, Austrian and Danish companies. To date, more than 350,000 implants have been implemented worldwide; in France, adults and children combined 1,500 annual procedures are made by a year.

The authors describe the implant and the technological developments expected in the near future. They describe the place of the clinician, as a conductor in a procedure that allows to keep bilateral severe hearing loss or deaf patients in oral communication.

*Service ORL et chirurgie cervico-faciale - CHU Reims Avenue du Général Koenig – 51092 – Reims Cedex.

Tirés à part : Professeur André CHAYS, même adresse.

HISTOIRE DE L'IMPLANTATION COCHLÉAIRE

Les pionniers

Le 2 juillet 1957, Messieurs André Djourno, Charles Eyries et Bernard Vallencien présentent devant l'Académie Nationale de Médecine une communication orale intitulée « *premiers essais d'excitation électrique du nerf auditif chez l'homme par micro-appareils inclus à demeure* ». Ils rapportent qu'en février de la même année, ils ont mis en place chez un patient totalement sourd de façon bilatérale, un induct noyé dans la masse musculaire temporale dont la borne excitatrice était reliée au nerf auditif. Après des suites opératoires jugées « normales » ils délivrent grâce à un inducteur à circuit magnétique des stimulations électriques de fréquence variable que le patient jugera comme des sensations auditives analogues « au cri du grillon, au sifflet à roulettes, à des chocs successifs... » : l'implant cochléaire est né et il est français.

Quatre ans plus tard, W. House, otologiste à Los Angeles reprend les travaux de Eyries : il met au point un implant mono-électrode fiable et codifie l'intervention en utilisant un porte électrode introduit dans la rampe tympanique. La stimulation ne permettait alors et seulement que de reconnaître les rythmes de la parole, dans le but d'améliorer la qualité de la lecture labiale.

En France, dès le début des années 70, C.H. Chouard et son équipe de Saint Antoine démontrent, pour améliorer les performances de la stimulation électrique la nécessité et l'intérêt de stimulations multiples et délivrées en divers points de la cochlée. Avec P. Mac Leod, ils mettent alors au point un système « multi-électrodes » qu'ils implantent pour la première fois chez un homme le 22 septembre 1976.

Dans la foulée, ils organisent à Paris du 21 au 24 septembre 1978 le premier cours international sur l'implant cochléaire multi-électrodes.

Depuis, ce type d'implant, multi-électrodes, s'est imposé et, à ce jour, il est toujours et le seul constamment utilisé pour remplacer une cochlée déficiente et stimuler électriquement le nerf acoustique.

Le développement industriel

Dès les années 75, plusieurs sociétés industrielles, nourries du fruit du travail des pionniers, investissent pour mettre au point de nombreux types d'implants.

Rapidement, l'implant multi-électrodes intra-cochléaire démontre sa supériorité pour obtenir une discrimination verbale acceptable sans l'aide systématique de la lecture labiale.

Dans le même temps, l'équipe de Saint Antoine travaille à résoudre le problème de la transmission du signal électrique au travers de la peau, transmission réalisée jusque là par le biais de véritables prises de courant transcutanées dont on imagine l'incidence des problèmes inhérents à la traversée cutanée, notamment infectieux.

Ces étapes de développement ne pouvant être le fruit exclusif du laboratoire de recherche de Saint Antoine, l'équipe de C.H. Chouard sollicite alors l'aide et la

collaboration d'une société française, originale, novatrice et dynamique en matière de recherche et développement, la Société BERTIN.

Ensemble, guidés par le génie de P. Mac Leod associant la double connaissance de l'informatique naissante et de la physiologie de l'audition, le groupe met au point le premier implant intra-cochléaire multi électrodes avec transmission électromagnétique transcutanée et séquentielle de l'information sonore.

C'est ce dispositif qui permettra la première implantation à Saint Antoine le 22 septembre 1976. Le brevet n° 77/07824 en sera déposé le 16 mars 1977 tombé 20 ans plus tard dans le domaine public [3] et rapidement utilisé, après avoir été contourné, par tous les fabricants d'implants.

Hélas pour la France, le décès prématuré de Jean Bertin, la restructuration de son entreprise puis le désengagement progressif de la nouvelle société vont entraîner un considérable gâchis financier permettant aux industriels étrangers de progresser n'hésitant pas à contourner, copier la licence française tout en prenant garde de la mettre aux oubliettes de leurs publications...

Pour un temps, la société française MXM-Neurelec aura efficacement repris le flambeau tricolore puisqu'ayant racheté le brevet Bertin elle va développer, en France, un implant numérique, miniaturisé avec un porte-électrodes parfaitement adapté. Elle tiendra une belle place parmi les leaders mondiaux jusque très récemment, moment où elle sera rachetée par un groupe danois.

À ce jour, quatre fabricants ont résisté aux dures lois du marché :

- l'Australien Cochlear,
- l'Autrichien Med-El,
- le Suisse Phonak - Sonova,
- le Danois Oticon - Neurelec.

Leurs produits sont présentés sur la figure 1.

Les Chinois, de même que les Indiens s'intéressent à ce marché et commercialisent depuis peu un implant. Leur fiabilité n'est pas démontrée pour l'heure.



Fig 1 : Implants cochléaires -au milieu partie externe, en bas partie implantable- fabriqués et commercialisés par quatre industriels

L'IMPLANT COCHLÉAIRE À CE JOUR

Ses constituants et son fonctionnement

Il s'agit d'un dispositif visant à remplacer le fonctionnement d'une cochlée absente ou malade, incapable de transformer le signal acoustique mécanique en un signal électrique, seul compréhensible par les centres supérieurs.

L'implant récupère donc le signal sonore fait de vibrations acoustiques, le code en un message numérique qu'il adresse à une dizaine d'électrodes capables de délivrer une stimulation électrique directement aux fibres du nerf auditif au contact duquel elles ont été placées chirurgicalement.

Il est donc constitué de deux parties l'une externe, amovible, portée désormais comme un contour d'oreille, l'autre implantée chirurgicalement.

La partie externe contient (fig 2) :

- une réserve d'énergie constituée de piles ou de batteries rechargeables,
- un ou plusieurs microphones captant l'énergie sonore,
- un processeur vocal, transformant, à l'aide de vocodeurs, le signal sonore en signal numérique,
- une antenne qui émet le signal électromagnétique destiné à traverser la peau pour être reçu par une antenne réceptrice implantée en regard sous la peau. Cette antenne transmet donc à la partie implantée l'énergie nécessaire et le signal sonore codé.



Fig 2 : Implant cochléaire partie externe.

1 : compartiment pour piles - 2 : microphone - 3 : codeur numérique - 4 : réglages manuels - 5 : antenne

La partie interne (fig 3) contient :

- une antenne réceptrice entourant un aimant destiné à maintenir, en regard, l'antenne externe,
- un dispositif électronique permettant de générer à partir du signal numérique des impulsions électriques à destination des électrodes,

- un porte-électrode introduit dans la cochlée et véhiculant vers diverses électrodes ces impulsions électriques capables enfin de stimuler par contigüité les fibres afférentes du nerf auditif.

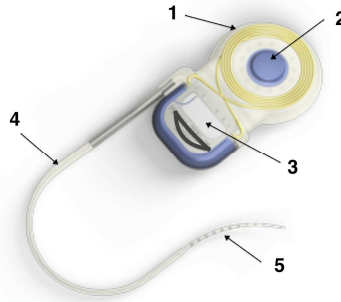


Fig 3 : Implant cochléaire partie interne.

1 : antenne réceptrice - 2 : aimant - 3 : stimulateur - 4 : porte électrodes - 5 : électrodes

Si chaque constructeur conserve sa stratégie de codage propre, globalement, on est parvenu à l'heure actuelle à une certaine « standardisation ». Les vocodeurs qui « découpent » le signal sonore en bandes de fréquence, le numérisent, l'analysent, le filtrent et le compriment, sont similaires. Selon le constructeur, certaines parties de l'information sonore seront privilégiées et modulées. Les porte-électrodes varient aussi en fonction de leurs caractéristiques mécaniques, le but étant d'être le moins traumatique possible lors de leur insertion. L'expérience a appris également qu'il ne sert à rien de multiplier le nombre d'électrodes et que le chiffre retenu actuellement est de l'ordre de 12 à 20. Certaines électrodes courtes sont désormais disponibles pour des insertions partielles indiquées lorsque l'on veut, lors de l'implantation, préserver des fréquences graves encore fonctionnelles.

Ses indications et sa mise en place

Schématiquement, l'implantation cochléaire est indiquée chez les sujets porteurs de cophoses bilatérales voire de surdités profondes ou sévères bilatérales qui ne permettent pas l'acquisition du langage chez l'enfant né sourd ou de maintenir une communication orale chez l'enfant ou l'adulte devenu sourd.

En ce qui concerne l'enfant prélingual, donc né cophotique bilatéral, l'implantation est recommandée de façon précoce, avant la deuxième année si possible, afin d'éviter les séquelles centrales et définitives sur les voies auditives « déafférentées », d'où l'importance d'un dépistage à la naissance [4, 5].

En ce qui concerne l'adulte ou l'enfant devenu sourd, l'implantation est recommandée lorsque les systèmes d'aides auditives les plus performantes et parfaitement adaptées ne permettent plus l'oralité, ce qui correspond à un trouble de l'intelligibilité en champ libre de l'ordre de 70dB chez un patient correctement appareillé.

Avec le temps, on constate que les indications de l'implantation s'élargissent vers les surdités seulement « sévères », voire unilatérales avec acouphènes invalidants

ou encore vers les surdités profondes dans les fréquences aigües avec une perception dans les fréquences graves conservées. L'implantation bilatérale est également possible chez l'enfant.

L'acte chirurgical est parfaitement codifié : il nécessite un abord postérieur des cavités de l'oreille moyenne au travers d'une mastoïdectomie permettant l'accès à la fenêtre ronde. Le porte-électrodes est inséré délicatement au travers de celle-ci dans la rampe tympanique. L'antenne interne et le dispositif électronique sont à ce point tellement miniaturisés que leur mise en place se fait sous le plan musculo-aponévrotique rétro-auriculaire, sans même nécessité d'y créer une loge osseuse ; ils sont simplement fixés à l'os par une ou deux vis. Des mesures électrophysiologiques sont réalisables en peropératoire permettant de s'assurer de la bonne place de l'implant et du bon fonctionnement électronique du système implanté. La durée d'hospitalisation est courte, au plus un ou deux jours ; un certain nombre de centres réalisent maintenant l'implantation dans le cadre de la chirurgie ambulatoire. Un simple contrôle radiologique confirme la bonne position des électrodes dans la cochlée et l'activation a lieu dès le premier mois suivant l'implantation.

Ses aspects réglementaires et économiques

Les centres d'implantations doivent être agréés par l'ARS, au niveau de ses agences régionales. Elles exigent d'eux qu'un dossier de demande d'agrément leur soit présenté et leur imposent une activité seuil de 10 implantations par an chez l'enfant et autant chez l'adulte pour un centre désireux de prendre en charge les deux populations.

Un contrôle régional de cette activité et de sa qualité est réalisé chaque année.

Dans le même temps, un registre national est constitué, recensant par centre le nombre d'implantations réalisées, les éventuelles complications rencontrées, les échecs ainsi que de nombreux autres paramètres épidémiologiques.

Le nombre total d'implantés dans le monde est à ce jour de 350 000 environ.

Le nombre d'implantations annuelles en France dépasse les 1500, enfants et adultes confondus.

Le coût de l'implantation cochléaire comprend le prix de l'implant, intégré désormais à la liste des prestations et des produits remboursables (LPPR). Il est fixé de façon identique pour tous les fabricants, à 16000€ pour la partie implantable et 6000€ pour sa partie externe. Il faut y ajouter le prix du bilan pré-implantation, le prix de l'hospitalisation, de l'acte chirurgical et de la rééducation. Toutes ces dépenses sont prises en charge par la couverture sociale nationale.

Ces chiffres, si importants soient-ils sont à comparer à ce que coûte économiquement ne serait-ce que l'apprentissage scolaire d'un enfant sourd profond bilatéral en milieu spécialisé ou du coût socio-économique de la prise en charge d'un adulte devenu sourd profond. Le bilan seulement économique est déjà, à lui seul et évidemment en faveur de l'implantation.

Ses résultats

Ils ne sont plus à démontrer.

Si l'on s'intéresse à l'enfant prélingual dépisté et implanté avant l'âge de deux ans :

- 70% de ces enfants sont oralisants exclusif,
- un enfant sur quatre est scolarisé individuellement en milieu ordinaire, sans aide,
- un enfant sur quatre est scolarisé individuellement en milieu ordinaire, avec aide,
- un enfant sur deux est scolarisé en milieu spécialisé.

Les résultats dépendent avant tout de deux facteurs :

- le caractère isolé ou non de la surdité,
- le milieu socio-économique parental.

On peut ainsi dire que face à une surdité totale, bilatérale, isolée, diagnostiquée précocement et survenant chez un enfant, familialement soutenu et entouré, l'on sait remplacer ses cochlées déficientes lui permettant une bonne communication orale et une acquisition scolaire de qualité.

Il faut cependant admettre des résultats nettement moins brillants dans les surdités syndromiques, en cas de malformations associées, en particulier centrales et survenant dans un contexte familial défaillant [6, 7].

Chez l'adulte ou l'enfant post-lingual, les résultats sont encore meilleurs sous réserve d'une « déprivation » auditive raisonnable quant à son ancienneté et du caractère isolé de la surdité.

Ses limites actuelles et leurs raisons

Même si les résultats de l'implantation sont souvent excellents, il n'en demeure pas moins que l'implanté rencontre encore de sérieuses difficultés dans la reconnaissance fine de la parole ou dans l'écoute en milieu bruyant. Par exemple, pour bon nombre d'entre eux, la musique n'est pas ou mal identifiée.

Ceci tient principalement au fait de la stratégie de codage, du mode de stimulation électrique et de la réaction inflammatoire induite par le porte électrodes dans la rampe tympanique.

Les stratégies de codage

À ce jour, les fabricants et chercheurs ne savent coder que l'intensité du signal sonore, c'est à dire sa « quantité » sans pouvoir encore coder sa « qualité ». Ils savent, en fait, ne traiter que l'enveloppe du signal mais en rien sa structure fine ce qui permettrait de le reconnaître mieux. Des recherches sont permanentes à ce niveau, intégrant de jour en jour les formidables progrès technologiques de l'électronique et de l'informatique. Plus le codage sera précis et fin, moins lourd sera le besoin de rééducation orthophonique pour aboutir à une perception de qualité.

Mode de stimulation électrique

Théoriquement, chaque électrode ne devrait stimuler électriquement qu'un nombre très restreint de fibres du nerf auditif afin de conserver une sélectivité fréquentielle et, en conséquence, un signal non dégradé. Or, dans les faits, le signal électrique diffuse de façon « sphérique » dans les liquides labyrinthiques, venant ainsi stimuler des fibres qui ne devraient pas l'être et dégradant par la même la qualité du message véhiculé par le nerf auditif ainsi plus difficile à reconnaître.

Ceci est d'autant plus vrai que l'on utilise -pour des raisons d'encombrement- une stimulation monopolaire, bien moins ciblée que ne le serait une stimulation bipolaire mais alors plus encombrante et consommatrice d'énergie.

Les réactions inflammatoires

Le porte-électrodes introduit dans la rampe tympanique induit une réaction inflammatoire comme le fait tout corps étranger implanté dans un organisme. Cette réaction provoque une fibrose péri-électrodes, fibrose qui va empêcher une stimulation ciblée tout en diminuant fortement sa puissance.

L'IMPLANT COCHLÉAIRE DEMAIN**Dans l'immédiat**

Tous les fabricants proposent régulièrement des avancées technologiques que l'on pourrait qualifier de « classiques ». Elles concernent principalement :

- *la miniaturisation* constamment gagnée au fil du temps au niveau de chacun des composants,
- *l'apport énergétique*, spectaculairement transformé si l'on se souvient des premiers enfants implantés porteurs de leurs piles dans un sac-à-dos ! Dans un avenir très proche, les fabricants sauront proposer des systèmes de batterie implantées et rechargeables par induction,
- *un implant totalement étanche* et utilisable en plongée est déjà commercialisé,
- *la capacité de l'implant* à ne plus rendre impossible la réalisation d'une exploration radiologique par IRM, jusque là contre-indiquée chez les porteurs.
- *des systèmes « tout implantables »* déjà développés, bientôt mis sur le marché, le microphone étant alors placé sous la peau rétro-auriculaire,
- *des systèmes hybrides*, permettant une implantation partielle en même temps qu'une stimulation électro-acoustique par voie du méat acoustique externe,
- *des spécificités concernant les stratégies de codage*, notamment dans l'espoir d'une meilleure reconnaissance de la musique,
- *des stratégies d'échanges de signaux* entre les deux côtés chez les malades implantés bilatéralement.

Toutes ces avancées s'inscrivent dans la permanence et la continuité, forcément bienvenues pour le bien-être des patients, expliquant aussi le coût de la recherche et développement dans ce domaine.

Les espoirs actuellement partiellement déçus

Les cellules souches

On a espéré remplacer à l'aide de cellules souches les cellules ciliées internes malades ou détruites. Ces espoirs sont actuellement tempérés par le fait que si l'on sait dès à présent obtenir, à partir de cellules souches, des cellules ciliées bien différenciées, on ne sait pas les « greffer » dans la scala media très riche en potassium, milieu hautement toxique pour ces cellules souches.

Un autre espoir consiste à tenter de « reprogrammer » les cellules de soutien pour les dédifférencier et les orienter alors vers le type cilié interne.

Le système efférent

Par un double système médian croisé et latéral homolatéral, des fibres efférentes viennent au cœur même de la cochlée contrôler l'activité des cellules ciliées internes afférentes. On a espéré utiliser ce système pour moduler, réparer, mieux qualifier le signal électrique.

Mais à ce jour, le système efférent, le latéral plus encore que le médian garde tous ses mystères physiologiques et pathologiques.

Les espoirs en cours

Ils résident dans trois domaines prometteurs :

- réduire la fibrose induite au contact des électrodes,
- coupler la thérapie génique avec la stimulation électrique,
- coupler la thérapie génique avec la stimulation optique.

Réduction de la réaction inflammatoire péri-électrodes

Il s'agit d'utiliser le porte-électrodes pour véhiculer au cœur de la cochlée des substances « anti-inflammatoires » et/ou protectrices des structures anatomiques [8]. La réduction de la fibrose permet une stimulation électrique moins diffusante et plus ciblée donc plus spécifique et moins consommatrice d'énergie.

Des injections de corticoïdes ont été faites déjà chez l'Homme mais avec des résultats régulièrement discutés. D'autres substances, antimitotiques par exemple, ont été utilisées chez l'animal avec des résultats plus convaincants...

Thérapie génique et stimulation électrique

Par thérapie génique, on peut injecter dans l'épithélium de la scala media des fragments d'ADN codant pour une neurotrophine. Libérée par stimulation électrique, cette substance a le pouvoir d'attirer les fibres nerveuses vers l'électrode la détournant véritablement de son trajet anatomique et rendant ainsi le couplage électrode-fibre nerveuse quasi parfait, réduisant ainsi considérablement la délétère diffusion du signal [8].

Thérapie génique couplée à la stimulation optique

Cette technique consiste d'abord à transfecter le neurone en lui injectant un ADN exogène codant pour une protéine capable d'ouvrir alors un canal membranaire sous

l'effet de la lumière [9, 10, 11, 12]. Le porte électrodes deviendrait alors un « porte fibres optiques » : plutôt que d'adresser un signal électrique on envoie un signal lumineux capable alors de créer la dépolarisation du neurone sensible à cette lumière. Il serait alors possible de multiplier par 10 le nombre « d'électrodes » et ainsi d'augmenter considérablement la tonotopie. Ces techniques sont encore exclusivement mises au point dans les laboratoires de recherche mais les industriels y investissent dès à présent et massivement et leur utilisation ne leur apparaît en rien déraisonnables à moyen terme.

LA PLACE DU CLINICIEN DANS L'IMPLANTATION COCHLÉAIRE

On peut légitimement la « chercher » tant il est vrai que le rôle des chercheurs et industriels paraît proéminent. Mais en réalité, c'est bien le clinicien et lui seul qui doit intervenir à tous les niveaux, dépistage, certitude du diagnostic et annonce, bilan préimplantatoire, acte chirurgical, prise en charge médico-sociale et, enfin, évaluation des résultats de l'implantation, faisant retour de toutes ces acquisitions vers les chercheurs et les industriels.

Dépistage

Il a fait l'objet d'une communication orale publiée dans le bulletin de l'Académie Nationale de Médecine.

Si ce dépistage ne pose guère de problème chez l'adulte devenu sourd, il n'est pas simple chez le nouveau-né, le nourrisson et le petit enfant. Sans politique de dépistage systématique, le diagnostic de la surdité n'est porté qu'à l'âge de 18 mois, voire 24 mois et l'on a rapporté plus haut le caractère irréversible des effets délétères sur les voies auditives suite à une déafférentation précoce et de longue durée.

C'est la raison pour laquelle un programme de dépistage systématique a été mis en place laborieusement à l'échelon national après qu'un arrêté en date du 13 avril 2012 a rendu ce dépistage obligatoire.

Sa mise en place, confiée aux Agences Régionales de Santé, souffre encore de nombreuses disparités régionales et si elle est achevée et efficiente dans plusieurs régions françaises elle n'est qu'en cours dans d'autres. On peut estimer seulement, car il n'existe pas encore de registre national, qu'en métropole, environ 2 nouveau-nés sur 3 sont dépistés à la naissance.

Diagnostic positif et annonce

Il est infiniment plus grave d'annoncer à tort une surdité que de prendre un peu de retard quant à l'éventuelle annonce diagnostique. Le diagnostic s'appuie sur un faisceau d'arguments où se mêlent observation, examen clinique, audiométrie comportementale, audiométrie « classique », mesures électrophysiologiques... C'est bien au médecin que revient la charge de gérer chacune des étapes qui mèneront à la certitude diagnostique, en insistant sur le fait que toute annonce est interdite tant que la certitude diagnostique n'est pas obtenue.

Survient alors le moment de l'annonce, moment éprouvant pour les parents, où l'art du praticien est de faire passer le moins douloureusement possible les parents, du statut de « parents d'un enfant normal et idéalisé » en celui de « parents d'un enfant sourd ».

Dès le moment de l'annonce il est donc urgent de proposer une prise en charge thérapeutique, ce qui doit être fait, par un médecin forcément entouré de tous ceux qui auront à prendre en charge le patient en particulier à ce stade, les orthophonistes et les audioprothésistes

Le bilan préimplantatoire

Il associe les compétences de différentes spécialités médicales, ORL, pédiatriques, génétiques pour les plus importantes mais aussi celles des collaborateurs orthophonistes, audioprothésistes, psychologues, rééducateurs...

C'est encore au praticien de gérer cette démarche complexe qui conduira à l'éventuelle indication.

En ce qui concerne le nouveau-né, seul un enfant sur cinq dépistés nécessite, à un an, la mise en place d'un implant cochléaire.

L'acte chirurgical

Il est désormais parfaitement codifié : mastoïdectomie, tympanotomie postérieure, abord de la fenêtre ronde, cochléostomie, mise en place du porte-électrodes s'enroulant dans la rampe tympanique cochléaire, étanchéité au niveau de la fenêtre ronde, fixation à l'os de la partie implantable électronique et antenne.

Les complications infectieuses ou d'atteinte du nerf facial doivent rester très rares.

L'activation de l'implant a lieu dans le mois qui suit l'acte chirurgical.

La prise en charge médico-sociale

L'implant activé, l'enfant ou l'adulte doit être aidé de même que sa famille. C'est ainsi que le médecin doit prendre toute la dimension sociale du problème de l'implantation, surtout chez l'enfant.

Il s'agit, pour l'équipe médico-sociale, « d'éduquer » un enfant différent car porteur d'une surdité profonde bilatérale mais avec le même objectif que celui retenu pour un enfant « normal », c'est à dire aller à l'école et apprendre...

De très nombreuses structures médico-sociales existent en France et elles sont pour l'heure très disparates car nées d'initiatives locales mais toutes placées maintenant sous le contrôle des ARS. C'est au médecin de les recenser, de les connaître et de confier à celles qui lui paraissent les plus adaptées médicalement et socialement, la prise en charge du malentendant concerné.

L'évaluation des résultats de l'implantation

De façon incessante, il est du devoir et du ressort du praticien d'évaluer les bénéfices de l'implantation cochléaire et de ses progrès technologiques : de ce fait, il lui revient d'informer continûment les chercheurs et les fabricants jugeant ainsi des résultats qu'il observe en les qualifiant et les quantifiant.

C'est ainsi que, grâce à cet indispensable et précieux « feed-back », il occupe une place prépondérante dans les activités de recherche et développement.

CONCLUSION

Permettant de réhabiliter les surdités profondes et sévères de l'adulte et de l'enfant en leur permettant une communication orale, l'implantation cochléaire a largement démontré son utilité et son efficacité si tant est que cette technologie soit correctement indiquée puis expliquée aux patients et leurs familles et enfin acceptée par eux. De par le monde, ce sont plus de 350 000 patients qui en ont, à ce jour, bénéficié.

Néanmoins, l'implant d'aujourd'hui ne permet pas encore de remplacer parfaitement une cochlée absente ou déficiente d'où les nombreux travaux de recherche et industriels bénéficiant continûment de formidables progrès ; les malentendants peuvent raisonnablement en espérer de nombreux dans un proche avenir.

Si les places des chercheurs, des industriels, des autorités de tutelle médicales et sociales paraissent proéminentes dans l'acte d'implantation cochléaire, en réalité, c'est bien au médecin et à son équipe que revient le rôle de véritable chef d'orchestre au cœur de toutes ces complexes et puissantes structures.

Loin de tout conflit d'intérêt dont on devine toutefois le risque d'existence et de nuisance, le médecin se doit de ne proposer au candidat à l'implantation puis à l'implanté que la route médico-sociale qu'il juge, entouré de son équipe, la meilleure et la plus efficace pour ce dernier.

RÉFÉRENCES

- [1] Djourno A, Eyries C. Auditory prosthesis by means of a distant electrical stimulation of the sensory nerve with the use of an indwelt coiling. *Presse Med.* 1957, Aug 31;65(63):1417.
- [2] Chouard CH, Meyer B, Josset P, Buche JF. The effect of the acoustic nerve chronic electric stimulation upon the guinea pig cochlear nucleus development. *Acta Otolaryngol.* 1983 May-Jun;95(5-6):639-45.
- [3] Chouard CH, Mac Leod P, Meyer B, Pialoux P. Appareillage électronique implanté chirurgicalement pour la réhabilitation des surdités totales et des surdi-mutités. *Ann. Oto-Laryng.* (Paris) Paris 1977;94:353-363.
- [4] Chays A. Éthique et surdité de l'enfant. In *Ethique et Recherche Biomédicale (Rapport 2008 du Comité Consultatif National d'Éthique)*, *Ethique et Recherche biomédicale*, Rapport 2008, p 107-28.
- [5] Lina-Grenade G, Truy E, Porot M, Collet L, Disant F. Surdités de l'enfant : un diagnostic précoce est impératif. *Arch Pediatr.* 2000;7:991-1000.

[6] Gangloff P. Devenir à court et moyen terme des enfants déficients auditifs, implantés cochléaires, pris en charge par le groupe « Audition Champagne-Ardenne » - Thèse de Médecine - Faculté de Médecine de REIMS – 13 septembre 2013.

[7] Van Goethem-Chabot A. Prise en charge et devenir des enfants déficients auditifs moyen à sévère dépistés à la naissance : l'expérience en Champagne-Ardenne de janvier 2004 à décembre 2011 - Thèse de Médecine - Faculté de Médecine de REIMS – 17 décembre 2013.

[8] Jia H, Francois F, Bourien J, Eybalin M, Lloyd RV, Van de Water TR, et al. Prevention of trauma-induced cochlear fibrosis using intracochlear application of anti-inflammatory and antiproliferative drugs. *Neuroscience*. 2016 Mar 1;316:261-78.

[9] Jeschke M, Moser T. Considering optogenetic stimulation for cochlear implants. *Hear Res*. 2015 Apr;322:224-34.

[10] Wu BM, Leng TD, Inoue K, Li J, Xiong ZG. Effect of Redox-Modifying Agents on the Activity of Channelrhodopsin-2. *CNS Neurosci Ther*. 2016 Dec 4.

[11] Wu T, Ramamoorthy S, Wilson T, Chen F, Porsov E, Subhash H, et al. Optogenetic Control of Mouse Outer Hair Cells. *Biophys J*. 2016 Jan 19;110(2):493-502.

[12] Guo W, Hight AE, Chen JX, Klapoetke NC, Hancock KE, Shinn-Cunningham BG, et al. Hearing the light: neural and perceptual encoding of optogenetic stimulation in the central auditory pathway. *Sci Rep*. 2015 May 22;5:10319.

DISCUSSION

M. François LEGENT

Je voudrais remercier le Professeur André Chays pour la clarté de son exposé qu'on ne peut entendre sans émotion lorsqu'on a vécu ces 40 années d'évolution de l'implant cochléaire. Une question concernant la surdité des adultes : telle que celles de l'otospongiose évoluée comportant des acouphènes, que deviennent-ils après implantation ?

L'otospongiose lorsqu'elle évolue vers une surdité profonde bilatérale voire une cophose, situation rare mais non exceptionnelle peut constituer une bonne indication à l'implantation cochléaire avec d'excellents résultats chez ces adultes post-linguaux. Le devenir de leurs acouphènes est peu rapporté dans la littérature.

Concernant les acouphènes, indépendamment de leur étiologie, un certain nombre d'implantations ont été réalisées pour tenter de soulager des sourds profonds unilatéraux porteurs d'acouphènes homolatéraux invalidants. Si les résultats sont « prometteurs », l'indication d'implantation pour acouphènes invalidants n'est pas, à ce jour, recommandée.

M. Jacques PHILIPPON

Qu'en est-il actuellement de la possibilité d'implants directs dans le tronc cérébral (stries acoustiques) et quels en sont les résultats ?

Parallèlement à l'implantation cochléaire se sont logiquement développées les implantations au niveau du tronc cérébral. Elles sont exclusivement indiquées chez des patients aux cochlées détruites et aux nerfs acoustiques inaccessibles à une stimulation, dans la plus grande majorité des cas en raison d'une neurofibromatose et après chirurgie d'exérèse dans l'angle ponto-cérébelleux. Ces cas s'ils ne sont pas exceptionnels restent rares.

Se trouver, lors de l'implantation au niveau du tronc, malheureusement privé de la mise en forme du signal sonore par la cochlée et de sa présence mécanique pour maintenir le porte-électrodes, entraîne évidemment de nettement moins bons résultats. Toutefois, ces implants permettent souvent de délivrer un message d'alerte, ce qui est loin d'être négligeable pour les patients ; ailleurs et plus rarement ils permettent une certaine qualité de discrimination.

M. Bernard SALLE

Pourquoi seulement 80 % des nouveau-nés sont dépistés en France ?

C'est en avril 2012 qu'a été publié au Journal Officiel l'arrêté rendant obligatoire le dépistage à la naissance dont la mise en place a été confiée aux ARS. Certaines régions, telle la Champagne-Ardenne réalisait depuis fort longtemps déjà un dépistage systématique et ont simplement poursuivi leur travail. D'autres régions étaient en cours d'organisation, d'autres encore n'avaient pas encore réalisé la moindre démarche. Enfin, beaucoup de ce dépistage repose sur la bonne volonté des soignants si ce n'est leur bénévolat... Ceci explique le caractère encore très disparate de l'efficacité nationale du dépistage et ce résultat optimiste rapporté de 80% de nouveau-nés dépistés !

M. Gérard MILHAUD

Peut-on espérer une application prochaine de vos techniques au traitement de la presbyacousie ?

Ce serait nier tout progrès et toute espérance technologique que de répondre par la négative. Toutefois et à ce jour, la presbyacousie est, dans l'immense majorité des cas, prise en charge l'audioprothèse dite « conventionnelle » avec le plus souvent, contour d'oreille miniaturisé et embout ouvert, très discret, intraméatique. Les résultats en sont bons. Par ailleurs, il faut noter que les progrès technologiques au service de l'audioprothèse le sont aussi au service de l'implant cochléaire et réciproquement pour la raison qu'il s'agit dans les deux cas d'un traitement numérique du signal acoustique codé.

M. Bernard NORDLINGER

L'oreille interne a aussi un rôle pour assurer l'équilibre. Quels sont les risques que le

traitement des troubles de l'audition par les implants induisent des troubles de l'équilibre par atteinte du labyrinthe ?

La question est de grande importance : labyrinthe postérieur et cochlée sont intimement liés phylogénétiquement, embryologiquement et anatomiquement : aussi, introduire le porte-électrodes dans le limaçon vient forcément perturber le fonctionnement du vestibule, parfois l'altérer sévèrement voire même le détruire. Au moment de l'indication, le chirurgien préférera toujours implanter du côté où le labyrinthe est le plus atteint. Après l'acte chirurgical, il n'est pas rare de constater la présence de troubles de l'équilibration en principe passagers du fait de la compensation vestibulaire. Le problème est tout autre chez le nourrisson ou le petit enfant : l'on sait que l'implantation cochléaire entraîne une aréflexie vestibulaire dans 10% des cas et que l'aréflexie vestibulaire bilatérale génère de nombreuses et graves pathologies ; c'est la raison pour laquelle certains s'opposent à l'implantation bilatérale en un seul temps chirurgical.

M. Claude HURIET

Voici 15-20 ans j'ai été témoin des querelles qui ont opposé les tenants de l'apprentissage de la langue des signes par les jeunes sourds et les promoteurs des implants cochléaires. Qu'en est-il aujourd'hui ?

Au cours des siècles passés les incompréhensions entre médecins et sourds profonds ont été très nombreuses. La technologie de l'implant cochléaire proposée pour permettre une communication orale à ceux qui jusque là ne pouvaient communiquer que par la langue des signes a été à l'origine d'une opposition souvent violemment exprimée à l'encontre des pionniers de l'implantologie en particulier. Avec le temps, les explications, les résultats d'année en année meilleurs, l'ouverture d'esprit, la tolérance de chacun, les querelles sont devenues plus rares et moins virulentes mais elles persistent encore, au point qu'elles ont été, il y a peu de temps, récupérées par certains politiciens...

En réalité, l'implantation cochléaire n'exclut en rien l'apprentissage de la langue des signes et il est hors de question d'implanter un patient sans le plein accord du patient lui-même ou de ses parents s'il s'agit d'un enfant ; mais il faut bien prendre le temps d'expliquer aux parents qu'une implantation tardive, au delà de l'âge de deux ans induit une perte de chance quant à l'oralité car elle n'aura pas l'efficacité d'une implantation plus précoce.