

MÉMOIRE DE RECHERCHE CLINIQUE

L'influence des malformations de l'oreille interne
sur le développement des compétences auditives et de l'expression orale



UCL
Université
catholique
de Louvain



Mémoire réalisé par **ALYSSA TOURQUI**
PROMOTEUR : PR. NAIMA DEGGOUJ

TRAVAIL RÉALISÉ EN VUE DE L'OBTENTION DU TITRE
ACADÉMIQUE DE MASTER [180] EN MÉDECINE, À
FINALITÉ SPÉCIALISÉE

Année académique 2018-2019

Remerciements

Tout d'abord, je remercie toutes les personnes ayant contribué de manière directe ou indirecte à la réalisation de ce travail qui clôture la fin de mes études universitaires au sein de la faculté de médecine de l'université catholique de Louvain.

Je tiens à remercier ma promotrice et directrice de mémoire, le Pr Deggouj Naïma (responsable du Centre d'audiophonologie des cliniques universitaires Saint-Luc), pour son encadrement durant de ce travail.

Je tiens aussi à remercier ma famille et mes amis pour leur soutien, leurs encouragements et leur présence.

Je souhaite également remercier le SMCS (support en méthodologie et calcul statistique). Leurs enseignements, ainsi que les supports mis à ma disposition, m'ont permis de m'améliorer et d'apprécier l'élaboration de ma recherche.

Je dois exprimer ma gratitude à M. Lieven Desmet (statisticien faisant partie de l'équipe du SMCS) pour sa contribution à l'analyse statistique réalisée dans cette étude.

Toute ma gratitude va également au personnel travaillant dans le service d'oto-rhino-laryngologie et le centre d'audiophonologie des cliniques universitaires Saint-Luc pour leur gentillesse et leur disponibilité constante.

Enfin, je tiens à remercier l'ensemble du jury d'évaluation pour leur attention particulière à ce travail et au temps consacré à celui-ci.

Table des matières

1. Résumé.....	5
2. Introduction.....	9
2.1. Les malformations de l'oreille interne.....	9
2.2. La surdité neurosensorielle profonde et l'implant cochléaire.....	16
2.3. Le suivi post-implantation.....	18
2.4. Les mutations à la connexine 26.....	20
3. Etude Clinique.....	21
3.1. Buts de l'expérimentation.....	21
3.2. Matériels et méthodes.....	21
4. Résultats.....	25
4.1. Analyse descriptive de la base de données complètes.....	25
4.2. Analyse descriptive des résultats à l'audiométrie tonale	26
4.3. Analyse descriptive des résultats à l'audiométrie vocale	30
4.4. Analyse descriptive des profils APCEI.....	31
4.5. Analyse descriptive des résultats au bilan perceptif.....	35
4.6. Analyse descriptives des résultats au bilan perceptif en fonction de la malformation de l'oreille interne.....	40
4.7. Analyse descriptives des résultats au bilan perceptif en fonction de l'âge.....	41
5. Discussion.....	42
5.1. Résultats des audiométries tonales.....	42
5.2. Résultats des audiométries vocales.....	42
5.3. Résultats des profils APCEI.....	42
5.4. Résultats au bilan perceptif.....	43
5.5. Résultats au bilan perceptif à 6 ans en fonctions de l'âge de l'IC (en mois).....	44
5.6. Critique de la méthode et du matériel.....	45
6. Conclusion.....	46
7. Bibliographie.....	47
8. Annexes.....	49

1. Résumé

Objectif

Les malformations de l'oreille interne sont une cause majeure de surdité neurosensorielle profonde chez les enfants et sont associées à de sévères troubles du langage.

Le but de cette étude sera d'évaluer l'influence des malformations de l'oreille interne sur le développement des compétences auditives mais aussi l'expression orale et l'intelligibilité de la parole chez l'enfant implanté.

Type d'étude

Cette étude est une étude rétrospective comparative entre des enfants implantés avec des malformations de l'oreille interne et des enfants atteints d'une mutation à la connexine 26 sans malformations associées. Nous avons inclus 16 patients, qui ont été implantés entre 2002 et 2011.

Méthodologie

Ces enfants souffrent tous d'une surdité neurosensorielle profonde. La population est mixte et tous les enfants sont âgés de plus de 6 ans pour avoir comme support d'analyse l'audiométrie vocale de Saussus et Boorsma et certains tests logopédiques.

Parmi ces seize patients, huit patients sont atteints de malformations de l'oreille interne (sur base du protocole d'imagerie, la tomodynamométrie haute résolution et l'IRM cérébrale) et huit autres ne sont atteints d'une mutation à la connexine 26 sans malformations associées. Tous ces enfants ont été implantés avant l'âge de trois ans et demi (c'est à dire en période pré-linguale).

Les patients souffrant d'un retard mental ont été exclus de l'étude.

Résultats

Les enfants atteints de malformation de l'oreille interne n'ont pas de différence significative ($p < 0,05$) comparé aux enfants atteints de mutation de la connexine 26 sans malformations associées pour les examens d'audiométries tonales après 24 mois post-IC cochléaire, les examens d'audiométries vocales, les profils APCEI et les bilans perceptifs logopédiques.

Conclusion

Tous les enfants implantés avec une oreille interne malformée ont montré un bénéfice auditif de perception et de production de la parole. Cependant, les enfants atteints de malformations de l'oreille interne n'ont pas de différence significative comparés aux enfants atteints de mutation de la connexine 26 sans malformations associées pour le développement des compétences auditives, de l'expression orale et l'intelligibilité de la parole.

Cependant même si statistiquement il n'est pas possible d'affirmer cette hypothèse, il semblerait qu'au plus l'arrêt du développement de la cochlée se fait à un stade précoce, au plus les résultats au bilan perceptif sont mauvais et par conséquent il y aurait un impact sur le bon développement du langage.

1. Abstract

Objective

Malformations of the inner ear are a major cause of profound sensorineural deafness in children and are associated with severe language impairment.

The aim of this study is to evaluate the influence of the malformations of the inner ear on the development of auditory skills as well as the oral expression and intelligibility of speech in affected children who benefited of a cochlear implant.

Type of study

This study is a comparative retrospective study between implanted children with internal ear malformations versus non-malformations. We included 16 patients implanted between 2002 and 2011.

Methodology

These children all suffer from profound neurosensory deafness. The population is mixed gender and the vocal audiometry analysed were performed at 6 years of age.

Among these 16 patients, 8 have internal ear malformations (based on the imaging protocol, high resolution CT and cerebral MRI) and 8 have no internal ear malformations, all the children have been implanted before the age of 3,5 years or 42 months (that is to say in pre-lingual period).

Patients with mental retardation were excluded.

Results

Children with inner ear malformation aren't significantly different ($p < 0.05$) compared to children with connexin 26 mutation without inner ear malformations for tonal audiometry for 24 months and more post-IC cochlear, voice audiometry, APCEI profiles and perceptive logopedic assessments.

Conclusion

All children implanted with a malformed inner ear showed an auditory benefit of perception and speech production. However, children with inner ear malformations aren't significantly different compared to children with connexin 26 mutations without associated malformations for the development of auditory skills, oral expression, and speech intelligibility.

However, even if statistically it's not possible to affirm this hypothesis, it seems that most the stopping of the development of the cochlea is at an early stage, more the results on the perceptual assessment are bad and it would have an impact on the good development of the language.

2. Introduction

2.1. Les malformations de l'oreille interne

Dans la plupart des cas les surdités neurosensorielles congénitales sont des malformations membraneuses (transports ioniques, structure des stéréocils, de la membrane tectoriale etc.). Ces malformations sont une atteinte des cellules ciliées de l'oreille interne et non détectable par imagerie radiologique.

Dans 20% des cas restants les malformations cochléo-vestibulaires sont macroscopiques. [20] Elles peuvent être diagnostiquées radiologiquement par tomodensitométrie (TDM) et imagerie par résonance magnétique (IRM). [21]

Ces malformations de l'oreille interne sont d'étiologies très variées : génétiques pour la plupart (syndromique ou non-syndromique) ou acquises. [20]

Il existe plusieurs types de malformations de l'oreille interne. De nombreuses études se sont intéressées au développement de l'oreille interne pendant l'embryogenèse.

On s'est rendu compte qu'il y avait une corrélation entre le moment d'arrêt du développement de la morphologie de l'oreille interne et les malformations cochléo-vestibulaires.

Un arrêt pendant une de ces étapes du développement embryologique entraîne des anomalies anatomiques objectivable à l'imagerie.

La TDM nous permet de bien visualiser le labyrinthe osseux et ses malformations associées.

[3]

L'IRM permet d'identifier les structures liquidiennes, les malformations du nerf cochléo-vestibulaire au sein du méat acoustique interne, les malformations du canal et sac endolymphatique et la dilatation de l'aqueduc du vestibule. [3] [6]

Ainsi on peut corréler l'imagerie, le stade de l'arrêt du développement et le type de malformation. De là une première classification des malformations cochléo-vestibulaires par Robert K Jackler paru en 1987 [1]. Une nouvelle classification a été publiée « *A New Classification for Cochleovestibular Malformations* » par Levent Sennaroglu et Isil Saatci dans la revue médicale « *The Laryngoscope* » en 2002 [22]. C'est sur cette nouvelle classification que je me suis basée pour mon étude.

Rappel de l'embryogenèse de l'oreille interne

En temps normal le développement de l'oreille interne se déroule selon des étapes progressives régulées par différents gènes.

Le développement de l'oreille interne débute à partir de la troisième semaine de gestation.

A partir de l'ectoderme de la gouttière neurale se constitue la placode otique.

Puis la placode otique s'invagine dans le mésoblaste pour former la vésicule otique.

A partir de la 4^{ème} semaine la vésicule otique s'allonge et émet un prolongement postéro-supérieur qui formera le canal et le sac endolymphatique.

Au même moment un sillon va se subdiviser en une poche postéro-supérieure utriculaire et une poche antéro-inférieure cochléo-sacculaire.

Le labyrinthe postérieur commence sa différenciation à la fin de la 5^{ème} semaine à partir de la poche utriculaire et permettra la formation des canaux semi-circulaires (leur croissance se poursuit jusqu'au 6^{ème} mois). Dans l'ordre le canal supérieur, puis le canal postérieur et enfin le canal externe. A partir de la poche sacculaire se développe le labyrinthe antérieur qui va former la canal cochléaire et qui va progressivement s'enrouler jusqu'à 2,5 tours vers la 10^{ème} semaine. Cette morphogenèse est quasiment achevée à la fin du deuxième mois de gestation.

Les neurones des ganglions cochléaires et vestibulaires ne sont pas encore différenciés à la fin du deuxième mois et le développement des cellules neuro-vestibulaires et cochléaires se fait durant le cinquième mois de gestation. [2,23]

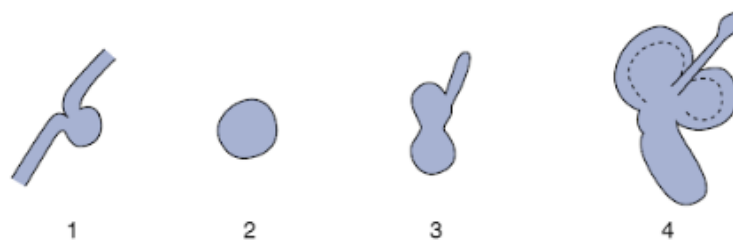


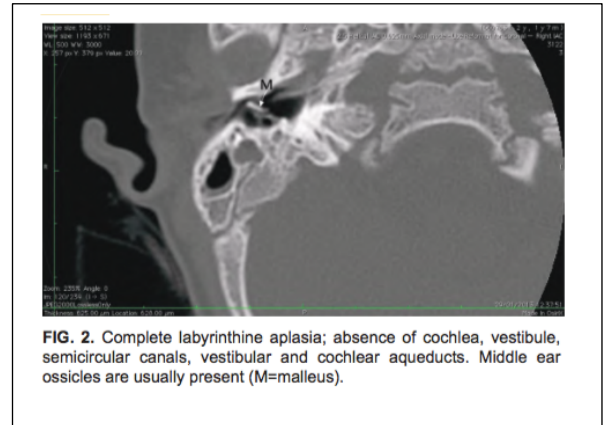
Figure 34-1 Début de l'embryogenèse du labyrinthe membraneux. (1) Différenciation de la placode otique (3^e semaine) ; (2) vésicule otique (4^e semaine) ; (3) début de différenciation du labyrinthe antérieur et du labyrinthe postérieur et de formation du canal endolymphatique (5^e semaine) ; (4) début de formation des canaux semi-circulaires et de la cochlée (6^e semaine).

Classification anatomo-radiologique de Sennaroglu

1/ Aplasie de Michel

L'aplasie de Michel est également connue sous le nom d'aplasie labyrinthique complète.

C'est une malformation congénitale rare de l'oreille qui représente environ 1% des malformations osseuses. Cette malformation est due à l'arrêt complet du développement au début de la troisième semaine de la gestation. Cela se traduit par une absence totale de structures cochléaires, vestibulaires, de canaux semi-circulaires, d'aqueducs vestibulaires et un canal auditif interne souvent aplasique [1,21]



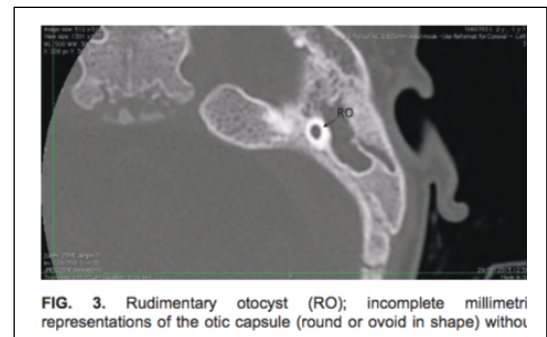
2/ Otocyste rudimentaire

Un otocyste rudimentaire est utilisé pour définir des représentations incomplètes de la capsule otique (forme ronde ou ovoïde) sans conduit auditif interne.

Des parties des canaux semi-circulaires peuvent accompagner les otocystes rudimentaires.

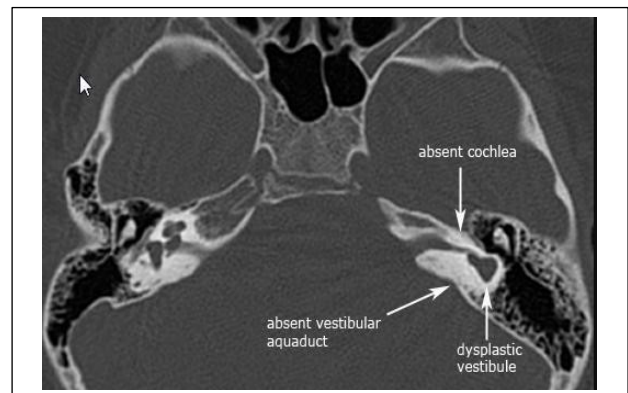
Cette pathologie représente une anomalie entre une déformation de Michel et une cavité commune.

Dans la déformation de Michel, il n'y a pas de développement de l'oreille interne, tandis que dans la cavité commune, il existe un espace kystique ovoïde ou rond au lieu d'une cochlée et d'un vestibule séparés. [21]



3/ Aplasie Cochléaire

L'aplasie cochléaire est due à l'arrêt du développement embryonnaire avant la cinquième semaine. La cochlée est absente et associée à un vestibule normal, hypoplasique ou dilaté. Le segment labyrinthique du nerf facial est déplacé antérieurement et occupe l'emplacement normal de la cochlée.

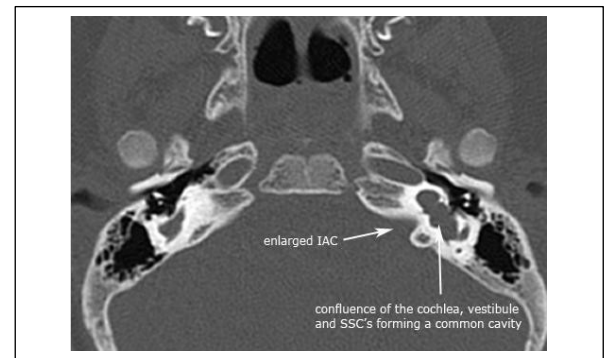


Le vestibule et les canaux semi-circulaires sont dans leur emplacement anatomique normal; à la partie postérolatérale du conduit auditif interne. Le canal auditif interne est le plus souvent hypoplasique. [1,21]

4/ Cavité commune

La cavité commune est due à l'arrêt du développement à la quatrième semaine de gestation.

On retrouve une cavité unique qui ressemble à un espace kystique ovoïde ou rond qui représente la cochlée, le vestibule et les canaux semi-circulaires indifférenciés. Le nerf cochléo-vestibulaire est petit ou absent. [1,21]

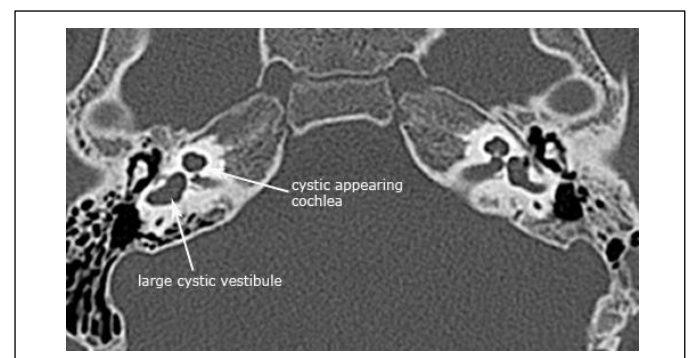


4/ Cochlée hypoplasique

La cochlée hypoplasique est due à l'arrêt du développement embryonnaire au cours de la sixième semaine. La cochlée est de petite taille, il est généralement difficile de compter le nombre de tours avec CT et / ou IRM. Mais elle fait en général un tour et demi de spire. Le nerf cochléaire est hypoplasique ou absent. On peut avoir également un conduit auditif interne étroit et un aqueduc du vestibule élargi. Quatre types de cochlée hypoplasique différents ont été définis. [1,21]

5/ Partition incomplète I

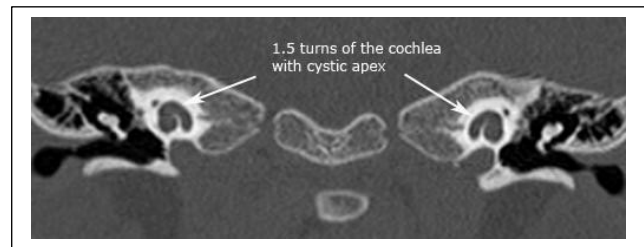
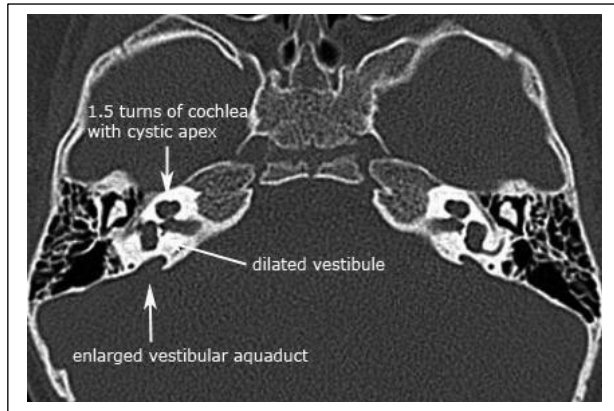
La partition incomplète I, également connue sous le nom de malformation cochléo-vestibulaire kystique, est définie comme une malformation dans laquelle la cochlée est dépourvue de modiolus et la cochlée et le vestibule sont kystiques. Elle représente environ 20% des malformations de l'oreille interne. [1,21]



6/ Partition incomplete II (la déformation de Mondini)

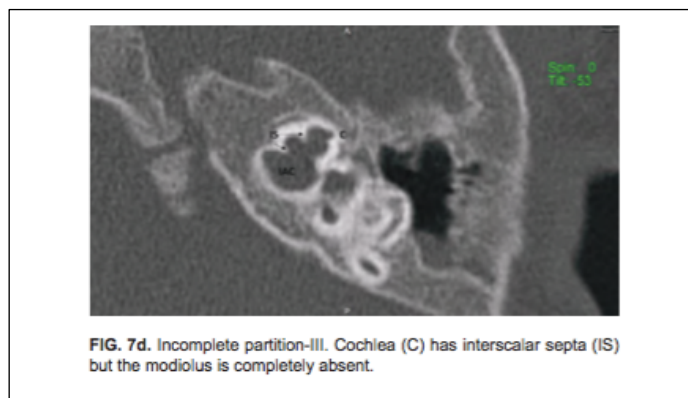
La partition incomplète II, également connue sous le nom de déformation de Mondini, est la plus fréquente des malformations de la cochlée. Elle est due à l'arrêt de l'embryogenèse à la septième semaine.

Elle est définie par une triade de malformations à savoir, une cochlée avec seulement un tour et demi de spire et une partition intra-cochléaire incomplète, accompagnée d'un vestibule dilaté et d'un aqueduc vestibulaire agrandi. [1, 16, 18, 21]



7/ Partition incomplete III

La partition incomplète III, est le type d'anomalie présent dans la surdit e li e   au chromosome X. La cochl e a des septa interscalaires mais le modiulus est compl etement absent, le conduit auditif interne est dilat e dans sa portion m ediane et la cochl e dysplasique. Les anomalies sont bilat erales. [20, 21]



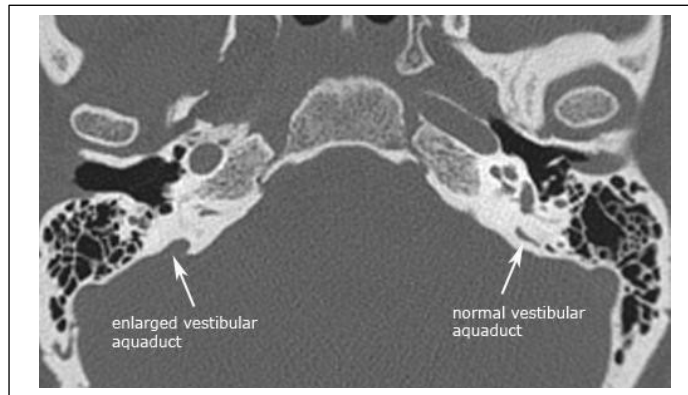
8/ Dilatation de l'aqueduc du vestibule

L'aqueduc du vestibule est plus large au début du développement qu'à maturité. Cette malformation est due à un arrêt du développement entre la cinquième et la huitième semaine, ce qui entraîne un arrêt du rétrécissement de l'aqueduc vestibulaire.

En temps normal l'aqueduc vestibulaire fait un diamètre autour de 1,5mm.

C'est une des malformations de l'oreille interne la plus fréquemment associée à une surdité neurosensorielle et elle est souvent associée à d'autres anomalies de l'oreille interne : malformation de la cochlée et des canaux semi-circulaires. [1]

A l'IRM on identifie un sac endolymphatique dilaté faisant saillie dans les espaces sous-arachnoïdiens et la dilatation entraîne des variations pressionnelles du liquide endolymphatique. [6] [17] [19]



Les autres mécanismes physiopathologiques

Les classifications de Jackler et Sennaroglu basée sur le stade d'arrêt du développement de l'oreille interne ne peuvent cependant pas rendre compte de toutes les malformations.

Certaines associations malformatives sont associées à des anomalies syndromiques d'origine génétique comme : *Syndrome CHARGE*, *syndrome branchio-otoréal*, *syndrome de Waardenburg de type IV...*). Ces malformations ne peuvent être expliquées par un arrêt de développement embryonnaire à une période précise.

Les partitions incomplètes de type II et les DAV isolées relèvent possiblement d'autres mécanismes. Elles sont en effet souvent liées à des mutations de gènes codant, non pas pour des protéines régulant le développement tissulaire embryonnaire, mais pour des transporteurs ioniques impliqués dans l'équilibre acidobasique de l'endolymphe. Ces surdités sont soit isolées DFNB4, soit associées à un syndrome de Pendred (surdité et dysfonctionnement thyroïdien) [20,24]

TABLE 1. Definite and possible indications for auditory brainstem implantation

Indications	Definite	Possible
	Complete labyrinthine aplasia (Michel)	Cochlear nerve deficiency
	Rudimentary otocyst	Incomplete partition I and common cavity where distribution of cochlear nerve is not predictable
	Cochlear aplasia	Cochlear hypoplasia with hypoplastic CN
	Cochlear aperture aplasia	Unbranched cochleovestibular nerve
	Cochlear nerve aplasia	
	Incomplete partition type I, common cavity, cochlear hypoplasia with no cochlear nerve	

TABLE 2. Characteristics of the inner ear malformations

Type of IEM	Radiology	Audiology	Gusher	FN anomaly	Treatment modality	Electrode choice
Complete labyrinthine aplasia	Absent labyrinth	Profound SNHL		Yes	ABI	ABI
Rudimentary otocyst	Incomplete milimetric otic capsule remnant	Profound SNHL		Yes	ABI	ABI
Cochlear aplasia	Absent cochlea	Profound SNHL		Yes	ABI	ABI
Common cavity	Round or ovoid cystic structure for cochlea and vestibule	Profound SNHL	Rarely	Yes	CI or ABI	Transmastoid labyrinthotomy or double labyrinthotomy, AVOID MODIOLAR HUGGING ELECTRODE
Cochlear hypoplasia	Cochlear size small, four types+	Conductive, mixed, SNHL	In CH-II possible	Yes	HA, Stapedotomy, CI or ABI	Thin and short electrode
Incomplete partition-I	Cystic cochlea	Profound SNHL	50% of the cases	Possible	CI or ABI	Electrode with stopper
Incomplete partition-II	Cystic cochlear apex	Normal to profound mixed or SNHL, progressive	Always pulsation but gusher <10% of the cases	Not expected	HA or CI, NO ABI	Any electrode but electrode with stopper preferred
Incomplete partition-III	Modiolus absent, interscalar septa present	Mixed or SNHL	100% of cases	Yes	HA or CI, NO Stapedotomy, NO ABI	Electrode with stopper. AVOID MODIOLAR HUGGING ELECTRODES
Enlarged vestibular aqueduct	Normal cochlea with enlarged VA	Normal to profound mixed or SNHL, progressive	Always pulsation	Not expected	HA or CI, NO ABI	Any electrode but electrode with stopper preferred
Cochlear aperture abnormalities	Narrow or absent cochlear aperture	Profound SNHL, OAE may be normal, profound SNHL	none	Not expected	CI for CN hypoplasia, or ABI if CN is absent	Standard CI or ABI

IEM: inner ear malformation; SNHL: sensorineural hearing loss; FN: facial nerve; VA: vestibular aqueduct; CN: cochlear nerve; HA: hearing aid; CI: cochlear implantation; ABI: auditory brainstem implantation; OAE: otoacoustic emissions

Ce tableau est tiré de l'article « Classification and current management of inner ear malformations » publié par Levent Sennaroglu et Munir Demir Bajir en 2017.

Il regroupe les malformations citées plus haut, leur morphologie radio-anatomique principale et la perte auditive la plus souvent retrouvée, ainsi que le mode de traitement adéquat en fonction du type de malformation.

Rappelons que les malformations de l'oreille interne (IEM) représentent environ 20% des cas de perte auditive congénitale en radiologie. De ce tableau il en ressort que la majorité des malformations engendrent une perte auditive bilatérale sévère à profonde et le traitement adéquat est dans la plupart des cas à une implantation cochléaire ou une implantation du tronc cérébral dans les malformations les plus précoces. [21]

Dans le cadre de mon étude je ne m'intéresse qu'au patient qui ont eu recours à une implantation cochléaire.

2.2. La surdité neurosensorielle bilatérale sévère à profonde et l'implant cochléaire

Pour pallier la déficience bilatérale de l'oreille interne sévère à profonde les implants cochléaires sont la meilleure solution pour les malformations suivantes : cavité commune, l'hypoplasie cochléaire, la partition incomplète de type I, II et III et les dilatations de l'aqueduc du vestibule. [21]

Dans les cas les plus précoces à savoir l'aplasie de Michel, l'otocyste rudimentaire et l'aplasie cochléaire, il n'y a pas de formation de la cochlée et du nerf cochléaire.

Or le but de l'implant cochléaire est de stimuler les fibres du nerf cochléaire dans le modiolus. Ce qui permet de court-circuiter l'oreille externe, moyenne et interne. [10]

Les résultats de l'audition et de la langue après diverses méthodes d'implantation sont étroitement liés au statut du nerf cochléaire. [21]

Structure de l'implant cochléaire

Au niveau de sa structure l'implant cochléaire est composé d'une partie externe amovible et d'une partie interne implantée.

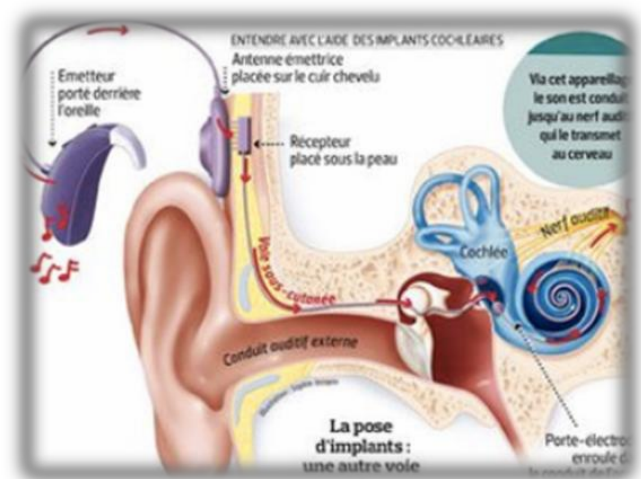
La partie externe de l'implant cochléaire s'appelle le processeur vocal.

Les sons sont captés par un microphone et sont transformés en signaux électriques.

Il y a une amplification des impulsions électriques qui permet au courant de se diffuser plus largement dans la cochlée et d'exciter donc une portion plus importante de fibres nerveuses. Les fibres qui sont déjà stimulées par un courant de faible amplitude sont stimulées de manière plus efficace. [12]

La partie interne de l'implant cochléaire s'appelle l'unité électronique

La capsule contient une bobine réceptrice qui capte les signaux de l'antenne émettrice externe. Le signal arrive ensuite dans un démodulateur qui ensuite va acheminer les signaux électriques vers les électrodes du porte électrode.



Les électrodes sont insérées à l'intérieur de la cochlée au niveau de la rampe tympanique. Il y a autant de faisceaux électriques qui partent du porte électrode que de canaux fréquentiels. Le rôle de chaque canal est de véhiculer l'information d'une bande de fréquence définie.

Un implant multi-électrode véhicule une sensation de hauteur tonale (grave, médium, aigu), cela est rendu possible par la position tonotopique de chaque électrode. [12]

Il existe à présent quatre fabricants d'implants cochléaires dans le monde : Cochlear, Advance bionics, Med-Ei et Oticon medical. Dans les Cliniques Universitaires de Saint-Luc l'implant Nucleus provenant de la société australienne Cochlear est le plus souvent utilisé.

Dans notre étude les enfants sélectionnés ont tous un implant Nucleus, pour éviter tout biais lié à la marque du fabricant.

Les indications pour un implant cochléaire

Le seuil moyen mesuré en audiométrie tonale pour les fréquences de 500, 1000 et 2000 Hz s'élève à au moins 85 dB HL (*hearing level*). C'est-à-dire une surdité très sévère à profonde bilatérale. On parle de surdité profonde lorsque la perte tonale moyenne est supérieure à 90 décibels.

Dans la surdité profonde la parole n'est pas perçue et seuls les bruits très puissants peuvent être perçus selon la classification du Bureau international d'audiophonologie (BIAP). [9] Dans ce degré de surdité, le déficit représente un obstacle majeur à l'acquisition spontanée du langage, avec des conséquences linguistiques parfois très graves. Il est donc fortement indiqué de pallier le déficit par un implant cochléaire. [20]

Les seuils d'audiométrie vocale $<$ ou $=$ à 60dB pour 50% de discrimination avec appareil adapté (si possible).

En imagerie il faut s'assurer à l'IRM, la présence des deux nerfs auditifs et l'absence d'ossification cochléaire complète bilatérale (absence de signal liquidien de la périlymphe en T2) et à la TDM il faut vérifier la perméabilité de la fenêtre ronde, la morphologie de la cochlée et l'absence de procidence du nerf facial. [20]

Contre-indications absolues : agénésie ou hypoplasie majeure des cochlées, ossification cochléaire bilatérale complète et l'agénésie ou l'hypoplasie majeure des deux nerfs auditifs. [20]

2.3. Le suivi post-implantation

La surdité neurosensorielle profonde entraîne des difficultés majeures d'acquisition du langage oral. Les patients sélectionnés dans notre étude sont des enfants implantés avant l'âge de 4 ans, c'est à dire en période pré-linguale. En effet plus on prend tôt en charge le déficit auditif de l'enfant plus ses chances d'acquérir un langage augmente. D'après des études la plasticité cérébrale joue un rôle important dans l'acquisition du langage. [8] C'est surtout pendant les premières années de vie que le cerveau connaît son pic de croissance et la densité des connexions des cellules nerveuses du cortex auditif est plus importante.

Il est indispensable de suivre l'enfant une fois implanté, pour optimiser au maximum ses chances de développer des compétences auditives et l'expression et la compréhension orale.

En plus des réglages de l'implant cochléaire, il est important de suivre sa réhabilitation auditive et le développement du langage. Deux tests en audiologie sont effectués en routine : l'audiométrie vocale et l'audiométrie tonale.

L'audiométrie tonale

L'audiométrie tonale est l'examen de base de l'audition. L'audiomètre permet de générer différents types de sons d'intensités et de fréquences variables afin d'explorer la dynamique auditive du patient. [13]

Cependant, l'implant cochléaire va entraîner des limitations, l'audiométrie de l'enfant implanté sera différente.

La tonotopie cochléaire est considérablement dégradée, de même que la discrimination fréquentielle, et la perception d'un son pur est très dépendante du programme de l'implant cochléaire. Le champ dynamique acoustique traité est souvent limité selon les types d'implant et de programmation.

L'audiométrie tonale ne renseigne pas sur les niveaux et les fréquences réellement perçus par l'enfant implanté comme elle le fait en présence d'une cochlée fonctionnelle.

En conclusion la prise en charge d'un enfant implanté demande plus spécifiquement une connaissance des possibilités de programmation de l'implant cochléaire, de l'évolution avec le temps des seuils électriques et acoustiques, des mesures objectives spécifiques des seuils auditifs avant de pouvoir analyser les résultats de l'audiométrie. [11] [14]

L'audiométrie vocale

L'audiométrie vocale est un examen complémentaire de l'audiométrie tonale, (pour confirmer le seuil de perception.) C'est un test qui permet de déterminer l'intelligibilité (l'aptitude de la personne à comprendre la parole) et la discrimination (capacité à discerner des phonèmes). Elle est l'un des indicateurs de l'entrée dans la communication orale et doit évoluer avec le développement du langage et de la parole. "Le principe est de faire désigner ou répéter des mots, des phrases ou des éléments phonétiques. Ces tests dépendent du niveau de langage de l'enfant." [13]

Dans notre étude, les tests utilisés seront majoritairement les **test Saussus et Boorsma**. Ces tests se basent sur des listes de mots dissyllabiques pour enfant (c'est à dire adapté au vocabulaire usuel de l'enfant) et sont des listes de mots avec des phonèmes équilibrée. [15]

Les audiométries vocales reprises dans notre étude sont les audiométries d'enfants âgés de 6 ans, ce qui nous permet d'étudier des enfants sourds ayant eu le temps de développer des compétences en langue orale.

Le bilan logopédique

Le protocole d'évaluation logopédique concerne trois domaines : la perception auditive, les compétences de communication et le bilan de langage oral. Dans le cadre de mon étude je ne vais m'intéresser qu'au bilan perceptif de mes patients.

Bilan perceptif

Le bilan perceptif évalue la perception auditive de la parole (les bruits, les phonèmes, les mots, les phrases). La perception passe par quatre étapes pour tous types de messages : la détection, la discrimination, l'identification et la compréhension. Le logopède utilise différentes épreuves telles que la détection de l'environnement sonore, la réponse à l'appel, la discrimination des paramètres de la parole ainsi que l'identification et la reconnaissance de phonèmes, de mots et de phrases. L'étude de chacun de ces niveaux est essentielle dans l'évaluation et la rééducation avec implant. L'évaluation perceptive peut être complétée par des échelles et des questionnaires.

Dans cette étude nous nous baserons sur les scores obtenus à certains tests pour objectiver l'évolution des compétences communicatives et langagières chez nos patients après l'implantation. [15]

2.4. Les mutations à la connexine 26

La surdité affecte 1 enfant sur 1 000 à la naissance et les deux tiers des cas de surdités profondes sont associées à une cause génétique. Les surdités génétiques représentent environ un tiers des formes bilatérales dont 70% sont isolées et 30% syndromiques.

Le principal gène impliqué dans les surdités génétiques est celui codant la connexine 26 (Cx26). La forme DFNB1 (qui est la plus fréquente) représente la moitié des surdités congénitales familiales récessives.

La connexine 26 est une protéine impliquée dans les jonctions intercellulaires, notamment dans la cochlée, et joue un rôle dans le recyclage de certaines molécules essentielles au fonctionnement des cellules neuro- sensorielles.

DFNB1 est une surdité de perception isolée avec une atteinte bilatérale et qui survient toujours avant l'âge de l'acquisition du langage. Le déficit auditif peut être léger, moyen, sévère ou profond.

Le choix de comparer les enfants atteints de malformations de l'oreille interne à des enfants atteints d'une mutation à la connexine 26 de type DFNB1 repose sur le fait que c'est une mutation très fréquente et bien connue dans ses mécanismes. Cela permet d'éviter les biais liés aux différents mécanismes de surdité génétique.

En effet d'autres types de surdités génétiques sont connues (il existerait plus de 300 syndromes génétiques) dont les surdités, liées à l'X, mitochondrial, avec une mutation à la connexine 30 etc... [20]

3. Etude clinique

3.1. Buts de l'expérimentation

Le but de cette étude sera d'évaluer l'influence des malformations de l'oreille interne sur le développement des compétences auditives, l'expression orale et l'intelligibilité de la parole après implantation cochléaire, et de comparer les résultats obtenus à ceux de patients atteints d'une mutation de la connexine 26 sans malformations de l'oreille interne associées.

3.2. Matériels et méthodes

Contexte

Nous présentons une démarche d'étude rétrospective entre des enfants dotés d'un implants cochléaires. Les données des patients ont été récoltées dans le service d'oto- rhino-laryngologie des cliniques universitaires Saint-Luc à partir des dossiers informatisés.

Sujets

La collecte des données a été réalisée entre 2002 et 2011. Les données recueillies concernent des patients nés entre 2002 et 2011 ayant été implantés d'un implant cochléaire entre 2003 et 2012. Les données ont été récoltées dans le service d'oto- rhino-laryngologie des cliniques universitaire Saint-Luc, à partir d'une base de données de 320 dossiers répertoriés entre 2002 et 2011 avec 18 patients éligibles pour l'étude. Il s'agit de patients avec des malformations de l'oreille interne ou des mutations à la connexine 26 sans malformations associées.

Les individus écartés l'ont été selon les critères d'exclusion pour les motifs suivants :

- Âge lors de l'implantation cochléaire > 4ans (c'est à dire hors période pré- linguale)
- QIP < 85, c'est-à-dire avec retard mentale
- Atteinte d'un ou plusieurs nerfs de l'audition (un nerf cochléaire, deux nerfs vestibulaires, un nerf facial)
- Pas de malformations de l'oreille interne ou pas de connexine 26

Les sujets sélectionnés, sept femmes et neuf hommes, sont âgés entre 7 mois et 42 mois au moment de l'implantation cochléaire. Ils ont tous bénéficié d'un implant cochléaire unilatéral ou bilatéral. Ils rentrent tous dans les critères pour l'implantation.

Matériels

Les données analysées ont été recueillies par les logopèdes et audiologues du Centre d'audiophonologie.

Au sein des épreuves proposées pour l'évaluation et le suivi des patients, nous distinguons des méthodes de mesures standardisées de l'acuité auditive, en cabine audiométrique :

- Audiométrie tonale et vocale : au Centre d'audiophonologie, l'audiométrie vocale est réalisée soit sur base des listes de mots de Lafont, soit sur base des listes de Saussus et Boorsma. Au vu du jeune âge des patients l'appréciation de l'évaluateur se tournera davantage vers la liste de Saussus et Boorsma.
- Au niveau phonétique : voyelles et consonnes
- Au niveau du mot : mots de Fournier monosyllabiques/bisyllabiques, mots de Borel aigus/graves, mots d'Olivaux, mots de Hint
- Au niveau de la phrase : phrases de Hint et phrases TEPP en liste ouverte
- Profil APCEI : Acceptation, Perception, Compréhension, Expression orale, Intelligibilité

Procédure

Initiation du projet

L'une des principales difficultés de l'étude découle du fait que le testing des patients se déroule à des intervalles temporels différents et sur une durée variable pour chacun. Ce même testing est aussi réalisé par des thérapeutes différents qui utilisent l'une ou l'autre méthode d'évaluation de manière préférentielle, en fonction de leurs affinités et surtout du temps qu'ils ont à leur disposition dans leur pratique quotidienne.

Le travail a donc débuté par une compilation des données disponibles sous forme de tableaux Excel. Les différents tableaux reprenaient respectivement les données d'anamnèse, les résultats détaillés des audiométries tonales et vocales classés par date, ainsi que les données des tests

perceptifs. C'est grâce à cette démarche que sont apparues les premières disparités de testing entre patients, tant sur le choix du test que sur la période de passation.

Choix et organisation des données

En prenant chaque test individuellement, une limite est rapidement rencontrée compte tenu du manque de données. Nous disposons en effet de nombreuses modalités de testing, mais chaque modalité prise indépendamment l'une de l'autre, présente une quantité restreinte de résultats. Nous avons donc retenu les données les plus pertinentes et les avons regroupées par similitudes et par intervalles temporels plus larges.

En audiométrie tonale, nous avons retenu la méthode du BIAP basée sur la moyenne perceptive des fréquences de 500, 1000, 2000 et 4000 Hz pour la meilleure oreille, afin de déterminer un niveau d'audition résiduelle pré-implantation en dB SPL pour chacun de nos patients et de classer leurs performances par niveaux de perte auditive allant de sévère à profonde.

En audiométrie vocale, nous avons retenu comme variables le niveau de mots perçus à 50% d'intelligibilité et à 100% d'intelligibilité en dB DHL. Notons cependant que nous n'avons retenu que les données issues des listes de Saussus et Boorsma.

Pour ce qui est des tests perceptifs, un large panel était à notre disposition. Le choix des épreuves à analyser s'est axé à la fois sur les avis présents dans la littérature actuelle et sur la disponibilité des données compte tenu du fonctionnement propre au Centre d'Audiophonologie :

- Mots de Hint, d'Olivaux, Borel aigus et Borel graves : les deux raisons de ce choix sont leur utilisation fréquente au sein du Centre et leur relative uniformité de passation. Décision a été prise de regrouper ces trois types de données en une seule mesure appelée « mots simples ». Cette mesure est la moyenne des scores aux épreuves de compréhension de mots.
- Phrases de Hint : leur utilisation fréquente dans la littérature permet de mieux discriminer les différences de performance entre patients.

Ont ainsi été écartées :

- Les listes de mots de Fournier monosyllabiques/bisyllabiques : ayant une disponibilité faible.
- Les listes de phrases de TEPPP, ayant une disponibilité faible.

Analyse des données

Notre démarche d'analyse comprend la prise en compte de la normalité des données : lorsque celles-ci présentent toutes une distribution normale, les tests paramétriques que sont le test t de Student et la corrélation de Pearson sont utilisés. Lorsque la totalité ou une partie des données analysées présentent une distribution anormale, les tests appliqués sont non paramétriques comme le test de Wilcoxon.

4. Résultats

Les résultats obtenus ont été analysés via deux logiciels : Microsoft Excel 2016 et JMP pro version 14,3. Le niveau de signification a été fixé à $p < 0,05$.

4.1. Analyse descriptive de la base de données complètes

Graphique 1 – Répartition de la population en fonction du sexe, de l'âge de l'implantation cochléaire, des associations à un syndrome, des infections et de l'implantation cochléaire uni- ou bilatérale.

	Absence de malformation cochléo-vestibulaire (n = 8)	Malformation cochléo-vestibulaire (n=8)	Cavité commune (n = 1)	Partition incomplète type 3 (lié à l'X) (n=2)	Absence des canaux semi-circulaires (n=2)	Dilatation de l'aqueduc du vestibule isolée (n=3)
Genre (M:F)	4 : 4	5 : 3	1 : 0	2 : 0	1 : 1	1 : 2
Moyenne d'âge d'IC en années	1,9	2	2,4	2,3	1,2	1,8
Moyenne d'âge d'IC en mois	22,4	24,4	29	28	14,5	21
CHARGE association	0	2	0	0	2	0
Syndrome de Pendred	0	1	0	0	0	1
Infection CMV	0	1	0	1	0	0
Infection méningite	0	1	1	0	0	0
Implant cochléaire (IC) unilat	5	1	0	0	1	0
Implant cochléaire (IC) bilat	3	7	1	2	1	3
Déficiência auditive totale	7	5	1	1	2	1
Déficiência auditive profonde	1	3	0	1	0	2

Parmi les huit patients atteints d'une mutation à la connexine 26 sans malformations associées, nous retrouvons quatre femmes et quatre hommes, âgés entre 10 mois et 42 mois lors de la mise en fonction, avec une moyenne d'âge de 22,4 mois.

Parmi les huit patients atteints de malformations cochléo-vestibulaires, nous retrouvons trois femmes et cinq hommes, âgés entre 7 mois et 31 mois lors de la mise en fonction, avec une moyenne d'âge de 24,4 mois. Nous relevons un cas atteint d'une cavité commune à droite associée à une ossification labyrinthique post-méningite, deux cas de partition incomplète labyrinthique de type III dont un cas associé à une infection CMV congénitale, deux cas de syndrome CHARGE avec une atteinte des canaux semi-circulaires (absents dans les deux cas), et trois cas de dilatation de l'aqueduc du vestibule isolée dont un cas associé à un syndrome de Pendred.

En post-opératoire, les quatre cas avec une déficiência auditive profonde conservent une audition résiduelle comprise entre 89 et 94,5 dB. Parmi ces cas, trois cas sont atteints de malformations cochléo-vestibulaires et un cas est atteint d'une mutation à la connexine 26.

4.2. Analyse descriptives des résultats à l'audiométrie tonale

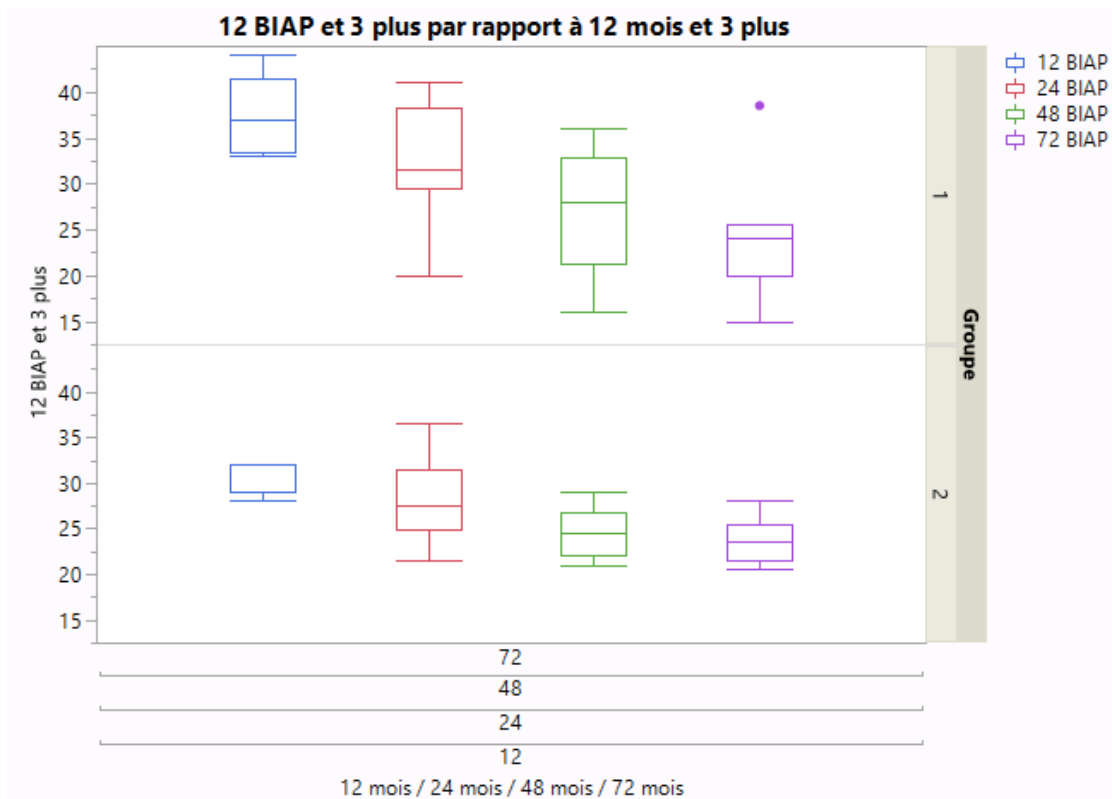
Pour mon étude j'ai sélectionné les résultats des seuils auditifs à l'audiométrie tonale dans l'ensemble de ma population à différents moments au cours du temps. Les résultats des seuils auditifs obtenus sont basés sur la formule de calcul recommandée par le Bureau International d'Audiophonologie (BIAP).

Le groupe 1 correspond à la population d'enfants avec des malformations de l'oreille interne. Le groupe 2 correspond à la population d'enfants avec des mutations de la connexine 26.

Les tests audiométriques post-implantations ont été effectués avec implant cochléaire activé (uni- ou bilatéral) à 12 mois, 24 mois, 48 mois et 72 mois après la première implantation cochléaire.

Rappelons que l'ensemble de ma population est à la base composée d'enfants atteints d'une surdité neurosensorielle bilatérale avec une déficience auditive totale dans 12 cas et une déficience auditive profonde dans 4 cas.

Analyse comparative de du groupe 1 par rapport au groupe 2



Graphique 1 - Répartition des moyennes des seuils auditifs en fonction du groupe et du temps

À l'étude de la répartition en fonction des moyennes des seuils auditifs il ressort, en regardant les boîtes à moustaches ci-dessus, que les distributions ne suivent pas une loi normale et que le groupe 1 est plus asymétrique que le groupe 2. La p-valeur <.05 rejette l'hypothèse nulle pour les valeurs à 12 mois, 24 mois, 48 mois et 72 mois.

Tests de Wilcoxon / Kruskal-Wallis (sommes des rangs)					
Niveau	Dénombrement	Somme des scores	Score attendu	Moyenne des scores	(Moyenne-Moyenne0)/Std0
1	8	92,000	64,000	11,5000	3,200
2	7	28,000	56,000	4,0000	-3,200

Test à 2 échantillons, approximation normale		
S	Z	Prob. > Z
28	-3,19969	0,0014*

Test univarié, approximation du Khi deux		
Khi deux	Degrés de liberté	Prob. > khi deux
10,6137	1	0,0011*

La moyenne des scores à 12 mois du groupe 1 est plus élevée que celle du groupe 2 comme le montre le test de Wilcoxon, cette différence est significative ($p < 0.05$).

Tests de Wilcoxon / Kruskal-Wallis (sommes des rangs)					
Niveau	Dénombrement	Somme des scores	Score attendu	Moyenne des scores	(Moyenne-Moyenne0)/Std0
1	8	81,500	68,000	10,1875	1,368
2	8	54,500	68,000	6,8125	-1,368

Test à 2 échantillons, approximation normale		
S	Z	Prob. > Z
54,5	-1,36829	0,1712

Test univarié, approximation du Khi deux		
Khi deux	Degrés de liberté	Prob. > khi deux
2,0190	1	0,1553

Test de Wilcoxon à 24 mois

Tests de Wilcoxon / Kruskal-Wallis (sommes des rangs)					
Niveau	Dénombrement	Somme des scores	Score attendu	Moyenne des scores	(Moyenne-Moyenne0)/Std0
1	8	78,500	68,000	9,81250	1,053
2	8	57,500	68,000	7,18750	-1,053

Test à 2 échantillons, approximation normale		
S	Z	Prob. > Z
57,5	-1,05253	0,2926

Test univarié, approximation du Khi deux		
Khi deux	Degrés de liberté	Prob. > khi deux
1,2214	1	0,2691

Test de Wilcoxon à 48 mois

Tests de Wilcoxon / Kruskal-Wallis (sommes des rangs)					
Niveau	Dénombrément	Somme des scores	Score attendu	Moyenne des scores	(Moyenne-Moyenne0)/Std0
1	7	57,500	56,000	8,21429	0,116
2	8	62,500	64,000	7,81250	-0,116

Test à 2 échantillons, approximation normale		
S	Z	Prob. > Z
57,5	0,11635	0,9074

Test univarié, approximation du Khi deux		
Khi deux	Degrés de liberté	Prob. > khi deux
0,0305	1	0,8614

Test de Wilcoxon à 72 mois

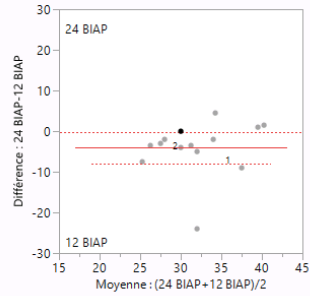
En revanche à 24 mois, 48 mois et 72 mois, la moyenne des scores n'est pas significativement plus élevée ($p < 0.05$) comme le montre le test de Wilcoxon/Kruskal-Wallis.

		12 mois	24 mois	48 mois	72 mois
Groupe 1	Moyenne des seuils auditifs en dB SPL (BIAP)	37,5	32	27,06	24,42
	Ecart-type	4,21	6,62	6,67	7,17
	Erreur Standard de la moyenne	0,59	2,34	2,36	2,7
	Limite supérieure de l'IC de la moyenne pour 95%	41	37,5	32,64	31,06
	Limite inférieure de l'IC de la moyenne pour 95%	33,98	26,45	21,48	17,8
	Nombre d'observations	8	8	8	7
Groupe 2	Moyenne des seuils auditifs en dB SPL (BIAP)	29,9	28,2	24,5	23,79
	Ecart-type	1,57	4,65	2,78	2,46
	Erreur Standard de la moyenne	1,49	1,64	0,98	0,87
	Limite supérieure de l'IC de la moyenne pour 95%	31,31	32,08	26,82	25,84
	Limite inférieure de l'IC de la moyenne pour 95%	28,4	24,3	22,18	21,73
	Nombre d'observations	8	8	8	8

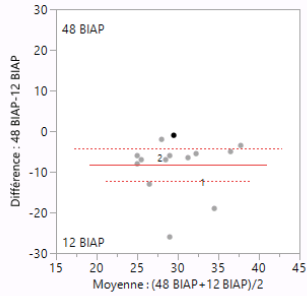
Tableau 1 – Statistique résumé des groupes 1 et 2 à 12 mois, 24 mois, 48 mois et 72 mois

L'analyse des données indique que pour le groupe 1 comme pour le groupe 2, la moyenne des seuils auditifs diminue au cours du temps.

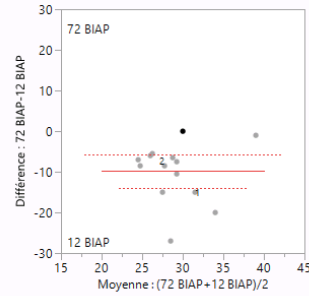
Le groupe 1 passe d'une moyenne de 37,5 dB à 12 mois avec un écart type de 4,21 à une moyenne de 24,42 à 72 mois avec un écart type de 7,17. Le groupe 2 passe d'une moyenne de 29,9 dB à 12 mois avec un écart type de 1,57 à une moyenne de 23,79 à 72 mois avec un écart type de 2,46.



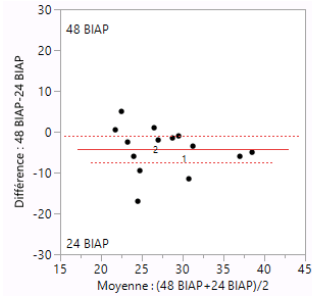
24 BIAP	29,9643	Rapport t	-2,23912
12 BIAP	34	Degrés de liberté	13
Différence des moyennes	-4,0357	Prob. > t	0,0433*
Erreur standard	1,80237	Prob. > t	0,9784
Limite de confiance supérieure 95 %	-0,1419	Prob. < t	0,0216*
Limite de confiance inférieure 95 %	-7,9295		
Nombre d'observations	14		
Corrélation	0,32554		



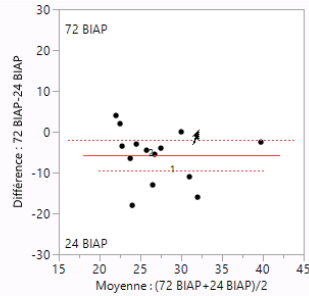
48 BIAP	25,75	Rapport t	-4,53666
12 BIAP	34	Degrés de liberté	13
Différence des moyennes	-8,25	Prob. > t	0,0006*
Erreur standard	1,81852	Prob. > t	0,9997
Limite de confiance supérieure 95 %	-4,3213	Prob. < t	0,0003*
Limite de confiance inférieure 95 %	-12,179		
Nombre d'observations	14		
Corrélation	0,18775		



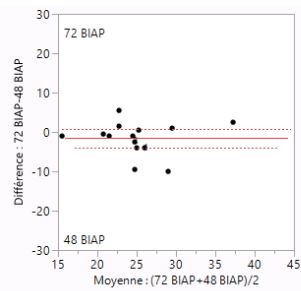
72 BIAP	24,1429	Rapport t	-5,06903
12 BIAP	34	Degrés de liberté	13
Différence des moyennes	-9,8571	Prob. > t	0,0002*
Erreur standard	1,94458	Prob. > t	0,9999
Limite de confiance supérieure 95 %	-5,6561	Prob. < t	0,0001*
Limite de confiance inférieure 95 %	-14,058		
Nombre d'observations	14		
Corrélation	0,05299		



48 BIAP	25,75	Rapport t	-2,80147
24 BIAP	29,9643	Degrés de liberté	13
Différence des moyennes	-4,2143	Prob. > t	0,0150*
Erreur standard	1,50431	Prob. > t	0,9925
Limite de confiance supérieure 95 %	-0,9644	Prob. < t	0,0075*
Limite de confiance inférieure 95 %	-7,4642		
Nombre d'observations	14		
Corrélation	0,54682		

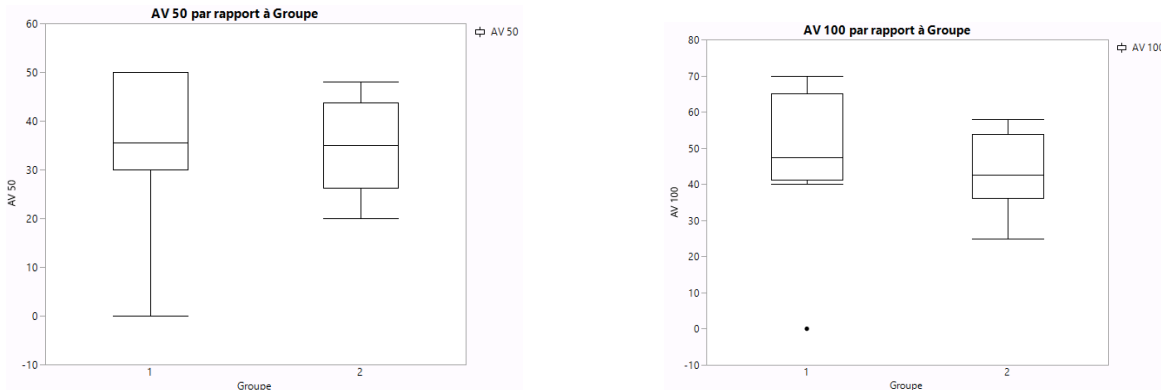


72 BIAP	24,1429	Rapport t	-3,34328
24 BIAP	29,9643	Degrés de liberté	13
Différence des moyennes	-5,8214	Prob. > t	0,0053*
Erreur standard	1,74123	Prob. > t	0,9974
Limite de confiance supérieure 95 %	-2,0597	Prob. < t	0,0026*
Limite de confiance inférieure 95 %	-9,5831		
Nombre d'observations	14		
Corrélation	0,38041		

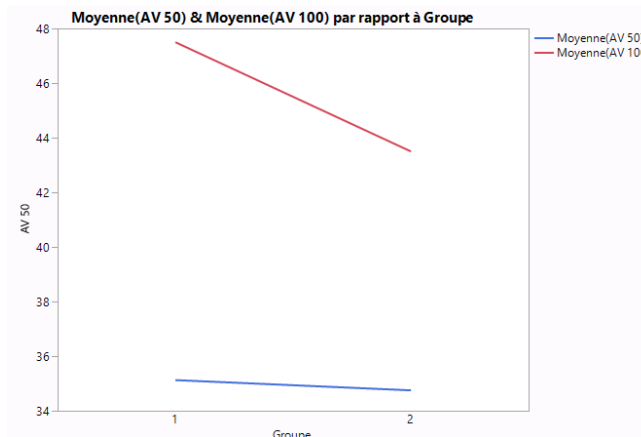


72 BIAP	24,1429	Rapport t	-1,41258
48 BIAP	25,75	Degrés de liberté	13
Différence des moyennes	-1,6071	Prob. > t	0,1813
Erreur standard	1,13774	Prob. > t	0,9094
Limite de confiance supérieure 95 %	0,85079	Prob. < t	0,0906
Limite de confiance inférieure 95 %	-4,0651		
Nombre d'observations	14		
Corrélation	0,68791		

4.3. Analyse descriptives des résultats à l'audiométrie vocale



Graphique 1 - Répartition en blot-plot des résultats en dB SPL à 50% et 100% d'intelligibilité des mots de Saussus et Boorsma en fonction du groupe



Graphique 2 - Résultats (moyenne) en dB SPL à 50% et 100% d'intelligibilité des mots de Saussus et Boorsma en fonction du groupe

Tests de Wilcoxon / Kruskal-Wallis (sommes des rangs)					
Niveau	Dénombrement	Somme des scores	Score attendu	Moyenne des scores	(Moyenne-Moyenne0)/Std0
1	8	74,000	68,000	9,25000	0,583
2	8	62,000	68,000	7,75000	-0,583

Test à 2 échantillons, approximation normale			
S	Z	Prob. > Z	
62	-0,58278	0,5600	

Test univarié, approximation du Khi deux		
Khi deux	Degrés de liberté	Prob. > khi deux
0,4042	1	0,5249

Les résultats à 50 % d'intelligibilité des mots de Saussus et Boorsma du groupe 1 ne sont significativement pas plus élevés que les scores du groupe 2 comme le montre le test de Wilcoxon.

Tests de Wilcoxon / Kruskal-Wallis (sommes des rangs)						
Niveau	Dénombrement	Somme des scores	Score attendu	Moyenne des scores	(Moyenne-Moyenne0)/Std0	
1	8	74,000	68,000	9,25000	0,583	
2	8	62,000	68,000	7,75000	-0,583	

Test à 2 échantillons, approximation normale		
S	Z	Prob. > Z
62	-0,58278	0,5600

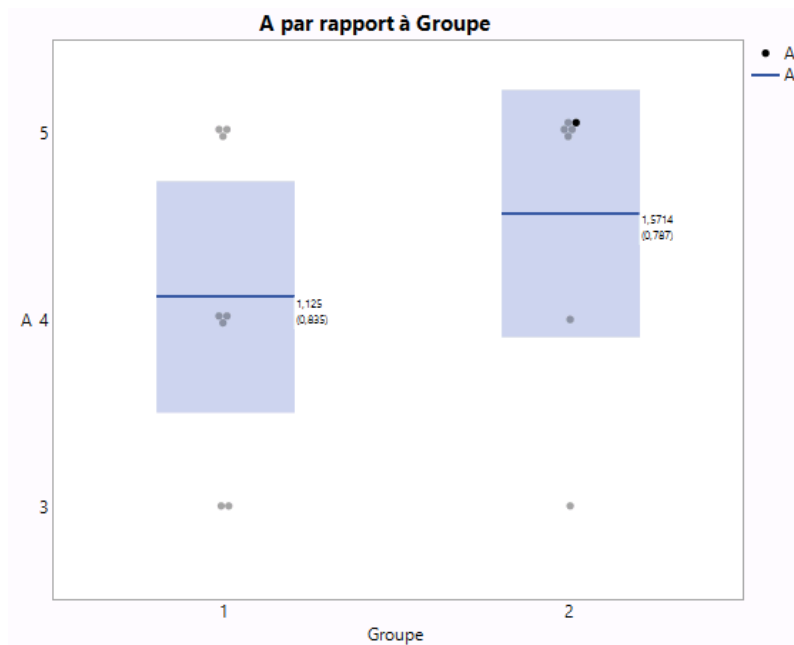
Test univarié, approximation du Khi deux		
Khi deux	Degrés de liberté	Prob. > khi deux
0,4042	1	0,5249

Les résultats à 100% d'intelligibilité des mots de Saussus et Boorsma du groupe 1 ne sont significativement pas plus élevés que les scores du groupe 2 comme le montre le test de Wilcoxon.

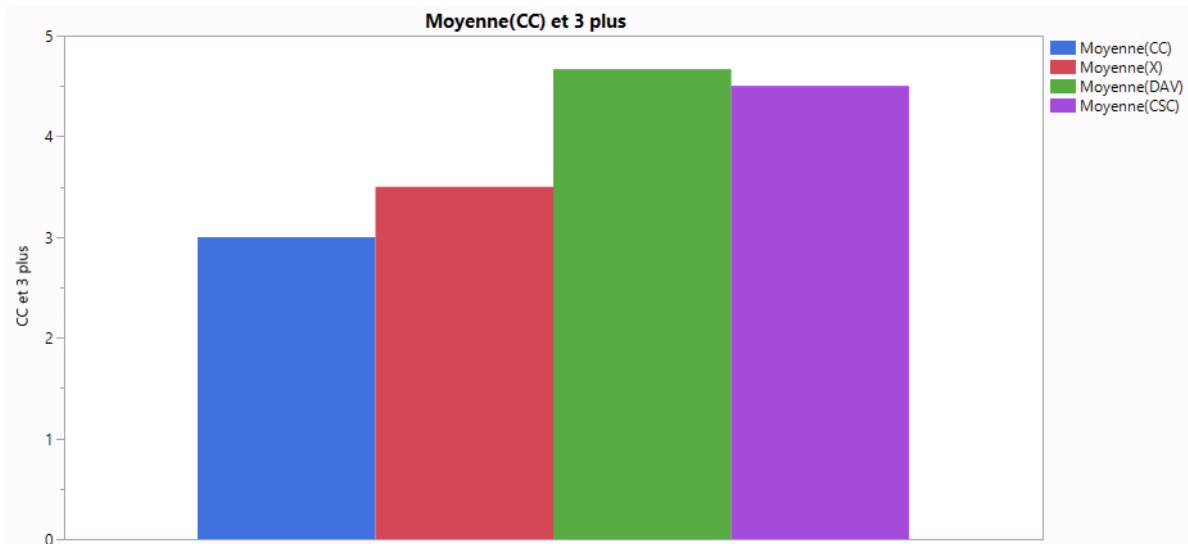
4.4 Analyse descriptives des profil APCEI

Profil APCEI - 2 ans post-IC

Acceptation des implants cochléaires (A)

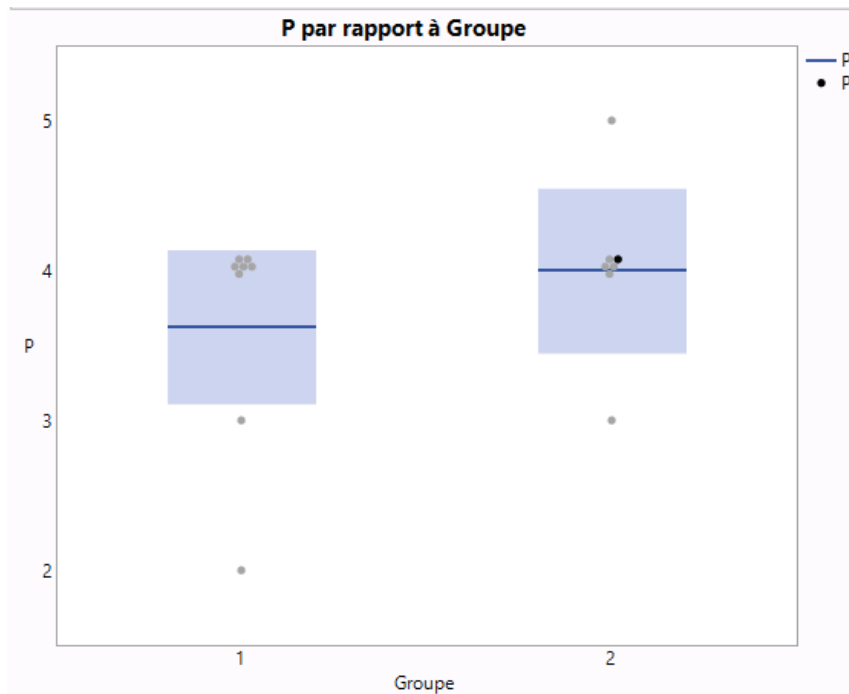


Graphique 1 – Répartition des scores A en fonction du groupe



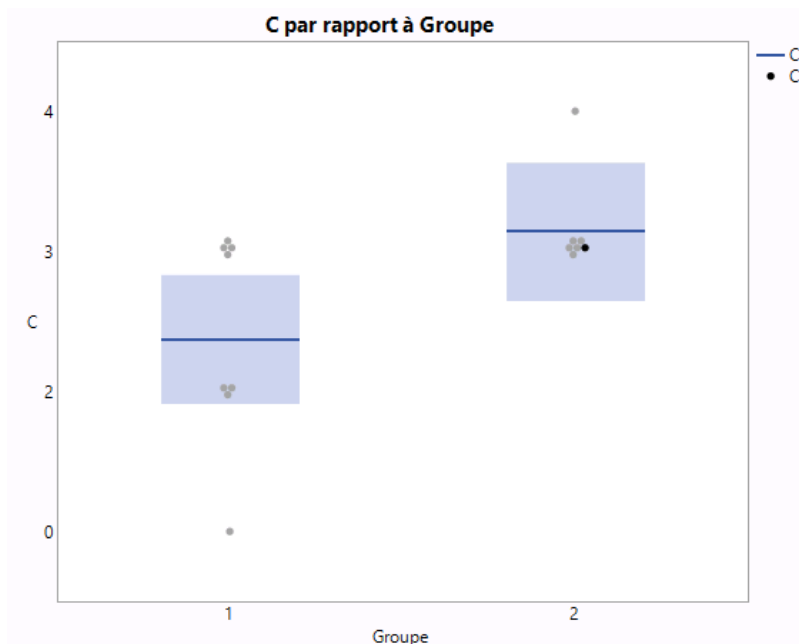
Graphique 2 – Répartition des scores A en fonction des malformations

Performance du langage perceptif (P)



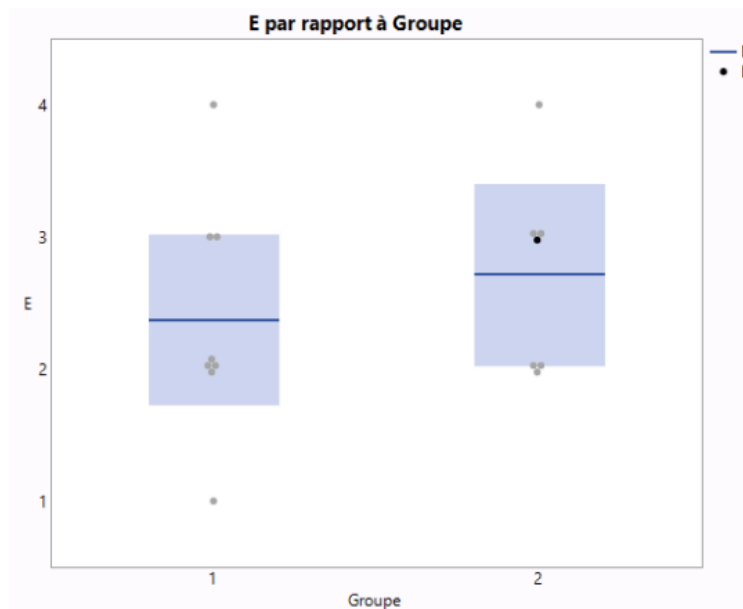
Graphique 3 – Répartition des scores P en fonction du groupe

Compréhension des ordres oraux (C)



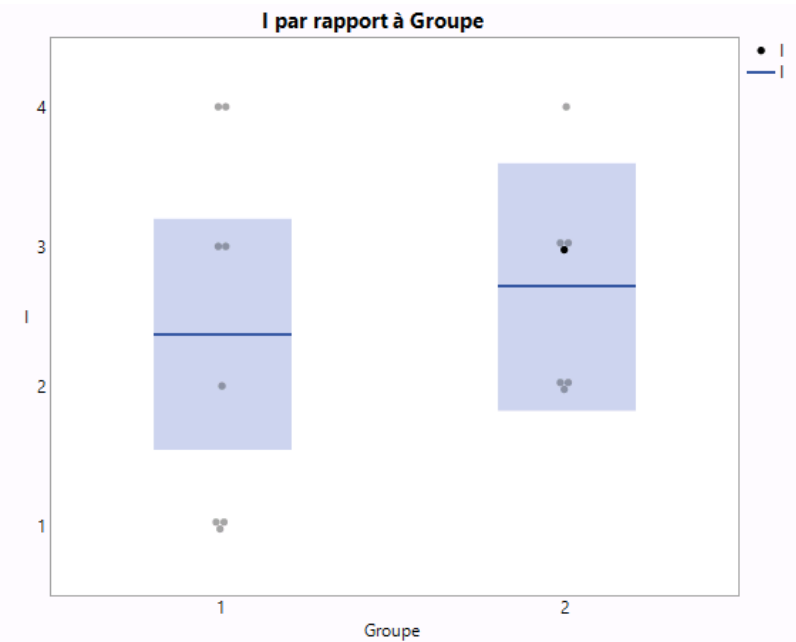
Graphique 4 – Répartition des scores C en fonction du groupe

Langage expressif (E)



Graphique 5 – Répartition des scores E en fonction du groupe

Intelligibilité de la parole (I)

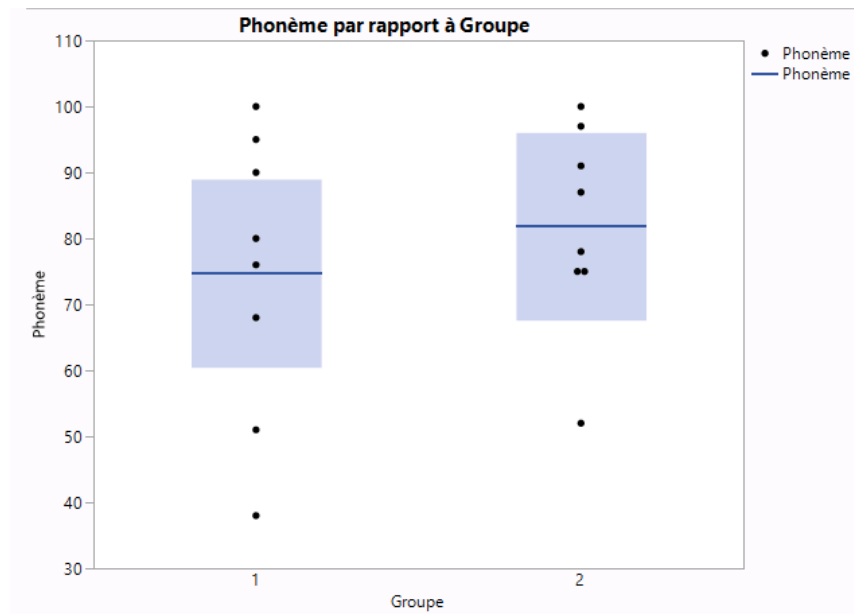


Graphique 6 – Répartition des scores I en fonction du groupe

4.5. Analyse descriptives des résultats au bilan perceptif

À l'étude de l'ensemble des résultats logopédiques, les distributions ne suivent pas une loi normale et le groupe 1 est plus asymétrique que le groupe 2. La p-valeur <.05 rejette l'hypothèse nulle.

Les phonèmes à l'âge de 6 ans



Graphique 1 - Répartition des moyennes en % au test des phonèmes en fonction du groupe

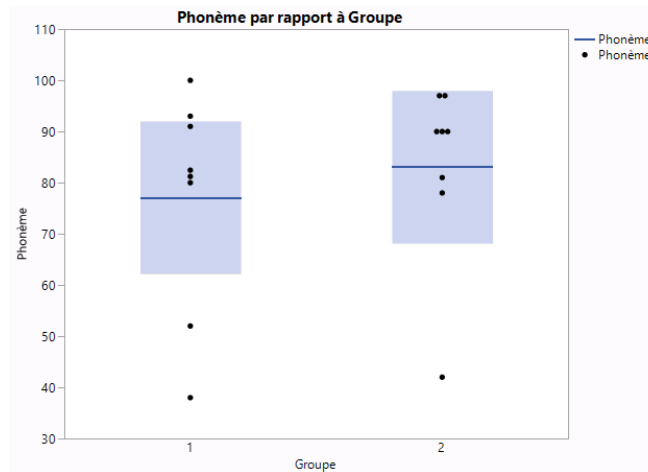
Tests de Wilcoxon / Kruskal-Wallis (sommes des rangs)						
Niveau	Dénombrement	Somme des scores	Score attendu	Moyenne des scores	(Moyenne-Moyenne0)/Std0	
1	8	62,000	68,000	7,75000	-0,580	
2	8	74,000	68,000	9,25000	0,580	

Test à 2 échantillons, approximation normale		
S	Z	Prob. > Z
74	0,58018	0,5618

Test univarié, approximation du Khi deux		
Khi deux	Degrés de liberté	Prob. > khi deux
0,4006	1	0,5268

Les résultats des moyennes au test des phonèmes (en %) du groupe 1 ne sont significativement pas plus élevés que les scores du groupe 2 comme le montre le test de Wilcoxon.

Phonèmes 6 ans post-IC



Graphique 3 - Répartition des moyennes en % au test des phonèmes en fonction du groupe

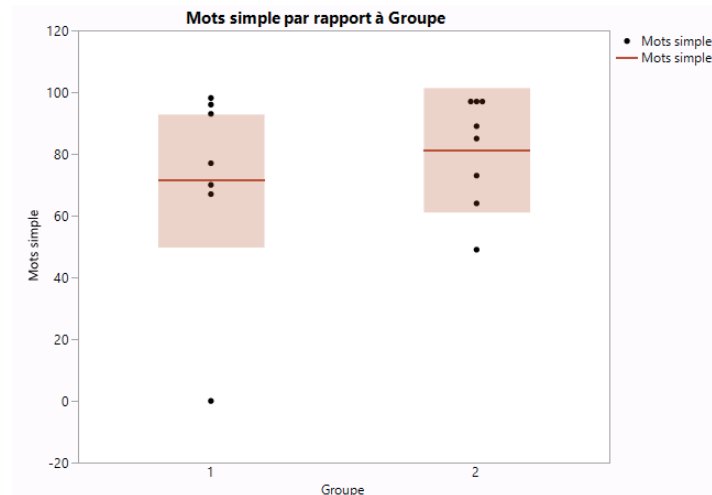
Tests de Wilcoxon / Kruskal-Wallis (sommes des rangs)						
Niveau	Dénombrement	Somme des scores	Score attendu	Moyenne des scores	(Moyenne-Moyenne0)/Std0	
1	8	63,500	68,000	7,93750	-0,422	
2	8	72,500	68,000	9,06250	0,422	

Test à 2 échantillons, approximation normale			
S	Z	Prob. > Z	
72,5	0,42195	0,6731	

Test univarié, approximation du Khi deux		
Khi deux	Degrés de liberté	Prob. > khi deux
0,2253	1	0,6350

Les résultats des moyennes au test des phonèmes (en %) du groupe 1 ne sont significativement pas plus élevés que les scores du groupe 2 comme le montre le test de Wilcoxon.

Mots simples 6 ans post-IC



Graphique 4 - Répartition des moyennes en % au test des mots simples (mots de borel aigus + graves + HINT) en fonction du groupe

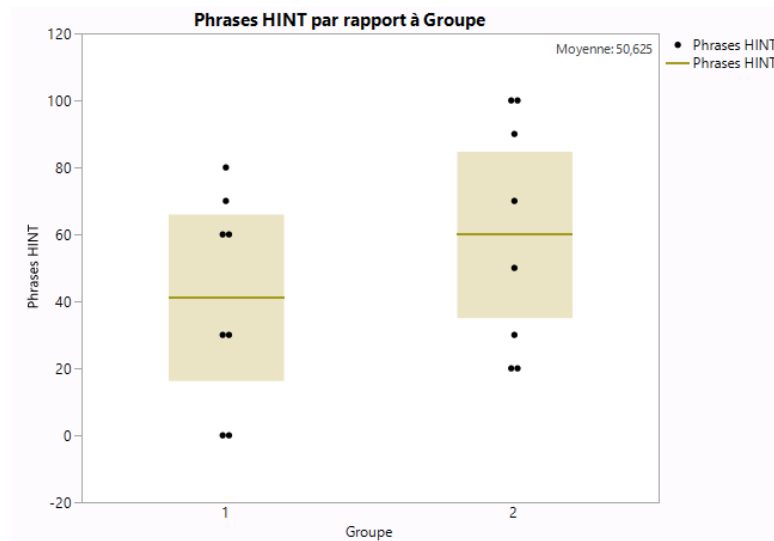
Tests de Wilcoxon / Kruskal-Wallis (sommes des rangs)						
Niveau	Dénombrement	Somme des scores	Score attendu	Moyenne des scores	(Moyenne-Moyenne0)/Std0	
1	7	51,500	56,000	7,35714	-0,467	
2	8	68,500	64,000	8,56250	0,467	

Test à 2 échantillons, approximation normale		
S	Z	Prob. > Z
51,5	-0,46710	0,6404

Test univarié, approximation du Khi deux		
Khi deux	Degrés de liberté	Prob. > khi deux
0,2761	1	0,5992

Les résultats des moyennes au test des mots simples (en %) du groupe 1 ne sont significativement pas plus élevés que les scores du groupe 2 comme le montre le test de Wilcoxon.

Phrases de Hint 6 ans post-op



Graphique 5 - Répartition de moyennes au test des phrases de HINT en % en fonction du groupe

Tests de Wilcoxon / Kruskal-Wallis (sommes des rangs)						
Niveau	Dénombrement	Somme des scores	Score attendu	Moyenne des scores	(Moyenne-Moyenne0)/Std0	
1	7	50,500	56,000	7,21429	-0,583	
2	8	69,500	64,000	8,68750	0,583	

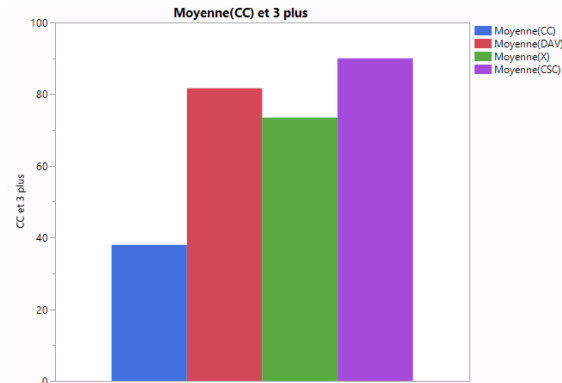
Test à 2 échantillons, approximation normale		
S	Z	Prob. > Z
50,5	-0,58282	0,5600

Test univarié, approximation du Khi deux		
Khi deux	Degrés de liberté	Prob. > khi deux
0,4110	1	0,5215

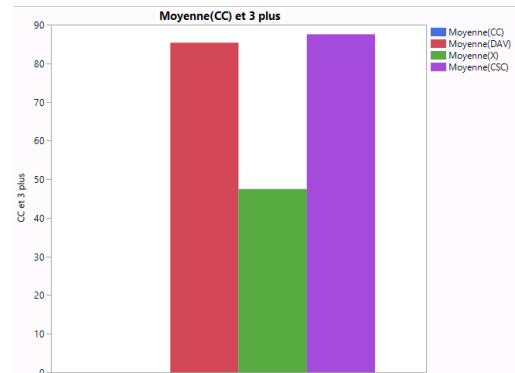
Les résultats des moyennes au test des phrases de HINT (en %) du groupe 1 ne sont significativement pas plus élevés que les scores du groupe 2 comme le montre le test de Wilcoxon.

4.6. Analyse descriptives des résultats au bilan perceptif en fonction de la malformation de l'oreille interne

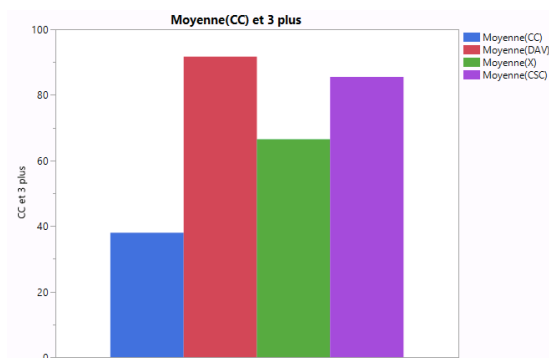
Les phonèmes à l'âge de 6 ans



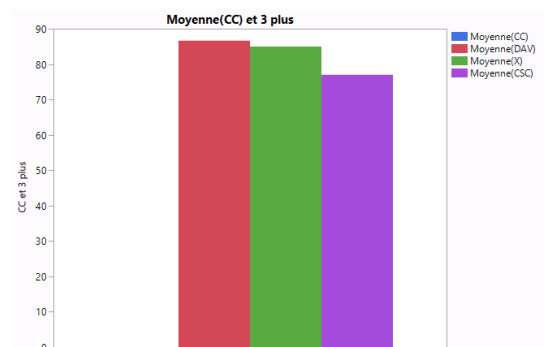
Mots d'Olivaux à l'âge de 6 ans



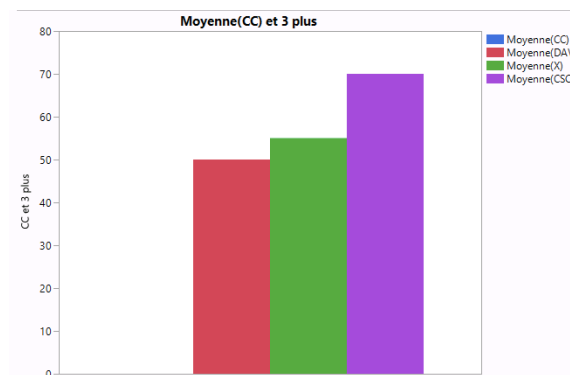
Les phonèmes 6 ans post-IC



Mots simples 6 ans post-IC



Phrases de HINT 6 ans post-op

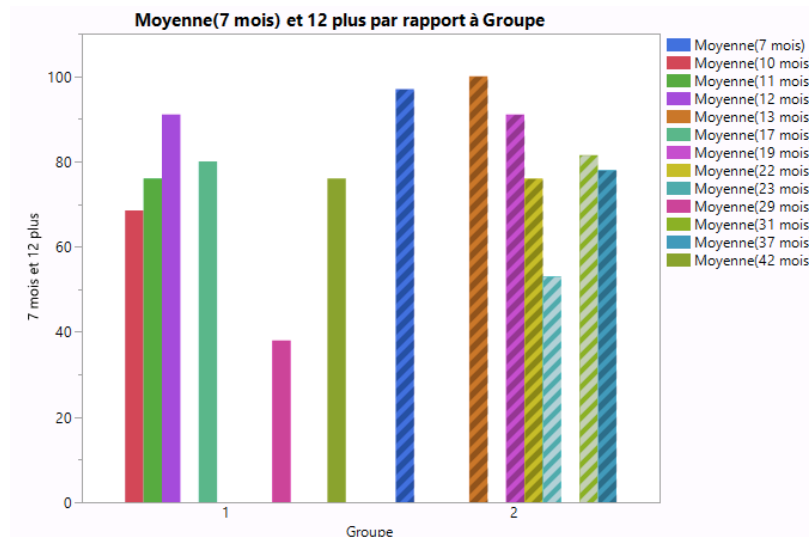


Graphiques - Moyennes en % en fonction de la malformation de l'oreille interne

Légende : (CC) Cavité Commune, (DAV) Dilatation de l'aqueduc du vestibule, (X) Partition incomplète liée à l'X, Absence des canaux semi-circulaires (CSC) associée au syndrome de CHARGE

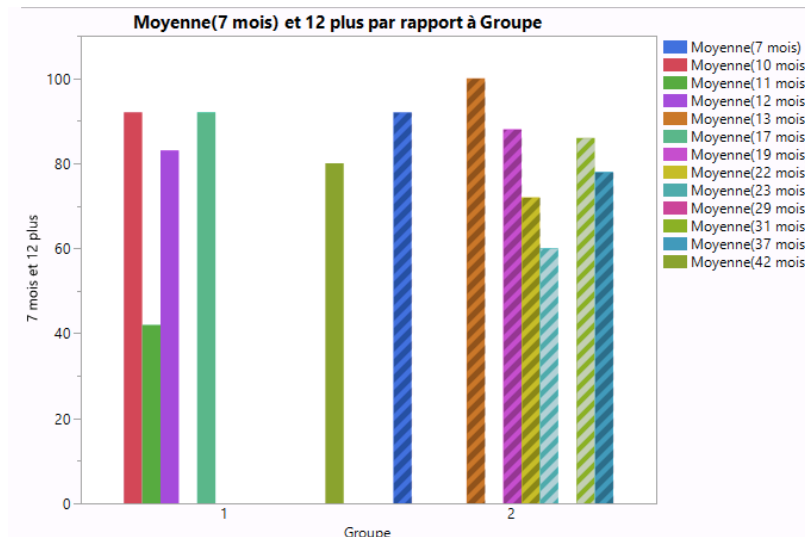
4.7. Analyse descriptives des résultats au bilan perceptif en fonction de l'âge (en mois)

Les phonèmes à l'âge de 6 ans



Graphique 1 - Moyennes en % en fonction de l'âge (en mois)

Mots d'Olivaux à l'âge de 6 ans



Graphique 2 - Moyennes en % en fonction de l'âge (en mois)

5. Discussion

5.1. Résultats des audiométries tonales

De façon général les résultats obtenus aux audiométries tonales s'améliorent progressivement au cours du temps.

A 12 mois après l'implantation cochléaire, il existe une différence significative entre les deux groupes ; en effet, le groupe 2 obtient de meilleurs résultats que le groupe 1. Pourtant le groupe 2 contient plus de patients avec une déficience auditive totale (7 contre 5 pour le groupe 1). Rappelons que les patients sont atteints d'une déficience auditive profonde à totale. Il semblerait que les patients du groupe 2 s'adaptent plus rapidement à l'implant cochléaire. Au cours du temps, cette différence de résultats entre les deux groupes diminue ; dès 24 mois, il n'existe plus de différence significative.

Au niveau de la progression des résultats au cours du temps, il existe une différence significative entre 12 mois et 24 mois et entre 24 mois et 48 mois. En revanche, ce n'est plus le cas entre 48 mois et 72 mois. Il semblerait que les résultats auraient tendance à se stabiliser avec le temps. Notre étude ne va pas plus loin dans l'analyse, mais il aurait été intéressant de suivre les patients sûr une plus longue durée les patients pour affirmer cette observation.

5.2. Résultats des audiométries vocales

Les résultats à 50 % d'intelligibilité et à 100% des mots de Saussus et Boorsma du groupe 1 ne sont pas significativement plus élevés que les scores du groupe 2. Il se pourrait que ce manque de différence significative soit dû à la faible proportion de notre population. En effet, l'analyse seulement descriptive des résultats obtenus à partir des boîtes à moustaches montrent que les moyennes du groupe 1 restent tout de même plus élevées que pour le groupe 2 (en particulier à 100% d'intelligibilité).

5.3. Résultats des profils APCEI

Il semblerait que plus le patient porte son implant, au plus ses résultats perceptifs seraient bons. Le groupe 1 obtient de moins bons scores à l'acceptation des implants cochléaires par rapport au groupe 2. De même pour le reste des scores, à savoir les performances du langage perceptif, la compréhension des ordres oraux, le langage expressif et l'intelligibilité de la parole.

Il semblerait que le port de l'implant ait un impact sur le reste des scores.

Ainsi, plus le patient porte son implant, plus ses résultats perceptifs seront bons.

L'hypothèse inverse est possible ; plus les résultats perceptifs sont bons, plus le patient porte son implant.

Une autre supposition peut être faite à partir de ces résultats.

Du fait que le groupe 1 utilise moins son implant et obtient de moins bons scores dans l'ensemble, il se pourrait que l'intégrité de l'oreille interne joue un rôle dans l'acceptation et l'utilisation de l'implant cochléaire.

En effet, le patient atteint d'une cavité commune revient avec les moins bons résultats, suivi par les deux patients atteints d'une partition incomplète de type III lié à l'X, puis les patients atteints de la dilatation de l'aqueduc isolée du vestibule et les atteintes des canaux semi-circulaires associés à un syndrome de CHARGE, avec des résultats plus ou moins similaires. (graphique 2)

En conclusion, il semble adéquat d'encourager les patients à utiliser leur implant le plus souvent possible, malgré l'absence de données confirmant ou infirmant cette impression.

Il aurait été intéressant de suivre les profils APCEI au cours du temps.

Dans le Centre d'audiophonologie, les premières années, le profil APCEI est réalisé tous les six mois puis tous les ans. Hélas, il manquait trop de données dans les dossiers des patients pour effectuer un suivi dans le temps. Seuls les résultats des scores à deux ans post-IC étaient complets pour tous les patients.

5.4. Résultats au bilan perceptif

Comme pour les résultats des tests d'audiométries vocales il n'existe pas de de différence significative entre les deux groupes.

Il se pourrait que le manque de différence significative soit dû à la faible proportion de notre population. L'analyse descriptive des résultats à partir des boîtes à moustaches montrent que les moyennes du groupe 1 restent plus faibles que pour le groupe 2 à tous les tests.

Pour approfondir les résultats au test, je me suis attachée à subdiviser le groupe 1 en fonction des malformations de l'oreille interne. En effet, une grande majorité des malformations de l'oreille interne serait liée à un arrêt dans le développement embryonnaire à un stade donné.

Il pourrait y avoir une étroite corrélation entre le stade d'arrêt du développement et la perception du langage. Il semble en effet que le groupe 1 obtienne des résultats bien plus hétérogènes que le groupe 2 et que les écarts types au sein du groupe 1 soient plus importants. Il existerait sans doute une plus grande dispersion des résultats dans le groupe 1, sûrement liée à l'hétérogénéité des malformations.

En regardant les résultats aux différents tests de plus près, le patient atteint d'une cavité commune revient avec les moins bons résultats, suivi par les deux patients atteints d'une partition incomplète de type III lié à l'X, puis les patients atteints de la dilatation de l'aqueduc isolée du vestibule et les atteintes des canaux semi-circulaires associés à un syndrome de CHARGE, avec des résultats plus ou moins similaires. Il semblerait que l'atteinte de la cochlée ait plus d'impact sur le développement du langage et sa perception, et plus l'arrêt du développement de la cochlée est précoce, plus les résultats sont mauvais. Néanmoins, au vu de notre faible population, il est difficile d'affirmer cette hypothèse.

5.5. Résultats au bilan perceptif à 6 ans en fonction de l'âge de l'IC (en mois)

Il semblerait qu'il n'y ait pas de lien de causalité entre l'âge d'implantation cochléaire et les résultats au bilan perceptif. Dans la littérature de nombreuses études démontrent le gain d'efficacité d'une implantation cochléaire précoce. Cette différence d'observation entre cette étude et la littérature est sûrement liée au biais de la faible population qui n'est pas représentatif de la population générale. De plus s'ajoute un second biais lié aux malformations de l'oreille interne car il semblerait qu'elles aient un impact sur le résultat des bilans perceptifs.

S'il n'est pas possible d'affirmer un lien de causalité entre l'âge d'implantation cochléaire et les résultats au bilan perceptif, on peut observer une similitude des résultats pour la perception des phonèmes et la perception des mots d'Olivaux. Cette observation peut nous faire réfléchir sur l'éventuelle dépendance entre les différentes variables des résultats obtenus aux différents tests et scores pour chaque patient. Dans cette étude cette hypothèse n'a pas été approfondie davantage du fait de notre petite population. Un test Chi-deux aurait été intéressant.

5.6. Critique de la méthode et du matériel

Avant de conclure, il est capital de garder à l'esprit les différents points de faiblesses de cette étude.

Nombreux facteurs non abordés dans notre étude ont une influent sur le développement des compétences auditives et de communication orale chez l'enfant implanté :

- Le niveau socio-économique
- Le suivi régulier des patients
- L'apport du langage des signes
- Le niveau scolaire
- Le développement psychomoteur
- Le bilan vestibulaire

Biais au sein de notre population :

- Population très petite
- Implantation bilatérale
- Explantation et réimplantation de l'IC (infections etc..)
- Le nombre d'électrodes mises en place
- Difficulté à récolter l'ensemble des données pour un patient (protocoles de passation non systématisés qui génèrent des scores manquants et diminuent le nombre d'individus selon le type d'épreuve analysée)

Subjectivité de l'ensemble des tests analysés : paramètres individuels des patients, la reproductibilité des examens :

- Audiométrie tonale et vocale
- Tests logopédiques : bilan de perception
- Profil APCEI

6. Conclusion

Pour rappel, le but de notre étude était d'analyser l'influence des malformations de l'oreille interne sur le développement des compétences auditives mais aussi l'expression orale, et l'intelligibilité de la parole chez l'enfant implanté.

Dans cette tous les enfants implantés avec une oreille interne malformée ont montré un bénéfice auditif de perception et de production de la parole. Cependant, les enfants atteints de malformation de l'oreille interne n'ont pas de différence significative comparé aux enfants atteint de mutation de la connexine 26 sans malformations associées.

Néanmoins il serait réducteur de s'arrêter à ces observations statistiques car la population sélectionnée est sujet à de nombreux biais.

Ainsi d'autres informations intéressantes peuvent être tirées des résultats observés :

- Pour les audiométries tonales, il semblerait que les patients du groupe 2 s'adaptent plus rapidement à l'implant cochléaire. Et au cours du temps, cette différence de résultats tendrait à disparaître entre les deux groupes.
- Pour les audiométries vocales, il semblerait que les moyennes du groupe 1 restent plus élevées que pour le groupe 2 malgré l'absence de différence significative.
- Pour les bilans perceptifs lorsqu'on s'intéresse à étudier les malformations de l'oreille interne de façon séparée il semblerait qu'il y ait une divergence au niveau des résultats et que plus l'arrêt du développement de la cochlée est précoce, plus les résultats au bilan perceptif sont mauvais. De plus il se pourrait que l'intégrité de l'oreille interne joue un rôle dans l'acceptation et l'utilisation de l'implant cochléaire. Or l'utilisation fréquente de l'implant cochléaire joue lui-même un rôle dans l'évolution positives des résultats perceptifs.

En conclusion il n'existerait pas de différence entre les enfants atteints de malformation de l'oreille interne comparé aux enfants atteint de mutation de la connexine 26 sans malformations de l'oreille interne pour le développement de l'audition mais une influence des malformations de l'oreille interne serait fortement possible pour le développement des compétences langagières.

7. Bibliographie

- [1] R. K Jackler MD, W. M. Luxfor MD, W. F. House MD, *Congenital malformations of the inner ear: A classification based on embryogenesis*, vol. 97. 2009.
- [2] R. S. Z. Yiin, P. H. Tang, and T. Y. Tan, "Review of congenital inner ear abnormalities on CT temporal bone," *The British Journal of Radiology*, vol. 84, no. 1005, pp. 859–863, Sep. 2011.
- [3] K. Marsot-Dupuch, "IMAGERIE DU SYSTEME COCHLÉO-VESTIBULAIRE," *J Radiol*, pp. 351-362, 1999.
- [4] N. K. Chadha, A. L. James, K. A. Gordon, S. Blaser, and B. C. Papsin, "Bilateral Cochlear Implantation in Children With Anomalous Cochleovestibular Anatomy," *Archives of Otolaryngology–Head & Neck Surgery*, vol. 135, no. 9, p. 903, Sep. 2009.
- [5] M. Catala, Embryologie de l'oreille interne EMC - Oto-rhino-laryngologie 2014;9(2):1-10 [Article 20-005-A-40]
- [6] Casselman JW, Offeciers EF, De Foer B, Govaerts P, Kuhweide R, Somers T. CT and MR imaging of congenital abnormalities of inner ear and internal auditory canal. *Eur J Radiol* 2001;40:94-104
- [7] Pujol R. Champ auditif humain. Voyage au centre de la cochlée. Date de dernière mise à jour: 25/03/2017
Disponible à l'adresse : <http://www.cochlea.org/entendre/champ-auditif-humain>
- [8] Gabriel D. Plasticité de l'organisation tonotopique corticale chez le cochlée-lésé en cours de réhabilitation auditive. Thèse de doctorat. Université Lumière - Lyon, 2005
- [9] Bureau International d'audiophonologie, Classification audiométrique des déficiences auditives. Biap mai 1997. Disponible à l'adresse : <https://www.biap.org/fr/component/content/article/65-recommandations/ct-2-classification-des-surdites/5-recommandationbiap-021-bis>
- [10] Bébéar JP. Implants cochléaires chez l'adulte et l'enfant. *Encycl Méd Chir (Elsevier, Paris), Oto-rhino-laryngologie*, 20-185-D-10, 1998, 12 p.
- [11] Kamogashira T, Akamatsu Y, Kashio A1. Development of auditory skills after cochlear implantation in children with inner ear malformations. *Acta Otolaryngol.* 2016;136(1): 78-82
- [12] Gallego S, Collet L, L'implant cochléaire : comment et pourquoi cela marche ? Article mars 2010. Disponible à l'adresse : https://www.researchgate.net/publication/272638220_L%27implant_cochleaire_comment_et_pourquoi_cela_marche
- [13] Artières F, Bizaguet E, Dauman R, Delaroche M, Eliot M, Lina-Granade G, Matha N. Guide des bonnes pratiques en audiométrie de l'enfant. Société Française d'audiologie. Disponible à l'adresse : <http://sfaudiologie.fr/Drupal/node/49>
- [14] Garabédian E, Implant cochléaire pédiatrique et rééducation orthophonique. *Médecine-Sciences Flammarion*, 2009, p 80-84

- [15] Artières F, Vincent C, Audiométrie de l'enfant et de l'adulte. Médecine-Sciences Flammarion, 2009, p 80-84
- [16] Ed. by Peter M. Som, Hugh D. Curtin. St Louis, Head and neck imaging: Mosby-Year Book, 2003.
- [17] Joshi VM, Navlekar SK, Kishore GR et-al. CT and MR imaging of the inner ear and brain in children with congenital sensorineural hearing loss. Radiographics. 2012; 32 (3): p. 683-98.
- [18] Leung KJ, Quesnel AM, Juliano AF, Curtin HD. Correlation of CT, MR, and Histopathology in Incomplete Partition-II Cochlear Anomaly. Otology & neurotology : official publication of the American Otological Society, American Neurotology Society [and] European Academy of Otology and Neurotology. 37 (5): p.434-7
- [19] Naganawa S, Ito T, Iwayama E, Fukatsu H, Ishigaki T, Nakashima T, Ichinose N. MR imaging of the cochlear modiolus: area measurement in healthy subjects and in patients with a large endolymphatic duct and sac. Radiology. 2013 (3), p 819-23.
- [20] Bonfils P, Laccourreye O, Couloigner V, ORL (2^{ème} éd.). Paris, France : Le livre de l'interne, 2017, p 334-334
- [21] Sennaroğlu L, Bajin MD. Classification and Current Management of Inner Ear Malformations. Balkan Med J 2017;34: p.397-411
- [22] Sennaroglu L., & Saatci, I. A New Classification for Cochleovestibular Malformations. The Laryngoscope 2002, 112 (12): p. 2230–2241.
- [23] Veillon F, Imagerie de l'oreille et de l'os temporal - Pédiatrie (5^{ème} volume). Paris, France : Médecine sciences publications, 2013, p 1164-1165
- [24] Darrouzet V, Mom T, Les maladies pressionnelles du labyrinthe. Paris, France : Elsevier Masson, 2016
- [25] Gérard, J.-M., Deggouj, N., Hupin, C., Buisson, A.-L., Monteyne, V., Lavis, C., Gersdorff, M. (2010). *Evolution of communication abilities after cochlear implantation in prelingually deaf children. International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*, 74(6), 642–648.
-

8. ANNEXES

8.1. Protocoles des tests analysés (exemples)

Audiométrie vocale : Liste de Saussus et Boorsma

CD 4 piste							
1	3	2	4	3	5	4	6
la poupée		le ballon		le bouton		la poule	
le genou		l'assiette		l'avion		la robe	
la corde		le cheval		le cahier		la poire	
la noisette		le lavabo		la culotte		le fromage	
le savon		le garçon		la banane		la nappe	
l'orange		le vélo		le poisson		le crayon	
le canard		l'oreille		la cigarette		le garage	
la bobine		la vache		le tapis		l'écharpe	
la canne		la mouche		l'éponge		le peigne	
le soleil		le magasin		la chaise		la maison	
/ 10		/ 10		/ 10		/ 10	

Listes de mots de Borel

Mots aigus : condition LL – audition avec Implant – audition avec Prothèse

	Sans Lecture Labiale		Avec Lecture Labiale	
	1 ^{ère} écoute	2 ^{ème} écoute	1 ^{ère} écoute	2 ^{ème} écoute
Fusil				
Aiguille				
De l'huile				
Ficelle				
Tricycle				
Saucisse				
Du sucre				
Chaussure				
Épingle				
Fichu				
Scores mots				

Mots graves : condition LL – audition avec Implant – audition avec Prothèse

	Sans Lecture Labiale		Avec Lecture Labiale	
	1 ^{ère} écoute	2 ^{ème} écoute	1 ^{ère} écoute	2 ^{ème} écoute
Mouton				
Manteau				
A boire				
Bouton				
Bonhomme				
Baignoire				
Tambour				
Armoire				
Vélo				
Jambon				
Scores mots				

Liste de phrases de Hints

Liste 1 - Condition (avec LL – sans LL)	Mots corrects	Phrases correctes
Le clown est vraiment drôle.	/8	/1
Le coq réveille le village.	/8	/1
Le marchand vend des bonbons.	/8	/1
Le chien dormait dehors.	/4	/1
Son veston est troué.	/4	/1
Les grenouilles sont vertes.	/4	/1
Il vit dans la jungle.	/8	/1
Il doit prendre ses vitamines.	/8	/1
Les enfants courent dehors.	/4	/1
Le camion est rouge.	/4	/1
TOTAL	/48	/10

Pourcentage de mots :%

Pourcentage de phrases :%

Liste 6 - Condition (avec LL – sans LL)	Mots corrects	Phrases correctes
Le chien ramène le jouet.	/8	/1
La souris mange du fromage.	/8	/1
Elle boit du jus d'orange.	/8	/1
Le petit garçon chante bien.	/8	/1
Les batteries ne fonctionnent plus.	/8	/1
Il mange de la crème glacée.	/8	/1
Il a caché la plume.	/8	/1
Elle lui tire les cheveux.	/8	/1
Tu as caché mon jouet.	/8	/1
La mère berce son enfant.	/8	/1
TOTAL	/81	/10

Pourcentage de mots :%

Pourcentage de phrases :%

Profil APCEI

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