



AVERTISSEMENT

Ce document est le fruit d'un long travail approuvé par le jury de soutenance et mis à disposition de l'ensemble de la communauté universitaire élargie.

Il est soumis à la propriété intellectuelle de l'auteur. Ceci implique une obligation de citation et de référencement lors de l'utilisation de ce document.

D'autre part, toute contrefaçon, plagiat, reproduction illicite encourt une poursuite pénale.

Contact : ddoc-theses-contact@univ-lorraine.fr

LIENS

Code de la Propriété Intellectuelle. articles L 122. 4

Code de la Propriété Intellectuelle. articles L 335.2- L 335.10

http://www.cfcopies.com/V2/leg/leg_droi.php

<http://www.culture.gouv.fr/culture/infos-pratiques/droits/protection.htm>

Université Henri Poincaré, Nancy I
Faculté de Pharmacie

L'IMPLANT AUDITIF
DU TRONC CEREBRAL
(AUDITORY BRAINSTEM IMPLANT)



Mémoire en vue de l'obtention du
Diplôme d'Etat d'Audioprothésiste

Problématiques :

Quels en sont les avancées et les bénéfices ?

Cette solution occupe-t-elle toute sa place dans l'appareillage des surdités neurosensorielles bilatérales, sévères à profondes, pour lesquelles l'implantation cochléaire est inenvisageable ?

CORRECTION AUDITIVE DE L'EST
Mme Anne BRAVETTI-NOWAK
4 rue Lafayette
54000 Nancy
0383174848

Nancy,
Le Mercredi 28 Septembre 2011

Je soussignée, Madame Anne BRAVETTI-NOWAK, maître de mémoire de Monsieur Olivier MAREK, donne son accord pour validation du mémoire intitulé :

« L'Implant Auditif du Tronc Cérébral »

Anne BRAVETTI-NOWAK

A handwritten signature in dark ink, appearing to read 'Anne Bravetti-Nowak', written over a horizontal line.

Remerciements

Aux Professeurs, Monsieur Claude SIMON et Madame Cécile PARIETTI-WINKLER Pu-Ph¹ du service d'O.R.L.² de Nancy pour les informations qu'ils ont pu me fournir sur ce sujet durant mes études d'audioprothésiste.

A Monsieur le Professeur Olivier STERKERS chef du service O.R.L de l'hôpital Beaujon de Paris pour m'avoir aiguillé dans la réalisation de ce mémoire et m'avoir autorisé à assister, dans son service, à une implantation du tronc cérébral.

A Monsieur le Professeur Christophe VINCENT chef du service O.R.L de l'hôpital Roger Salengro de Lille et à Madame le Docteur Isabelle RUZZA audiophonologue pour les renseignements et l'aide qu'ils m'ont apporté dans la réalisation de ce mémoire.

A Monsieur le Professeur Jacques MANIAN chef du service O.R.L de l'hôpital nord de Marseille et à Madame Catherine BOITEUX, ancienne co-directrice de la formation menant au Diplôme d'Etat d'Audioprothésiste à la Faculté de Pharmacie de Nancy, actuellement responsable pédagogique et audioprothésiste chez Amplifon, pour m'avoir permis de réaliser des études de cas sur des patients implantés.

A Monsieur Thierry ELUECQUE, audioprothésiste, pour m'avoir apporté des informations sur une jeune patiente implantée.

A Monsieur le Docteur Joël DUCOURNEAU, co-directeur de la formation menant au Diplôme d'Etat d'Audioprothésiste à la Faculté de Pharmacie de Nancy, enseignant de physique acoustique, pour son aide et le temps qu'il m'a accordé durant cette année de réalisation.

A Madame Anne BRAVETTI-NOWAK, audioprothésiste et gérante de la Correction Auditive de l'Est, pour m'avoir permis de réaliser ce sujet de mémoire et m'avoir encadré dans sa réalisation.

Aux correspondants des différentes firmes d'implant auditif du tronc cérébral pour leur aide bibliographique.

Un grand merci aux patients implantés, de Marseille et de Dijon qui m'ont donné leur accord pour étudier le bénéfice tiré de leur implant.

Enfin je remercie mes grands-parents, parents, sœurs, amis et futurs collègues pour m'avoir soutenu et accompagné durant toutes ces années d'études.

¹ Pu : Praticien universitaire ; Ph : Praticien hospitalier

² O.R.L : Oto-Rhino-Laryngologie

Table des matières

INTRODUCTION.....	1
I) L'AUDITION.....	2
I-1) Anatomie et physiologie de l'audition	2
I-2) Classification des surdités selon le BIAP	7
I-3) Différents types de surdités	8
I-3-1) Surdités de transmission	8
I-3-2) Surdités de perception.....	9
I-3-3) Surdités mixtes.....	9
II) L'IMPLANT AUDITIF DU TRONC CEREBRAL.....	10
II-1) Historique de l'implant auditif du tronc cérébral.....	10
II-1-1) Origine et premier essai humain.....	10
II-1-2) Evolutions techniques.....	11
II-2) Composition.....	13
II-2-1) Partie externe	13
II-2-2) Partie interne implantable.....	14
II-3) Fonctionnement.....	17
II-4) Différences entre l'implant cochléaire et l'implant du tronc cérébral	18
III) LES INDICATIONS D'IMPLANTATION.....	19
III-1) Neurofibromatoses.....	19
III-1-1) Généralités.....	19
III-1-1-1) Introduction.....	19
III-1-1-2) Neurofibromatose type 1 (NF1).....	20
III-1-1-3) Neurofibromatose type 2 (NF2).....	21
III-1-2) Schwannome vestibulaire dans le cadre de la NF2	22
III-1-2-1) Généralités	22
III-1-2-2) Classifications selon le consensus de Kyoto 2003.....	23
III-1-2-3) Signes cliniques	24
III-1-2-4) Exploration para-clinique.....	25
III-1-2-4-1) Audiométrie	25
III-1-2-4-2) Impédancemétrie	25
III-1-2-4-3) Potentiels évoqués auditifs (PEA)	25
III-1-2-4-4) Exploration vestibulaire.....	26
III-1-2-4-5) Potentiels évoqués otolithiques (PEO)	26
III-1-2-4-6) Exploration radiologique	26
III-1-3) Stratégie thérapeutique.....	26
III-2) Autres indications	27

IV) LA PRISE EN CHARGE MULTIDISCIPLINAIRE	28
IV-1) Critères d'éligibilité.....	28
IV-2) Réunions multidisciplinaires	29
IV-2-1) Composition	29
IV-2-2) Rôles.....	29
IV-3) Evaluation préopératoire	30
IV-3-1) Bilan audiométrique	30
IV-3-2) Bilan otologique et neurologique	30
IV-3-3) Bilan radiologique.....	30
IV-3-4) Bilan orthophonique.....	31
IV-3-5) Bilan psychologique.....	31
IV-3-6) Bilan général pré anesthésique.....	31
IV-4) L'intervention chirurgicale.....	32
IV-4-1) Monitoring peropératoire des nerfs crâniens	32
IV-4-2) Choix de la voie d'abord.....	34
IV-4-3) Mise en place de l'implant.....	35
IV-4-4) Réglage peropératoire des potentiels évoqués	36
IV-4-5) Vérification de la position des électrodes par les potentiels évoqués électriques et fin de l'intervention	37
V) LA PRISE EN CHARGE POST-OPERATOIRE	39
V-1) Suivi.....	39
V-2) Scanner de contrôle.....	40
V-3) Première activation post-opératoire	40
V-4) Réglages et Contrôles	41
V-5) Rééducation orthophonique	42
VI) LES COMPLICATIONS ET LES LIMITES.....	43
VII) LES AIDES.....	44
VII-1) Aides sociales.....	44
VII-1-1) Prise en charge sécurité sociale	44
VII-1-2) MDPH : Maison Départementale des Personnes Handicapées	44
VII-2) Aides à la communication.....	45
VII-3) Aides techniques	45
VIII) REVUE DE CAS CLINIQUES.....	46
VIII-1) Revue du NICE.....	46
VIII-2) Etude du professeur Vincent C., et al. 2002	47
VIII-3) Etude du professeur Sterkers O., et al. 2010.....	48

IX) ETUDE DE CAS.....	49
IX-1) Patiente de l'APHP.....	49
IX-2) Patients de l'APHM.....	52
IX-2-1) Cas n°1	52
IX-2-2) Cas n°2	55
IX-2-3) Cas n°3	58
IX-2-4) Cas n°4	60
IX-3) Discussion.....	64
CONCLUSION.....	65
BIBLIOGRAPHIE	66
ANNEXES	71

Introduction

Avant les années 80, les personnes devenues sourdes et pour lesquelles les aides auditives ou l'implantation cochléaire ne permettaient pas de réhabiliter l'audition, disposaient comme seuls moyens de communication des aides visuelles et vibrotactiles, la lecture labiale (LL) et les gestes.

L'implant auditif du tronc cérébral (ITC) a été conçu dans le but de restaurer artificiellement l'audition, notamment pour des patients présentant soit des schwannomes (tumeurs bénignes, non cancéreuses) sur les deux nerfs auditifs lors d'une maladie génétique correspondant à la neurofibromatose de type 2 (NF2), soit de très importantes pathologies cochléaires, vestibulaires ou nerveuses, caractérisées par une surdité bilatérale. Il agit par stimulation directe du tronc cérébral (TC) au niveau des noyaux cochléaires, concernant directement le deuxième neurone de la voie auditive.

En effet, si l'implantation cochléaire est une modalité de réhabilitation auditive des surdités de l'adulte et de l'enfant maintenant bien établie, pour de rares cas, elle ne peut être envisagée. En l'absence de conservation du nerf cochléaire, pour les raisons citées plus haut, une implantation cochléaire est évidemment impossible.

Le développement de la technique de l'ITC a débuté en 1979 au House Ear Institute de Los Angeles. Elle requiert une intervention nécessitant une équipe otoneurochirurgicale ayant à la fois l'expérience de la chirurgie de l'angle ponto-cérébelleux et celle de l'implantation cochléaire.

Cet implant fonctionne avec un récepteur sous cutané et un processeur externe. Les informations auditives captées par un microphone au niveau du processeur externe sont traitées par un microprocesseur qui génère des stimulations électriques. Celles-ci sont transmises par voie transcutanée au récepteur sous cutané qui est relié par un câble. Ce câble se termine par une palette sur laquelle sont placées les électrodes. Cette palette est placée chirurgicalement en regard des noyaux cochléaires du tronc cérébral.

La population-cible de l'ITC est très réduite. Néanmoins, d'abord réservée aux patients atteints de NF2, la qualité des résultats obtenus dans certains cas a conduit à élargir les indications.

Cette technique d'implantation n'est réalisée que dans quatre centres en France actuellement (APHP¹ Beaujon, CHU² Lille, CHU Lyon, APHM³ Nord), qui sont de fait centres de référence.

Le but de ce mémoire est de présenter les avancées et les bénéfices de l'implantation du tronc cérébral dans tous les cas où il peut être envisagé.

Après quelques rappels anatomo-physiologiques et historiques, nous verrons les indications d'implantation, la prise en charge multidisciplinaire et la prise en charge post-opératoire.

Une revue de cas cliniques et une étude de cas individuels illustreront ce travail.

¹ APHP : Assistance Public Hôpitaux Paris

² CHU : Centre hospitalier universitaire

³ APHM : Assistance Public Hôpitaux Marseille

I) L'audition

I-1) Anatomie et physiologie de l'audition

Les sons captés par l'oreille externe (OE) provoquent la vibration du tympan et de la chaîne ossiculaire, transmise par l'intermédiaire de l'oreille moyenne (OM) à l'oreille interne (OI) (cf. figure 1). Cette information est transformée en influx nerveux et acheminée au cerveau par l'intermédiaire de la voie auditive ascendante [1-2].

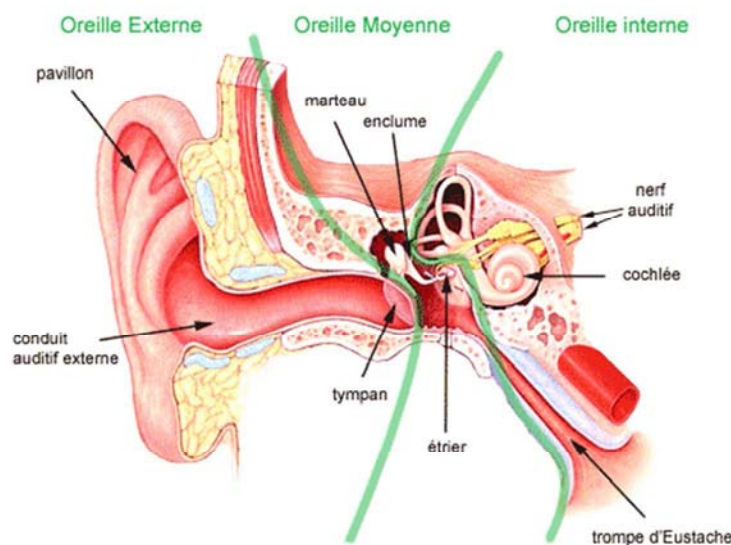


Figure 1 - Schéma de l'oreille humaine [3].

L'oreille externe est constituée essentiellement d'une lame fibro-cartilagineuse appelée pavillon auditif externe, et du conduit auditif externe. Elle a une fonction d'antenne acoustique car le pavillon et le crâne servent à la diffraction des ondes. L'OE va modifier le niveau acoustique selon la fréquence et l'incidence des ondes, c'est l'amplification. Elle protège le tympan et les osselets localisés dans l'OM, et transforme la pression acoustique du champ libre au tympan, c'est la fonction de transfert.

L'oreille moyenne contient le tympan et la chaîne ossiculaire constituée de trois osselets : le marteau, l'enclume et l'étrier. Elle comprend également la caisse du tympan, la mastoïde et la trompe d'Eustache. Elle a pour rôle la transmission et l'adaptation d'impédance entre le milieu aérien de l'OM et liquidien de l'OI, la protection de l'OI par l'intermédiaire des muscles tenseurs tympanique et stapédien, et l'équilibration des pressions grâce à la trompe d'Eustache lorsque les muscles deviennent inefficaces.

L'oreille interne est constituée par le labyrinthe osseux et le labyrinthe membraneux, séparés par les espaces liquidiens péri lymphatiques. Elle comporte le vestibule (organe de l'équilibre) et la cochlée (organe de l'audition). La cochlée, enroulée en spirale, est divisée en 3 cavités par deux cloisons : la rampe vestibulaire avec la fenêtrée ovale, et la rampe tympanique avec la fenêtrée ronde. Entre ces deux rampes se trouve le canal cochléaire, tapissé par la membrane basilaire sur laquelle repose l'organe de Corti (cf. figure 2).

L'organe de Corti est le véritable récepteur auditif. Il comporte une rangée de cellules ciliées internes (CCI) jouant un rôle capital dans la genèse du message auditif, et trois rangées de cellules ciliées externes (CCE) ayant un rôle dans la mise en forme du message auditif naissant sous les CCI. Ces cellules ciliées constituent l'organe transducteur du signal acoustique en signal électrique nerveux. La transmission se fait par contact avec les cellules bipolaires du ganglion spinal (ou ganglion de Corti), dont les axones forment le nerf cochléaire constituant un des trois contingents du nerf auditif avec les nerfs vestibulaires inférieur et supérieur. Les déformations de la membrane basilaire provoquées par le choc de l'onde sonore entraînent une courbure de cils qui donnent naissance à l'excitation des cellules ciliées. Chaque son pur stimule sélectivement quelques cellules de l'organe de Corti.

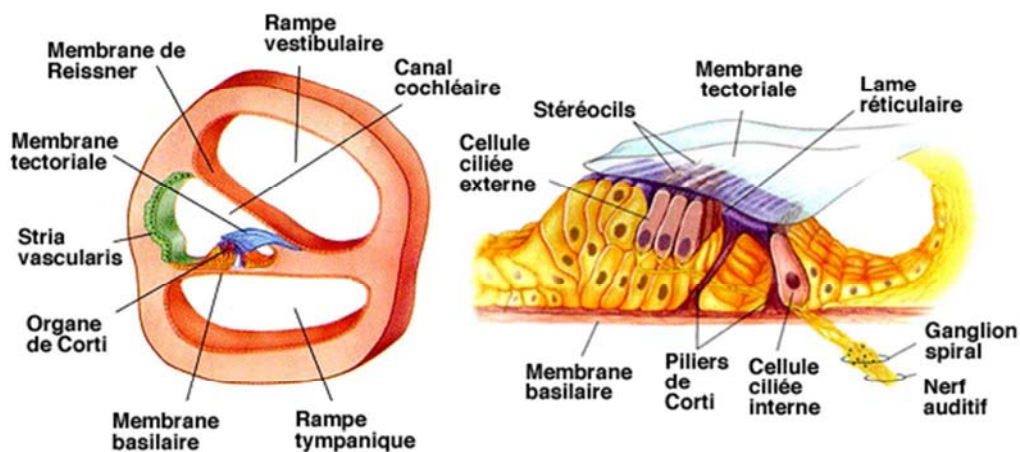


Figure 2 - Schéma de l'organe de Corti [4].

Le biophysicien hongrois Von Békésy G., prix Nobel de médecine en 1961, a mis en évidence une tonotopie cochléaire sur toute la longueur de la membrane basilaire. Il a établi une représentation du spectre auditif tout au long du conduit cochléaire, avec les fréquences aiguës à la base de ce conduit et les fréquences graves à l'apex. Son rôle est fondamental dans l'analyse de la fréquence des sons [1].

Le nerf auditif est constitué de protoneurones, qui sont les premiers neurones des voies auditives. La terminaison de l'axone des protoneurones réalise le premier relais de ces voies, dans le tronc cérébral au niveau des noyaux cochléaires. Ceux-ci contiennent les corps cellulaires des deutoneurones (les deuxièmes neurones de la voie auditive).

Chaque neurone du nerf cochléaire est activé à une fréquence et une intensité spécifique. Les fibres cochléaires issues du ganglion de Corti pénètrent dans le tronc cérébral au niveau du sillon bulboprotubéranciel. Ces fibres se divisent alors en deux branches, l'une antérieure ou ascendante qui va innervier le noyau cochléaire antéro-ventral (NCAV), et l'une postérieure ou descendante qui va innervier le noyau cochléaire postéro-ventral (NCPV) et le noyau cochléaire dorsal (NCD). Les propriétés fréquentielles des fibres du nerf auditif reproduisant la tonotopie cochléaire, se retrouvent dans le noyau cochléaire, car les fibres codant pour les fréquences graves se projettent dans les régions ventrales du noyau, tandis que les fibres codant pour les fréquences aiguës se projettent dans les régions dorsales (cf. figure 3).

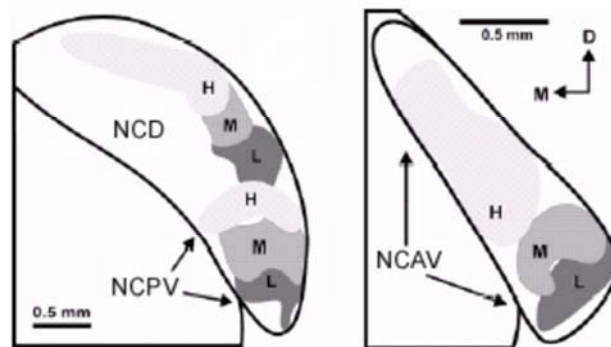


Figure 3 - Illustration de l'organisation tonotopique du noyau cochléaire dorsal (NCD) et des noyaux cochléaires postéro-ventral (NCPV) et antéro-ventral (NCAV). Sur ce schéma sont représentées les régions codant les hautes (H), les moyennes (M) et les basses (L) fréquences. Orientation : D, dorsal ; M, médian [5].

Les limites macroscopiques entre les différents noyaux ne sont pas franches.

Les différentes populations cellulaires présentes dans chacun des noyaux sont connues. Au niveau du NCAV, sont retrouvées essentiellement des cellules sphéroïdes, jouant le rôle de deutoneurones respectant la tonotopie. Dans le NCPV sont retrouvées essentiellement les cellules octopus et les cellules multipolaires. Les cellules octopus ont un corps cellulaire large, d'environ 35 μm de diamètre, et recouvert de nombreux spicules. Les cellules multipolaires d'Osen sont des cellules étoilées semblables à celles retrouvées dans le NCAV.

Enfin le NCD est composé principalement de cellules fusiformes et l'arborisation y est pauvre. Les cellules fusiformes sont des cellules de taille moyenne (15-25 μm), à corps cellulaire pyramidal, et dont les dendrites se projettent sur la couche moléculaire, tandis que l'axone se dirige vers la couche profonde pour rejoindre la strie acoustique.

Les cellules du noyau cochléaire effectuent un traitement complexe et varié du signal afférent. Il existe plusieurs types de réponses. La réponse primaire reproduit le message contenu dans les fibres du nerf auditif. La réponse transitoire se caractérise par un important pic de décharge au début de la stimulation acoustique, puis par une diminution très rapide de ce taux de décharge. La réponse en dents de scie est caractérisée par la présence de pics de décharge dont l'espacement dépend de la durée du stimulus et de son intensité. La réponse croissante est caractérisée par une augmentation progressive du taux de décharge. Les cellules octopus apparaissent plutôt impliquées dans les réponses « transitoires » alors que les cellules multipolaires participent aux réponses en « dents de scie » [6].

Les voies auditives sont constituées des voies afférentes ou ascendantes, allant de la cochlée au cerveau et des voies auditives efférentes ou descendantes, du cerveau à la cochlée. Nous ne traiterons que les voies auditives afférentes car elles assurent la transmission de l'information auditive jusqu'au cerveau, les voies efférentes assurant une protection de l'organe de Corti en réponse à un stimulus auditif [7].

Les voies auditives afférentes (cf. figure 4) sont aux nombres de deux, la voie auditive primaire et la voie auditive non primaire (non spécifique).

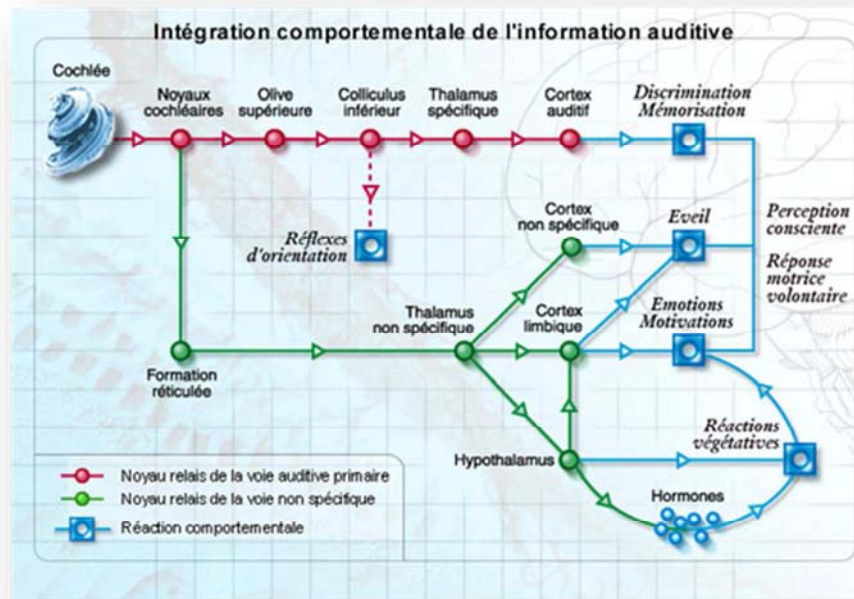


Figure 4 - Intégration comportementale de l'information auditive [8].

➤ La voie auditive primaire.

La voie auditive primaire correspond à l'ensemble des relais neuronaux transmettant des informations sonores codées par la cochlée jusqu'au cortex auditif primaire. C'est une voie relativement courte, et rapide. Il faut effectivement que ce message parvienne rapidement au cortex. L'audition est une fonction d'alerte toujours réactive.

Chaque relais a un rôle très spécifique d'analyse et de décodage ; il transmet le message au centre supérieur qui va en effectuer un traitement différent. Au niveau des noyaux cochléaires du tronc cérébral, des cellules nerveuses spécialisées dans le traitement des informations auditives vont analyser les paramètres de base du stimulus acoustique (l'intensité, la durée et la fréquence). Au niveau de l'olive supérieure et du colliculus inférieur, ce relais permet la localisation dans l'espace de la source sonore. Au niveau du thalamus s'intègrent les informations perçues et la préparation d'une réponse verbale. Le cortex auditif primaire, situé sur la lèvre inférieure du sillon latéral appelée aire temporelle, permet la reconnaissance du son entendu, et le système limbique sa mémorisation.

➤ La voie auditive non primaire.

La voie auditive non primaire permet une sélection de l'information sonore à traiter en priorité par le cerveau. Cette voie est dite « réticulaire », elle empreinte la substance réticulée (substance qui se situe dans le tronc cérébral), commune à toutes les modalités sensorielles. Chaque relais va avoir un rôle très spécifique d'analyse et de décodage. Il transmet le message au niveau supérieur qui va en effectuer un traitement différent.

Le premier relais commun avec la voie auditive primaire se trouve au niveau des noyaux cochléaire. Puis le message est transmis à travers la substance réticulaire ascendante. Ensuite il traverse le thalamus non spécifique. Enfin au niveau du cortex poly sensoriel, sont traitées toutes les modalités sensorielles.

Ce système qui permet d'entendre et de comprendre est complexe, avec différents relais, pouvant être atteints au cours de différentes affections.

I-2) Classification des surdités selon le BIAP⁴

Les déficiences auditives sont liées à une perte de la perception ou de la transmission des sons.

L'audiogramme tonal liminaire permet de classer le degré de sévérité de la surdité d'après la perte auditive moyenne calculée à partir des seuils à 500, 1 000, 2 000 et 4 000 Hz. Toute fréquence non perçue est notée à 120 dB⁵ de perte. La somme est ensuite divisée par quatre puis arrondie à l'unité supérieure [9].

D'après les recommandations du BIAP (Tableau 1) :

- Audition normale ou Subnormale :

Perte tonale moyenne inférieure à 20 dB.

Il peut s'agir d'une atteinte tonale légère mais sans incidence sociale.

- Déficience auditive légère :

Perte tonale moyenne comprise entre 21 et 40 dB.

La parole est perçue à voix normale mais difficilement discernable à voix basse ou lorsque le locuteur s'éloigne. La majorité des bruits familiers sont perçus.

- Déficience auditive moyenne :

Perte tonale moyenne comprise entre 41 et 70 dB.

Premier degré : entre 41 et 55 dB.

Deuxième degré : entre 56 et 70 dB.

La parole est perçue si on élève la voix. Le malentendant comprend mieux en regardant son locuteur. Quelques bruits familiers sont encore discernables.

- Déficience auditive sévère :

Perte tonale moyenne comprise entre 71 et 90 dB.

Premier degré : entre 71 et 80 dB.

Deuxième degré : entre 81 et 90 dB.

La parole est perçue à voix forte près de l'oreille. Uniquement les bruits forts sont perçus.

- Déficience auditive profonde :

Perte tonale moyenne comprise entre 91 et 119 dB.

Premier degré : entre 91 et 100 dB.

Deuxième degré : entre 101 et 110 dB.

Troisième degré : entre 111 et 119 dB.

Il n'y a aucune perception de la parole. Seuls les bruits très puissants sont perçus.

- Déficience auditive totale – Cophose :

Perte moyenne de 120 dB.

Aucun son n'est audible.

⁴ BIAP : Bureau International d'AudioPhonologie

⁵ dB : décibel

Déficienc e Auditive	Perte Tonale (dB)	Perception
Audition Normale	< 20	Normale
Déficienc e Auditive Légère	21-40	Parole-Voix normale
Déficienc e Auditive Moyenne	41-70	Parole-Voix élevées
Déficienc e Auditive Sévère	71-90	Bruits forts
Déficienc e Auditive Profonde	91-119	Bruits très puissants
Déficienc e Auditive Totale	120	Aucun son

Tableau 1: Classification des surdités selon le BIAP [9].

I-3) Différents types de surdités

La surdité se définit comme une diminution très importante ou une inexistence totale de l'audition, qu'elle soit héréditaire, congénitale ou acquise.

Elle peut être unilatérale ou bilatérale. Il existe trois grands types de surdités : les surdités de transmission, les surdités de perception ou neurosensorielles qui peuvent être endocochléaires ou rétrocochléaires (neuronales) et les surdités mixtes [10-11]. Selon l'étiologie de la surdité, différents types de prothèses seront disponibles.

I-3-1) Surdités de transmission

Les surdités de transmission résultent d'une atteinte de l'appareil de transmission, soit l'oreille externe et/ou moyenne. Cette déficience provient d'un dysfonctionnement de ces deux entités, empêchant la transmission du son aux liquides de l'oreille interne. Elle est parfois temporaire et peut être soignée médicalement. La perte auditive n'est jamais totale mais peut atteindre 60 dB.

Parmi les étiologies, on peut citer le bouchon de cérumen, la perforation ou rupture du tympan, les inflammations de l'oreille moyenne (otites chroniques), l'otospongiose et le cholestéatome.

Une réhabilitation auditive peut être proposée à partir d'aides auditives conventionnelles permettant l'amplification des vibrations sonores, de prothèses ossiculaires ou réparatrices de la chaîne ossiculaire, de prothèses à conduction osseuse stimulant directement l'oreille interne par voie osseuses et d'implants d'oreille moyenne stimulant la chaîne ossiculaire.

I-3-2) Surdités de perception

Les surdités de perception ou neurosensorielles sont de deux types :

- Les surdités neurosensorielles endocochléaires :

Elles concernent l'oreille interne et sont les surdités les plus fréquentes.

Ces surdités sont généralement irréversibles car liées à la destruction totale ou partielle des cellules ciliées de l'organe de Corti. Cette destruction peut être physiologique notamment dans le cas de la presbycusie ou être accélérée par des bruits violents et/ou répétitifs, (concerts de rock, travail en milieu bruyant, etc...), par des médicaments ototoxiques comme l'aspirine, certains antibiotiques, ou par un traumatisme crânien.

Elles se caractérisent le plus souvent par une baisse des fréquences aigües engendrant une diminution de la compréhension des mots. En cas de surdité neurosensorielle moyenne à sévère, un appareillage conventionnel peut être proposé. En revanche pour certaines surdités sévères à profondes bilatérales, un IC sera requis et pour d'autres un ITC.

- Les surdités neurosensorielles rétrocochléaires :

Elles sont dues soit à l'absence du nerf auditif soit à une lésion de celui-ci. Ces surdités sont généralement profondes, permanentes et irréversibles.

Le nerf auditif étant incapable d'envoyer l'information au cerveau, un ITC peut parfois être efficace dans cette indication.

I-3-3) Surdités mixtes

Les surdités mixtes regroupent les surdités de transmission et de perception. Selon l'étiologie, la prise en charge est identique à celle des surdités de transmission ou de perception.

II) L'implant auditif du tronc cérébral

Il s'agit d'un dispositif permettant de percevoir un son, réservé aux personnes ne pouvant pas bénéficier d'un implant cochléaire (IC) notamment dans les cas de surdités de perception bilatérales, sévères et profondes avec un nerf auditif inexploitable, soit par une perte d'intégrité du nerf, soit par une terminaison inaccessible (exemple d'une cochlée ossifiée).

En effet, les patients ayant perdu l'intégrité de leur nerf auditif ou ayant subi des modifications très importantes de leur cochlée, de leur oreille interne étaient jusque dans les années 80, condamnés à vivre dans un monde privé de sons.

II-1) Historique de l'implant auditif du tronc cérébral

L'ITC a été conçu dans le but de « court-circuiter » le nerf auditif (VIII), notamment lors de NF2 ou de pathologie de l'oreille interne, et de stimuler directement les noyaux cochléaires dans le tronc cérébral.

Le développement de cette chirurgie a débuté dans les années 80 à Los Angeles avec House et Hitselberger [12-14].

II-1-1) Origine et premier essai humain

La NF2 est caractérisée principalement par la présence de schwannomes vestibulaires (SV) bilatéraux. Le danger de ces tumeurs réside dans leur localisation à l'intérieur du conduit auditif interne. Leur développement conduit à la compression progressive des nerfs situés à proximité. Les nerfs auditifs étant touchés, cette pathologie est l'indication princeps de l'ITC.

Les premières techniques chirurgicales utilisées, en 1960, consistaient à réaliser l'exérèse des schwannomes en plusieurs fois, sans toucher à la VI^{ème} et VII^{ème} paire des nerfs crâniens. Les équipes espéraient ainsi limiter la perte de l'audition mais leurs résultats ont infirmé ce souhait : les tumeurs de la NF2 envahissent et s'infiltrant dans toutes les terminaisons nerveuses.

Le tronc cérébral étant découvert lors de l'ablation de la tumeur, l'idée de placer une électrode directement sur le noyau cochléaire émergea. Malgré les risques de perturber les fonctions vitales lors de la stimulation, les essais ont commencé dès 1964.

En 1964, Simmons F.B et al. [15] ont stimulé le nerf cochléaire chez un patient opéré d'une tumeur cérébelleuse, provoquant une sensation auditive chez son patient.

En 1977, Hosobuchi Y. et al. [16] induisent chez leur patient des sensations auditives par stimulations du lemnie latéral.

Des chercheurs se sont intéressés à la stimulation du cortex auditif. Malheureusement, cette solution est inenvisageable à long terme, vu les risques d'endommager l'artère cérébrale moyenne en élargissant la scissure sylvienne. Cela pourrait provoquer des déficits neurologiques sévères.

Marilyn Davidson a été la première patiente à bénéficier d'un implant auditif du tronc cérébral en 1979. Elle avait perdu son audition suite à l'exérèse de neurinomes (schwannomes) de grandes tailles sur ses nerfs vestibulaires, conséquence de sa NF2. La première tumeur est apparue à 30 ans, à droite. L'exérèse s'est déroulée avec comme séquelle, une perte d'audition unilatérale. Une dizaine d'années plus tard, il y eut récurrence controlatérale. L'exérèse à gauche réalisée, la patiente était condamnée à être complètement sourde. Ses médecins ont alors proposé d'essayer un ITC expérimental, à l'étude depuis peu. C'était une première et la patiente a accepté. Une paire d'électrodes circulaires de 0,5mm distantes de 1,5mm fut donc placée sur ses noyaux cochléaires et connectée à une prise transcutanée. Lorsque l'appareil a été activé, elle est devenue la première personne à retrouver une audition partielle avec ce type d'implant [17].

Après quelques semaines d'entraînement, elle fut capable de distinguer le bruit d'un avion, l'abolement de son chien, le passage d'une benne à ordures. Ses médecins étaient satisfaits des résultats préliminaires de Marilyn, mais ont dû suspendre l'utilisation de l'implant lorsqu'elle a commencé à ressentir des secousses musculaires au cours des essais.

Malgré les risques possibles, Marilyn a voulu poursuivre les tests, et que les médecins poursuivent leurs recherches. En juin 1985, sous anesthésie locale, la prise transcutanée fut enlevée et la paire d'électrodes circulaires fut connectée à un disque interne recouvert de titane intégré sous le scalp post auriculaire. Les secousses musculaires disparurent.

Depuis 1990, Marilyn porte son implant 14 à 16 h/j et son audition est stabilisée aux seuils suivants [18] :

- 35 dB à 250Hz
- 50 dB à 500 Hz
- 60 dB à 1KHz
- 60 dB à 2 KHz
- 75 dB à 3 KHz
- 80 dB à 4 KHz

De plus elle détecte la parole à 35 dB.

II-1-2) Evolutions techniques

Depuis cette première implantation au niveau du tronc cérébral, les progrès techniques sont considérables [13].

En 1980 the House Ear Institute (HEI) et the Huntington Medical Research Institute (HMRI), en Californie, mirent au point une électrode avec un substrat en filet de Dacron afin d'améliorer la stabilité du dispositif.

Durant les sept années suivantes, un système informatique fut construit pour réaliser des tests de résistance mécaniques et un système d'aimants transcutanés fut mis en place pour limiter le risque d'infection en 1985. Egalement, de nouvelles techniques chirurgicales moins destructrices se développèrent en 1986. En 1987, les ingénieurs de l'HEI, en collaboration avec Francis Spelman de l'Université de Washington améliorèrent le processeur ainsi que les électrodes.

En 1988, apparaît un système de connexion/déconnexion pour remplacer la prise ou l'aimant sans toucher aux électrodes du tronc cérébral. Shannon R.V. et Otto S.R. [19] montrent que les patients implantés par un ITC perçoivent normalement une information de l'enveloppe temporelle.

En 1989, Waring Michael D. [20], développa un test fondé sur l'enregistrement des potentiels évoqués auditifs du tronc cérébral (Electrically evoked auditory brainstem response : EABR). Les EABR indiquaient quand la stimulation activait le système auditif.

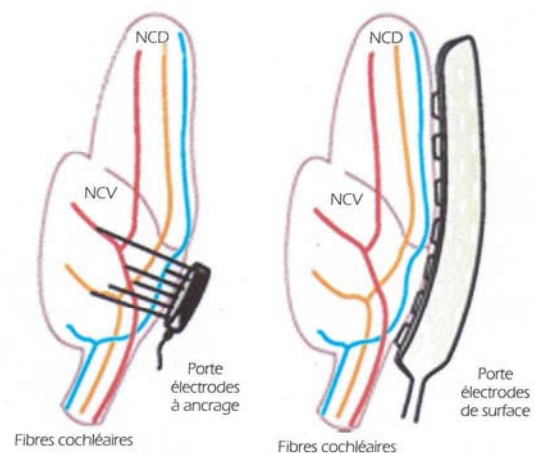
En 1990, une nouvelle électrode de huit disques fut placée dans le repli latéral du IV^{ème} ventricule. Cette localisation donnait un bénéfice maximum tout en minimisant les effets secondaires. De cette innovation, va naître une collaboration entre l'HEI et Cochlear Corporation pour élaborer une nouvelle génération d'implant.

En 1992, le premier patient européen fut implanté avec un ITC 20 canaux.

En 2000, l'ITC Cochlear Nucleus 24 multichannel ABI⁶ fut approuvé par la Food and Drug Administration (FDA), à la suite d'une étude sur 90 patients. Après six mois d'implantation, 82% des patients pouvaient détecter des bruits familiers, 85% pouvaient comprendre une conversation avec la LL, 12% pouvaient utiliser le téléphone. Il n'y avait que 18% d'échecs [21].

En 2002, après 10 ans de recherche et de collaboration entre Barry Nevison, coordinateur européen de Cochlear United Kingdom (UK) et la Clinique Universitaire de Navarre (CUN) en Espagne, la FDA a donné son accord et fut proposé un essai clinique d'un ancrage des électrodes dans les noyaux cochléaires (cf. figure 5) [22]. Actuellement ce type d'implant n'est pas utilisé sauf cas particulier.

Figure 5 - A gauche porte électrodes à ancrage et à droite porte électrodes de surface [22].
NCV : Noyau Cochléaire Ventrale
NCD : Noyau Cochléaire Dorsal



En mai 2007, la Haute Autorité de Santé (HAS) rendit public un rapport complet sur le « Traitement de la surdité par pose d'implants cochléaires ou d'implant du tronc cérébral » [2], et donna également un avis sur les différents ITC commercialisés [23-26].

En 2011, Cochlear développe un nouvel ITC, le Nucleus® ABI 541 [27]. Actuellement, les implants Cochlear sont les seuls compatibles IRM⁷ à 3 Tesla.

⁶ ABI : Auditory Brainstem Implant

⁷ IRM : Imagerie par Résonance Magnétique

II-2) Composition

Actuellement, trois firmes proposent ce type d'implant, Cochlear, Neurelec, Vibrant Med-El. Il comprend une partie externe (dont le processeur de son) et une partie interne implantable, tarifées selon la marque au journal officiel de la république française (JORF) [28] (annexe 1).

II-2-1) Partie externe

Cette partie est amovible et comporte :

- Un microphone miniaturisé fixé à un support semblable à un contour d'oreille.
- Un processeur vocal, soit intégré dans le contour soit dans un boîtier externe.
- Une antenne émettrice, positionnée derrière l'oreille et maintenue au récepteur interne par l'intermédiaire d'aimants.
- Des câbles de conduction, fins et flexibles, qui assurent la transmission des signaux du microphone au processeur, et du processeur à l'antenne.

Différents processeurs externes sont disponibles :

➤ Société Australienne Cochlear

Processeur de son Nucleus® Freedom™ (cf. figure 6),
Contour simple ou avec boîtier,
Compatible ABI 541 et Nucleus ABI24M



Figure 6 - Processeur de son Nucleus® Freedom™ [29].

➤ Société Française Neurelec

Processeur de son Saphyr CX et Saphyr SP (cf. figure 7),
Compatibles Digisonic® SP ABI



Figure 7 - Processeur de son Saphyr SP [30].

➤ Société Autrichienne Vibrant Med-El

Processeur de son Opus 2 (cf. figure 8),
Compatible PULSARci® ABI System et
SONATA® TI100



Figure 8 - Processeur de son Opus 2 [31].

La partie externe doit être maintenue propre, sèche à l'écart de tout choc. Pour les câbles et l'antenne, généralement un changement tous les ans est préconisé et pris en charge. Le contour est alimenté à partir de 3 piles boutons à renouveler tous les 3-5 jours. En cas de boîtier supplémentaire, celui-ci fonctionne avec 4 piles bâtons rechargeables (type AA/LR6) à renouveler tous les ans.

II-2-2) Partie interne implantable

Cette partie interne est positionnée sous la peau du scalp pour la partie cutanée et en regard des noyaux cochléaires pour la connectite, dans le récessus du IV^{ème} ventricule.

Elle comprend :

- Un récepteur interne.
- Un aimant.
- Un fil très fin conduisant les signaux électriques aux différentes électrodes.
- Un porte électrodes.

Ces électrodes sont circulaires et disposées en rangées sur une plaque rectangulaire appelée le porte-électrode. Autour de celui-ci est disposé un filet de Dacron favorisant la croissance des tissus fibreux autour du porte-électrode et le maintenant en place. Il existe différents types de parties internes. Toutes ces parties implantables ont le même principe de fonctionnement : c'est leur nombre d'électrodes qui les différencie (cf. figure 9a, 9b, 9c).

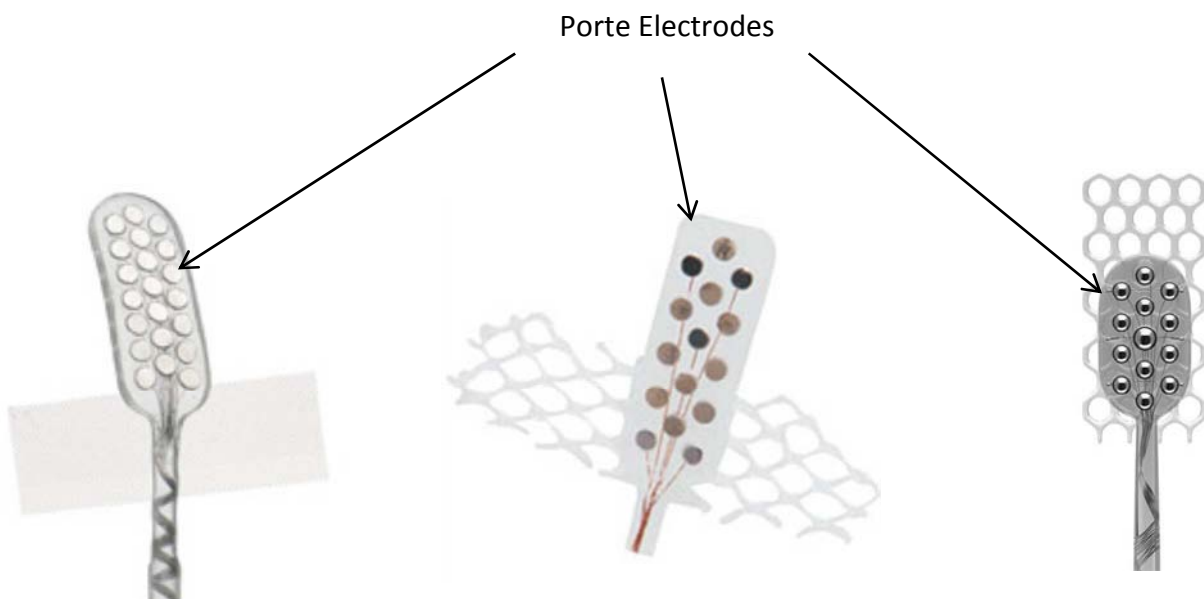


Figure 9a - Porte Electrodes Nucleus® ABI 541 Cochlear comportant 21 électrodes actives et un filet de Dacron en forme de T [32].

Figure 9b - Porte Electrodes Digisonic® SP ABI Neurelec comportant 15 électrodes actives, et un filet de Dacron en forme de T [33].

Figure 9c - Porte Electrodes PULSARci® 100 ABI Med-El comportant 12 électrodes de surface, 1 électrode de référence et un filet de Dacron [34].

❖ Société Cochlear :

Nucleus® ABI 541 (cf. figure 10) [32]

Le porte électrodes de l'implant auditif du tronc cérébral ABI 541 comporte 21 électrodes en platine actives, de 0,7 mm de diamètre, positionnées sur trois rangées de 7 le long d'une plaque d'électrode en silicone (porte électrodes) en forme de raquette (8.5x3x0.7 mm). A l'arrière de la plaque d'électrodes, un maillage à tissage serré de polyéthylène téréphtalate (PET) en forme de T, le filet de Dacron, contribue à la croissance interne des tissus fibreux, permettant ainsi une meilleure fixation du dispositif. Un maillage carré en PET adhère également aux tissus mous et aide à prévenir un éventuel écoulement de fluide cérébro-spinal le long du faisceau d'électrodes. De plus il permet une programmation soit en mode monopolaire, soit en mode bipolaire, permettant d'augmenter les performances auditives. Il est muni également de 2 électrodes de référence, l'une correspondant à une plaque en titane sur le récepteur/stimulateur et l'autre cylindrique (filaire).

Cet ITC est équipé d'un aimant amovible permettant les IRM jusqu'à 3 Tesla.

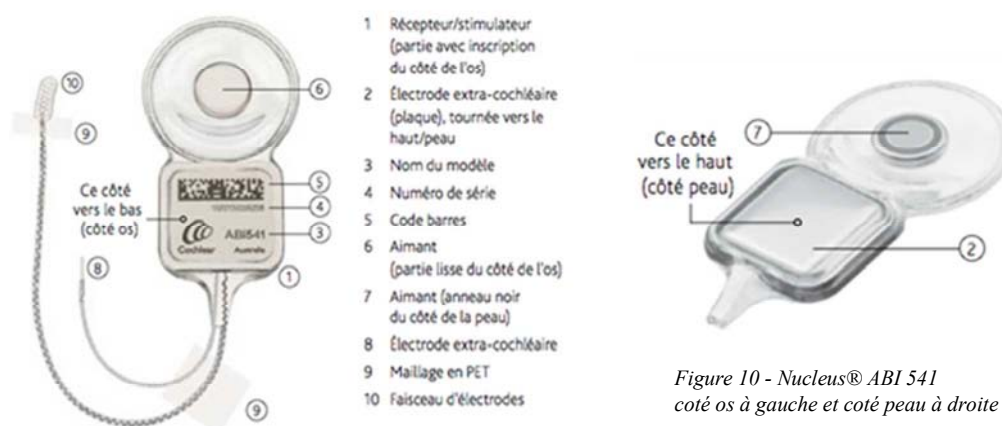


Figure 10 - Nucleus® ABI 541
 côté os à gauche et côté peau à droite [32].

Nucleus® ABI 24M (cf. figure 11) [23 ; 35]

Le nucleus 24 est toujours disponible. Comme le Nucleus ABI 541, il comporte 21 électrodes en platine, actives, de 0.7 mm de diamètre disposées en trois rangées sur un porte électrode en silicone en forme de raquette (8.5x3x0.7 mm). Il comprend aussi 2 électrodes de référence, une électrode plaque sur un récepteur/stimulateur et une électrode boule sur un porte électrode indépendant. Il est également monté sur un filet de Dacron formant un T.



Figure 11 - Nucleus® ABI 24M [35].

Sans enlever l'aimant, Nucleus® ABI 24M est compatible avec les examens IRM à 1.5 Tesla et jusqu'à 3 Tesla avec une pastille en titane amagnétique.

❖ Société Neurelec :

Digisonic® SP ABI (cf. figure 12) [24 ; 36]

Le Digisonic® SP ABI est doté de 15 électrodes de stimulation planes fixées directement sur le tronc cérébral. Elles sont regroupées sur un porte électrodes de 3x7, 8 mm derrière lequel se trouve un filet de Dacron (en PET) permettant d'améliorer la stabilisation sur le noyau cochléaire. Il comporte également 2 électrodes de masse (boitier + filaire). Chaque électrode stimule différentes zones du tronc cérébral et permet ainsi de percevoir une grande plage de sons.

L'implant possède un processeur interne en céramique, compact et ergonomique qui s'adapte parfaitement à toutes les morphologies de crâne, et un système de fixation à vis lui permettant une meilleure tenue.

Sans enlever l'aimant, celui-ci est compatible avec les examens IRM à 1.5 Tesla.

Ce dispositif implantable, généralement utilisé chez les adultes, peut être préconisé chez les enfants dans certaines indications (âge supérieur à 12 ans).



Figure 12 - Digisonic® SP ABI [33].

❖ Société Med-El :

PULSARci® 100 ABI System (cf. figure 13) [25 ; 34]

SONATA TI100 ABI [26]

L'implant PULSAR est le plus petit ITC distribué par la société MED-EL. Il est composé de céramique, tandis que l'implant SONATA est en titane et a été conçu pour une précision et des performances supérieures.

PULSARci® 100 ABI System et SONATA® TI100 ABI comportent 12 électrodes de surface (électrodes du tronc cérébral) + 1 électrode de référence disposées sur un porte électrode de longueur 5.5 mm x 3 mm. Ce porte électrode est monté sur un filet de Dacron. Ces implants sont également munis d'une électrode de masse (filaire). Toutes ces électrodes sont en platine de 0.55 mm de diamètre.

Sans enlever l'aimant, PULSARci® 100 et SONATA® TI100 sont compatibles avec les examens IRM à 1.5 Tesla.

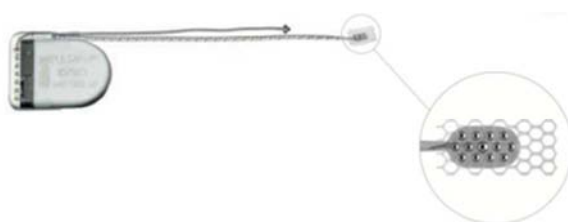


Figure 13 - PULSARci® 100 ABI System [34].

II-3) Fonctionnement

Les implants du tronc cérébral permettent de transformer les signaux analogiques enregistrés par un microphone en signaux électriques pour stimuler directement les noyaux cochléaires.

Le schéma ci-joint (cf. figure 14) explique de manière synthétique le principe du fonctionnement de l'ITC, du signal sonore arrivant au processeur externe à la stimulation électrique des électrodes du processeur interne sur les noyaux cochléaires.

Principe de fonctionnement [2] :

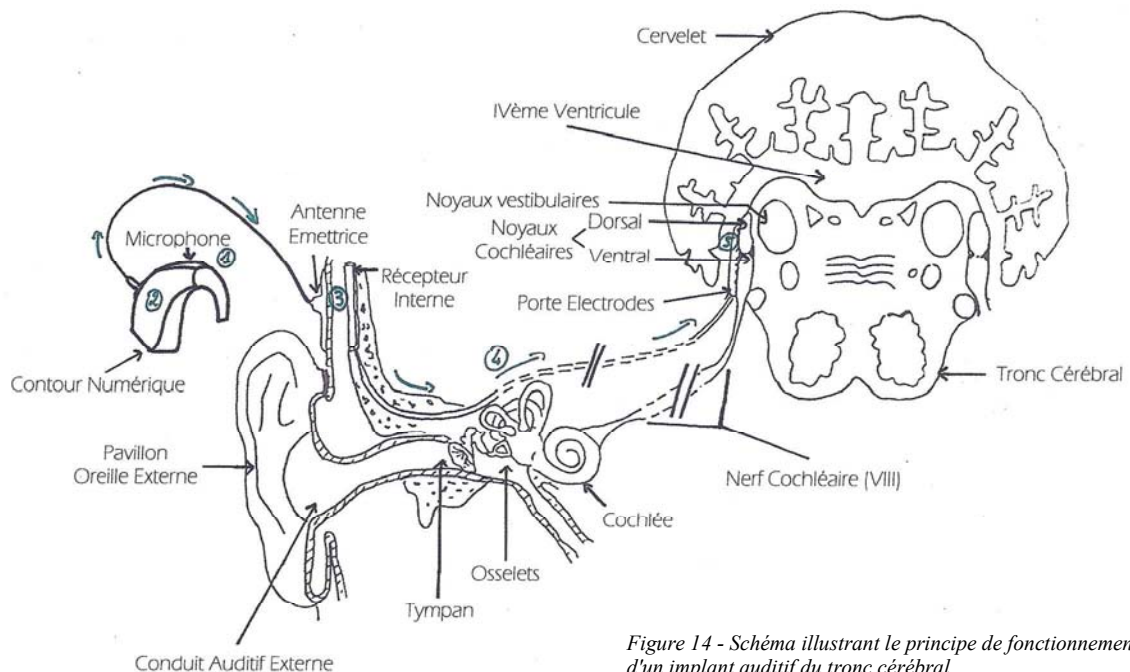


Figure 14 - Schéma illustrant le principe de fonctionnement d'un implant auditif du tronc cérébral.

Légende de la figure 14 :

- 1) Les sons sont captés par un microphone et transformés en signaux numériques.
- 2) Ce signal est traité par le processeur vocal qui le convertit en impulsions électriques selon un codage spécial.
- 3) Ces impulsions sont envoyées à l'émetteur (ou antenne) qui les transmet au récepteur interne implanté à travers la peau intacte au moyen d'ondes électromagnétiques.
- 4) Le récepteur produit une série d'impulsions électriques pour les électrodes.
- 5) Les contacts des électrodes stimulent directement les noyaux cochléaires.

Les noyaux cochléaires stimulés par les électrodes, en contact, envoient les informations jusqu'au cerveau où elles sont interprétées comme des sons.

Un système informatique complète le dispositif. Il dispose de logiciels de programmation du processeur de son. Celui-ci est utilisé à la mise en service de l'implant, puis à chaque modification de la stratégie de codage des sons.

II-4) Différences entre l'implant cochléaire et l'implant du tronc cérébral

L'ITC a bénéficié des technologies développées pour l'IC, qu'il s'agisse du recueil des informations auditives ou du traitement du signal. La différence essentielle est que la stimulation se fait à la surface des noyaux cochléaires dans le récessus du IV^{ème} ventricule, et non sur les terminaisons nerveuses du protoneurone des voies auditives, « court-circuitant » ainsi l'oreille interne et le nerf auditif (cf. figure 15). Les autres différences résident, d'une part, dans les paramètres de réglages des électrodes et d'autre part, dans le nombre d'électrodes et leur disposition sur le porte électrodes. En effet, le porte électrodes de l'ITC a la forme d'une palette sur laquelle sont disposées en rangées les électrodes alors que celui de l'IC a une forme allongée, les électrodes étant disposées les unes à la suite des autres pour être insérées dans la cochlée.

L'ITC et l'IC ne sont pas comparables. Il s'agit de deux principes d'appareillage différents, l'un stimulant le protoneurone et l'autre le deutoneurone. Les sensations auditives induites par la stimulation électrique du noyau cochléaire sont différentes que celles induites par les fibres auditives de la cochlée. De plus le nombre d'électrodes généralement activées ainsi que les stratégies de réglages de l'ITC ne sont pas les mêmes que celle de l'IC.

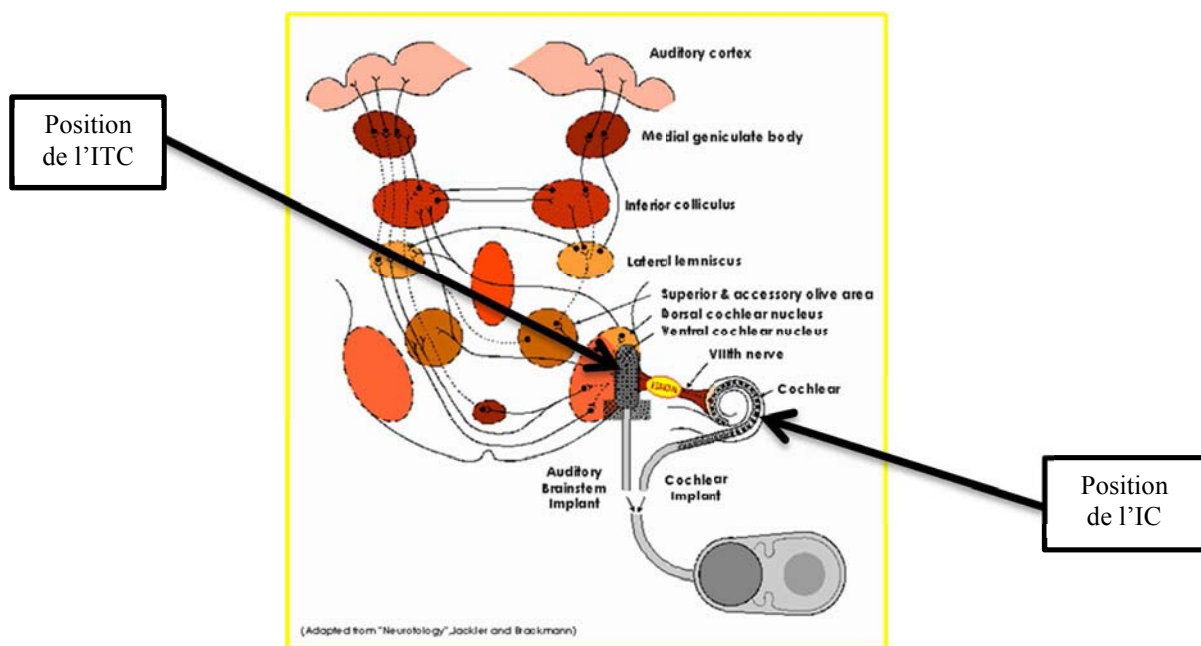


Figure 15 - Place respective de l'implant cochléaire (IC) et de l'implant du tronc cérébral (ITC) dans les voies auditives [37].

La technique d'implantation du tronc cérébral est plus récente que celle de l'implantation cochléaire. Elle concerne un très petit nombre de candidats en France (dont ceux atteints de la NF2 qui est une maladie rare). Cette technique est réservée à des équipes pluridisciplinaires spécifiques, dont les compétences ont été définies lors du consensus de Freiburg en 1999 [38].

III) Les indications d'implantation

Les implants du tronc cérébral sont destinés à un petit nombre de patients, âgés de plus de 12 ans, ayant un déficit auditif complet et pour lesquels il n'existe pas d'alternative pour restaurer l'audition, soit parce que le nerf auditif n'existe plus, soit parce que la terminaison nerveuse du protoneurone est inaccessible.

Leurs indications sont limitées aux cas où la cause de la surdité ne permet pas d'implantation cochléaire [39-40] :

- Neurofibromatose type 2 (NF2) : la plus fréquente, par la présence de SV bilatéraux empêchant une réhabilitation par implant cochléaire.
- Non NF2 : Principalement les impossibilités ou échecs d'implantation cochléaire pour des raisons anatomiques ou fonctionnelles.

III-1) Neurofibromatoses

III-1-1) Généralités

III-1-1-1) Introduction

Les neurofibromatoses sont des maladies génétiques dites « orphelines ». Elles font parties des phacomatoses, dont le mécanisme est un problème de différenciation du tissu ectodermique chez l'embryon. Au cours du développement, l'ectoderme se sépare en deux tissus : l'épiderme et le neur ectoderme. L'épiderme a généralement pour rôle de donner naissance à l'épiderme de la peau, mais aussi au cristallin et à la cornée des yeux, au nez, aux oreilles... Le neur ectoderme est à l'origine du système nerveux : le myélencéphale, le métencéphale (cervelet) et le mésencéphale en dérivent, ainsi que la moelle épinière, les ganglions spinaux et sympathiques, les cellules pigmentaires et les cartilages viscéraux, notamment. D'une façon générale, l'ectoderme est à l'origine des organes externes, des muqueuses, mais également du système nerveux, de l'email des dents, du rectum.

Sous ce terme générique se cachent des maladies bien différentes. La neurofibromatose de type 1 (NF1) surtout, et la neurofibromatose de type 2 (NF2) sont les plus fréquentes des neurofibromatoses recensées.

Elles sont prises en charge par des équipes pluridisciplinaires présentes dans les CHU français. Il existe également des associations comme « Ligue française contre les Neurofibromatoses » et « Association Neurofibromatose et Recklinghausen » [41-43].

III-1-1-2) Neurofibromatose type 1 (NF1)

La NF1, ou maladie de Von Recklinghausen est une maladie génétique parmi les plus fréquentes. Elle est autosomique dominante. Son incidence est estimée à 1/2500 naissances dans son expression clinique. Elle présente une grande variabilité [42].

Elle est caractérisée par le développement de tumeurs de la peau, du système nerveux central et périphérique (tout ce qui dérive de l'ectoderme).

D'après la conférence de consensus USA 1988, le diagnostic de NF1 est posé si seulement deux des signes suivants sont réunis, chez un même individu :

- Un parent au 1^{er} degré atteint.
- Au moins 6 « taches café au lait » de diamètre supérieur à 1,5 cm après la puberté ou 0,5 cm avant la puberté.
- La présence de lentigines (grains de beauté) axillaires ou inguinales.
- Au moins 2 neurofibromes.
- 1 gliome du nerf optique.
- Au moins 2 nodules de Lisch (petits nodules colorés dans l'iris).
- 1 lésion osseuse caractéristique telle qu'une pseudarthrose, une dysplasie du sphénoïde, ou un amincissement du cortex des os longs.

Le diagnostic de NF1 est donc généralement facile à poser, surtout chez l'adulte, par l'apparition progressive des signes cutanés avec l'âge.

Il peut exister de nombreuses complications, en particulier neurologiques (des déficits cognitifs, des difficultés d'apprentissage), viscérales compressives, tumorales en général bénignes, surtout au niveau des voies optiques. C'est une maladie évolutive qui nécessite une prise en charge à vie.

Le diagnostic différentiel avec la NF2 est sans ambiguïté : le gène responsable de la NF1 est localisé sur le chromosome 17 alors que celui de la NF2 est sur le chromosome 22.

III-1-1-3) Neurofibromatose type 2 (NF2)

La NF2 est une affection héréditaire qui se transmet sur un mode autosomique dominant. C'est malgré tout une maladie rare, dont l'incidence est de 1/25000 naissance soit 10 fois moins que la NF1 [41 ; 43 ; 44].

La NF2 a longtemps été confondue avec la NF1. La distinction des deux maladies n'a été réellement effective qu'après la localisation des deux gènes distincts responsables. Les critères diagnostiques de ces deux pathologies sont maintenant bien établis.

Cliniquement, elle se caractérise par trois groupes de manifestations :

- Des schwannomes multiples des nerfs crâniens : la VIII^{ème} paire de nerfs crâniens, en particulier dans sa branche vestibulaire, est impliquée de manière bilatérale dans 85% des cas. Plus rarement, la IX^{ème} paire de nerf crânien (nerfs glossopharyngiens) et la XI^{ème} paire (nerfs spinaux) peuvent être atteintes. Les méningiomes sont fréquents et souvent multiples, une grande partie d'entre eux sont asymptomatique. Les schwannomes (tumeurs développées aux dépens des cellules de Schwann) peuvent se développer sur tous les nerfs de l'organisme (cf. figure 16). En intracrânien, la localisation la plus fréquente après le nerf vestibulaire est le nerf trijumeau.
- Des schwannomes sous cutanés chez 50% des patients (neurofibromes 25%).
- Des manifestations oculaires à types d'opacités cristalliniennes, chez 40% des patients.

Le mode de présentation habituel de la NF2 est l'apparition d'une hypoacousie, retrouvée chez 60% des patients, généralement unilatérale. Le développement de SV bilatéraux est l'élément caractéristique de la NF2. Ils sont le plus souvent responsables des symptômes révélateurs de la NF2 (hypoacousie, acouphènes, trouble de l'équilibre).

La NF2 se caractérise également par la grande fréquence de tumeurs rachidiennes multiples, le plus souvent bénignes. L'anomalie oculaire la plus fréquente est une cataracte à début précoce, opérable si invalidante. Les manifestations cutanées sont fréquentes à type de tumeur intra cutanée pigmentée ou, plus profondes, sous-cutanées sur le trajet des troncs nerveux. L'atteinte du système nerveux est donc possible.

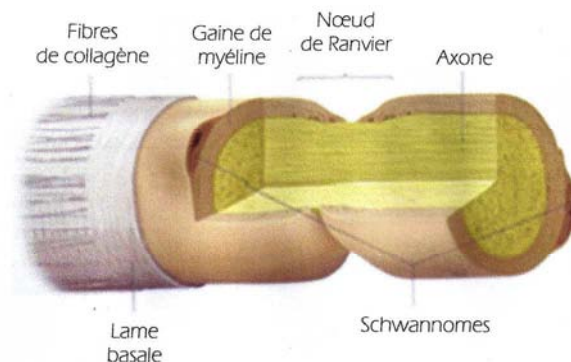


Figure 16 - Schwannomes sur le nerf auditif [45].

L'âge auquel surviennent les premiers symptômes a une forte valeur prédictive de la sévérité de la maladie. Une enquête génétique doit donc être réalisée à partir d'un protocole de dépistage familial.

L'IRM est actuellement l'examen radiologique essentiel de diagnostic et de suivi. Elle permet en effet de dépister les tumeurs, de les caractériser et d'évaluer leur nature. C'est un outil de référence pour le suivi des tumeurs.

En résumé, le diagnostic de la NF2 se fait sur [41] :

- L'anamnèse.
- L'examen clinique : neurologique et cutané.
- Un examen audio vestibulaire complet avec audiométrie tonale et vocale après tympanoscopie, PEA, épreuves caloriques.
- Une IRM crânienne et spinale.
- Un examen ophtalmologique.
- La recherche de mutation.

Le pronostic de la NF2 reste réservé malgré les progrès diagnostiques et thérapeutiques. Le devenir fonctionnel de ces patients est également compromis, un grand nombre d'entre eux devenant sourds au cours de l'évolution de la maladie, quelques soient les traitements entrepris. La paralysie faciale est également un événement redouté de l'évolution. La large diffusion des atteintes possibles de la maladie peut donc être responsable de l'accumulation de handicaps sévères, auditifs, visuels, sensitifs, et moteurs.

L'objectif thérapeutique est orienté vers le maintien de la qualité de vie. Le principe général est de traiter les lésions symptomatiques ou en croissance rapide.

Dans tous les cas une surveillance clinique et radiologique annuelle doit être faite tout au long de la vie du patient.

III-1-2) Schwannome vestibulaire dans le cadre de la NF2

III-1-2-1) Généralités

Les SV sont des tumeurs bénignes développées aux dépens de la gaine de Schwann du nerf vestibulaire (VIII). Ils représentent 80% des tumeurs développées dans l'angle ponto-cérébelleux et 8% des tumeurs intracrâniennes.

L'évolution naturelle de ces tumeurs est très capricieuse, se faisant par poussées, plus ou moins évolutives, surtout chez les sujets jeunes et dans la NF2. Elles se présentent comme des formations molles, jaunâtre, arrondies, globuleuses et encapsulées. Ces tumeurs sont, dans la NF2, plus volontiers multifocales et avec une architecture lobulaire, ce qui les distingue des SV sporadiques. La présence de kyste est associée à une évolutivité plus rapide et parfois même aigüe, alors responsable d'une dégradation clinique brutale (vertige, paralysie faciale, névralgie trigéménée).

Il est classique de signaler une discrète prédominance féminine. Le SV s'intègre dans 5% des cas aux manifestations pathologiques de NF2 et sont alors bilatéraux [46].

III-1-2-2) Classifications selon le consensus de Kyoto 2003

Ces classifications internationales de référence permettent d'évaluer la taille lésionnelle et l'audition [46].

➤ Selon la taille du SV :

Nous rappellerons succinctement la classification de Koos 1976, qui fut longtemps utilisée et encore référencée.

- Stade 1 : tumeur intraméatique.
- Stade 2 : tumeur développée également dans l'angle mais à distance du tronc cérébral.
- Stade 3 : tumeur remplissant l'angle ponto-cérébelleux, pouvant déformer le tronc mais sans déplacement du IV^{ème} ventricule.
- Stade 4 : tumeur déplaçant le tronc cérébral et le IV^{ème} ventricule.

Mais depuis 2003, le consensus de Kyoto a proposé une classification en six stades, prenant en compte le plus grand diamètre lésionnel extra méatique sur l'IRM, et la pénétration dans le méat auditif interne :

- Stade 1 : tumeur intra méatique.
- Stade 2 : tumeur extra méatique petite 1 à 10 mm.
- Stade 3 : tumeur extra méatique moyenne 11 à 20 mm.
- Stade 4 : tumeur extra méatique modérément grosse 21 à 30 mm.
- Stade 5 : tumeur extra méatique grosse 31 à 40 mm.
- Stade 6 : tumeur extra méatique géante supérieure à 40 mm.

Cependant aucune de ces deux classifications ne tiennent compte des conséquences de la présence de la tumeur sur le névraxe.

➤ Selon le retentissement sur l'audition :

L'évaluation tonale est faite sur les fréquences 500, 1 000 et 3 000 Hz en calculant une moyenne de perte sur les trois fréquences (seuil tonal).

L'audiométrie vocale permet d'établir un score de discrimination 40 dB au-dessus du seuil de première sensation auditive.

III-1-2-3) Signes cliniques [46]

➤ Otologiques :

- La surdité est au premier rang des signes d'appel (22%). La perte de l'audition est plus importante dans le cas d'un SV développé sur le nerf vestibulaire inférieur dont les fibres sont plus proches du nerf cochléaire. La surdité d'installation brutale est plus rare (9 à 16% des cas).

- L'acouphène est un signe d'appel peu fréquent, sauf s'il est intense et apparaît chez un sujet jeune (5 à 11%). Il est cependant significatif s'il est unilatéral !

- Les troubles vestibulaires ne sont permanents et isolés que dans 2% des cas. Il s'agit le plus souvent d'un léger déséquilibre ou de petits troubles de la marche, l'appareil vestibulaire ayant pour fonction de maintenir l'équilibre de l'axe du corps et de maintenir la stabilité oculaire pendant le mouvement.

C'est le caractère fréquemment isolé de ces symptômes qui retarde le diagnostic. Les formes associées à une audition normale sont les plus sournoises car le SV est, pour beaucoup d'intervenants médicaux, associé à une surdité. Finalement, l'association de ces différents signes otoneurologiques, qui en fait un tableau clinique typique, est peu fréquente.

➤ Non otologiques :

- L'atteinte du nerf facial est toujours le signe d'une tumeur compressive (paralysie faciale dans 6% des cas). La névralgie faciale est plus rare.

- Les céphalées, en relation ou non avec un syndrome d'hypertension intracrânienne sont présentes dans 12% des cas.

- La diplopie (10% des cas) par compression et étirement du nerf sont plus rares.

- Les troubles de la déglutition, la baisse de l'acuité visuelle, des troubles de la marche ou des troubles sphinctériens sont bien entendu des signes de gravité (tumeur volumineuse).

III-1-2-4) Exploration para-clinique

III-1-2-4-1) Audiométrie

La forme la plus typique est une hypoacousie de perception unilatérale (bilatérale souvent asymétrique dans le cadre de la NF2) prédominant sur les fréquences aigües. La sévérité de l'atteinte semble corrélée à l'âge, au volume tumoral et à la pénétration de la tumeur dans le méat auditif interne.

L'audiométrie vocale révèle fréquemment un seuil et un pourcentage de discrimination plus perturbés que ne le laisserait penser l'audiométrie tonale.

III-1-2-4-2) Impédancemétrie

L'étude des réflexes stapédiens peut révéler une fatigue auditive ou une élévation du seuil du réflexe stapédien sur la fréquence 1 000 Hz au-delà de 100 dB en présence d'une perte auditive n'excédant pas 60 dB, ou une augmentation de la latence du réflexe acoustique.

III-1-2-4-3) Potentiels évoqués auditifs (PEA)

Certains critères permettent d'évoquer une compression du nerf cochléaire :

- L'absence paradoxale de toute onde reproductible malgré un seuil auditif préservé.
- La présence d'une onde I isolée, le reste du tracé étant désynchronisé.
- L'allongement de l'intervalle ondes I-III au-delà de 2,5ms.
- L'allongement de la valeur absolue de l'intervalle ondes I-V au-delà de 4,3 ms.
- La différence interaurale de latence de l'onde V de plus de 0,25 ms.
- La différence interaurale de l'intervalle ondes I-V de plus de 0,2 ms, très évocateur du caractère rétro-cochléaire, de la surdité de perception

Pour être discriminant, les PEA doivent être réalisés de façon très rigoureuse. L'absence d'onde I synchronisée peut conduire à pratiquer une électrocochléographie, ou plus souvent maintenant, une IRM. Les PEA sont d'autant plus sensibles que la taille du SV est importante. Ils sont également utiles pour établir un pronostic auditif dans le cadre d'une tentative chirurgicale de préservation de l'audition. En effet, il semble que la latence de l'onde V et la valeur de l'intervalle I-V soit corrélée à la préservation auditive [46].

III-1-2-4-4) Exploration vestibulaire

La vidéonystagmographie (VNG) révèle typiquement une aréflexie (40%) mais le plus souvent seulement une hyporéflexie (44%) à l'épreuve calorique bi thermique calibrée. Elle peut aussi être normale.

Les épreuves rotatoires sont moins discriminantes mais démontrent d'une part le retentissement de la tumeur sur la voie vestibulaire et les centres, et d'autre part la qualité de la compensation centrale.

L'indice de fixation oculaire peut contribuer à orienter vers une tumeur de gros volume quand il est perturbé de plus de 10% aux épreuves rotatoires.

Le test vibratoire, consistant en l'application bilatérale d'une vibration de 1 000Hz sur la mastoïde et les muscles du cou dans l'objectif de déclencher un nystagmus battant vers l'oreille saine, est révélateur d'une asymétrie de fonctionnement vestibulaire [46].

III-1-2-4-5) Potentiels évoqués otolithiques (PEO)

Ils sont absents ou sensiblement diminués d'amplitude. Sa combinaison avec les PEA et la VNG augmente le pouvoir de détection du bilan otoneurologique.

III-1-2-4-6) Exploration radiologique

L'IRM, par sa très grande sensibilité, est devenue l'examen de référence. Son protocole a beaucoup évolué pour permettre de détecter des lésions millimétriques.

L'imagerie en T1 permet de découvrir des lésions purement intraméatiques. La T2 permet de juger de l'existence ou non d'un œdème au niveau du cervelet ou du tronc cérébral.

Le scanner avec injection jugé trop peu sensible, n'est plus aujourd'hui un outil validé de détection du SV.

III-1-3) Stratégie thérapeutique

L'indication principale de l'ITC est la NF2. La complexité de cette affection en termes de multiplicité des lésions, d'hétérogénéité de leur extension et de leur évolutivité ne permet pas de proposer une stratégie thérapeutique standardisée [41].

Si une implantation cochléaire est anatomiquement et fonctionnellement possible, (positivité du test au promontoire, qui vérifie l'excitabilité du nerf cochléaire) cette solution doit être privilégiée. Dans le cas contraire, l'indication dépend de la taille tumorale et de la croissance lésionnelle. Certaines équipes plaident pour une implantation dès l'exérèse de la première tumeur, même si l'audition controlatérale est préservée, de façon à optimiser la réhabilitation.

III-2) Autres indications

Les résultats obtenus avec l'ITC ont conduit à envisager cette modalité de réhabilitation auditive dans d'autres types d'indications, en particulier dans tous les cas de surdités totales bilatérales sans possibilité d'implantation cochléaire [2 ; 39-40] :

- Le SV s'il est accompagné d'une surdité congénitale ou acquise controlatérale.
- La fracture bilatérale des rochers.
- La neuropathie axonale bilatérale, qui correspond à une atteinte dégénérative de l'axone des nerfs donnant des troubles moteurs et/ou sensitifs des territoires concernés.
- Les malformations cochléaires majeures avec risque important de fuite du liquide céphalo-rachidien (LCR), rendant l'implantation cochléaire dangereuse.

Cette particularité est présente notamment dans des cas d'otospongiose évoluée, de tumeurs du rocher et de malformation de l'oreille interne telle celle de Mondini avec dilatation du sac endolymphatique. Le syndrome de Mondini est une anomalie de développement du labyrinthe osseux qui risque de laisser persister une communication anormale entre le LCR et le liquide labyrinthique.

- La labyrinthite ossifiante bilatérale (cf. figure 17a et 17b), post méningitique le plus souvent, avec échec ou impossibilité d'implantation cochléaire.

Elle est responsable de surdités post méningitiques. Elle se caractérise par une ossification rapide lors de la guérison. La surdité est le plus souvent irréversible et bilatérale.

Figure 17a. - Scanner des rochers en coupe coronale montrant l'évolution de l'ossification cochléaire [47].

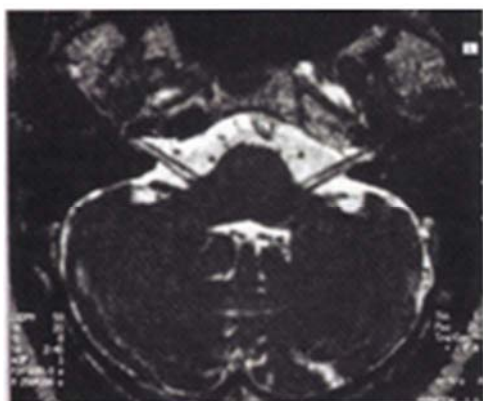
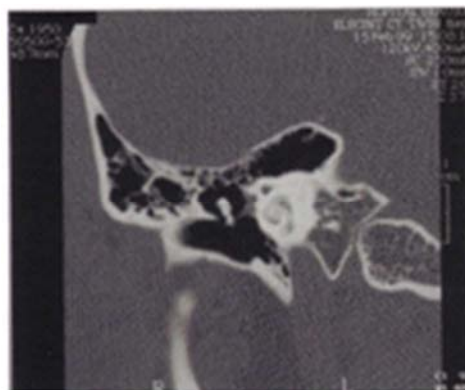


Figure 17b. - IRM des rochers en coupes axiales. Séquences CISS objectivant une ossification cochléaire importante : Absence de signal labyrinthique visible [47].

IV) La prise en charge multidisciplinaire

La mise en place de l'implant auditif du tronc cérébral nécessite une équipe oto-neuro-chirurgicale expérimentée en matière de chirurgie de la base du crâne et d'implantation cochléaire.

Les centres planteurs sont les quatre centres référents ou centres compétents pour la NF2 (au titre de maladie rares) à savoir l'APHP Beaujon, le CHU de Lille, le CHU de Lyon et l'APHM Nord.

IV-1) Critères d'éligibilité

Le Comité d'Evaluation et de Diffusion des Innovations Technologiques (CEDIT), chargé de formuler des recommandations sur l'opportunité, l'ampleur et les modalités de diffusion des innovations technologiques décrit l'importance des critères de sélection des patients [2].

En dehors des éléments évolutifs liés à la pathologie et au terrain physique et psychique, les critères d'éligibilité sont :

- Une lésion irréversible des 2 nerfs auditifs
- Avoir + de 12 ans
- Des capacités linguistiques adéquates
- Une attente raisonnable concernant les résultats
- L'aptitude à suivre le protocole de réhabilitation

IV-2) Réunions multidisciplinaires

Une équipe pluridisciplinaire expérimentée assure le suivi des patients du diagnostic à la rééducation [2].

IV-2-1) Composition

Composition de l'unité clinique ORL :

- un/des médecin(s) ORL audiologiste(s) réalisant les évaluations audiométriques et vestibulaires
- un/des chirurgien(s) expérimenté(s) en otoneurochirurgie
- un/des orthophoniste(s) spécialisé(s) dans la surdité de l'adulte
- un psychologue
- un/des médecin(s) ou technicien(s) spécialisé(s) en électrophysiologie capable de réaliser les tests électrophysiologiques préopératoires, peropératoires, et les réglages postopératoires du processeur de l'implant
- un audioprothésiste (selon modalités locales)

De plus l'équipe doit être entourée ou travailler en réseau avec :

- des généticiens
- des gériatres et neuropsychologues pour évaluation avant implantation des personnes âgées
- des radiologues spécialisés en matière d'imagerie otologique (IRM et scanner)
- une équipe oto-neuro-chirurgicale ayant une grande expérience en chirurgie de la base du crâne, dans un centre référent en implantation cochléaire

IV-2-2) Rôles

Le rôle de cette équipe est d'effectuer :

- le bilan vérifiant l'indication d'implantation, et éliminant les contre-indications
- la chirurgie
- le suivi orthophonique à long terme, avec un minimum d'une année dans le centre implanteur
- les réglages de l'implant réalisés par un médecin ou, sous autorité médicale, par un orthophoniste, un audioprothésiste ou un technicien électro physiologiste
- les liens entre professionnels (travail en réseau) impliqués localement dans la prise en charge de l'adulte malentendant (médecins du travail, médecin MDPH⁸, associations de malentendants).

⁸ MDPH : Maison Départementale des Personnes Handicapées

IV-3) Evaluation préopératoire

Un bilan de préimplantation multidisciplinaire est systématiquement réalisé. Dans les indications autres que la NF2, l'évaluation a également pour but de confirmer l'impossibilité d'implantation cochléaire en raison d'anomalies anatomiques confirmées à l'imagerie, et de l'absence de réponse aux tests de stimulation électriques comme le test au promontoire ou de stimulation de la fenêtre ronde.

Cette évaluation détermine l'acceptabilité de l'implantation et permet à l'équipe multidisciplinaire et au patient de prendre une décision éclairée [39-40].

IV-3-1) Bilan audiométrique

Le bilan audiométrique est réalisé par le médecin audiophonologiste ou l'audiologiste. Il comporte une audiométrie tonale et une audiométrie vocale.

L'audiométrie tonale recherchera le seuil d'audibilité du patient à partir de sons purs de différentes fréquences. Elle permettra alors de tracer pour chaque oreille la courbe représentant la perte auditive en décibel en fonction de la fréquence, et de renseigner sur le degré de surdité.

L'audiométrie vocale vise à mesurer le niveau de compréhension de la parole. Elle déterminera à partir de quelle intensité le patient répétera moins de 50% de mots.

IV-3-2) Bilan otologique et neurologique

Le bilan otologique a pour but de détecter toute infection de l'oreille afin d'envisager un traitement avant l'implantation.

Le bilan neurologique comprend le recueil des PEA (pour le contrôle du nerf auditif), un bilan vestibulaire, de la fonction faciale, et l'évaluation de la déglutition à la recherche d'une atteinte des nerfs mixtes (nerf glosso-pharyngien, nerf vague et nerf accessoire).

IV-3-3) Bilan radiologique

Ce bilan comporte un IRM cérébrale et médullaire, et un scanner osseux des rochers

Il permet un bilan précis des lésions présentes, ou d'éventuelles récidives de tumeurs déjà opérées (cf. figure 18). Il révèle les modifications anatomiques du tronc cérébral engendrées par le développement des tumeurs, les ossifications de l'oreille interne (croissance osseuse suite à une méningite), ou d'une malformation de l'oreille interne (malformation de Mondini) et précise la forme du récessus du IV^{ème} ventricule. L'imagerie permet donc de vérifier la possibilité d'insérer un porte-électrodes sur les noyaux cochléaires. Ce bilan confirmera également l'impossibilité d'une implantation cochléaire.

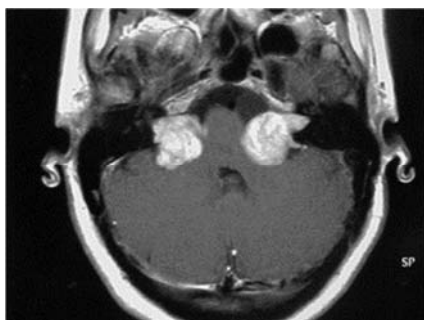


Figure 18 - Coupe IRM axial en séquence T1 avec Gadolinium montrant un Schwannome Vestibulaire bilatéral chez une patiente présentant une NF2. Bilan préimplantation du tronc cérébral [40].

Chez des patients déjà implantés, la réalisation d'une IRM nécessitera dans certain cas de retirer l'aimant du récepteur sous anesthésie locale.

IV-3-4) Bilan orthophonique

Le bilan orthophonique est essentiel. Il renseigne sur la qualité d'expression du patient. Il permet d'évaluer les possibilités de communication du patient, en particulier à l'aide de la LL.

Cette évaluation est réalisée à partir de listes de phonèmes, syllabes, mots et phrases dans le silence et dans le bruit avec et sans l'aide de la LL. D'autres tests évaluent l'alerte, la discrimination, la reconnaissance d'un son, et les capacités d'attention et d'apprentissage du patient.

La présence de l'entourage proche du patient est importante, pour évaluer les modalités exactes de la communication au quotidien, mais aussi la motivation vis à vis de l'implantation. Celle-ci comportera une période de rééducation initialement intensive, impliquant nécessairement cet entourage.

IV-3-5) Bilan psychologique

Ce bilan permet de définir d'éventuels troubles relationnels ou cognitifs, et précise motivations et attentes. L'évaluation psychologique du patient rencontré avec son entourage permet d'obtenir d'avantage d'informations sur le retentissement quotidien de la maladie, sur ses attentes par rapport à l'implantation ainsi que ses craintes liés au projet thérapeutique, afin d'éviter toute déception. Egalement, la rencontre avec une personne déjà implantée permet de conforter le patient dans son consentement.

Le bilan psychologique permet de conseiller le patient et son entourage, et de les préparer à l'implantation.

IV-3-6) Bilan général pré anesthésique

Ce bilan s'assure du bon état de santé général du patient, nécessaire à l'anesthésie générale et à la chirurgie d'implantation. Il recherchera des pathologies susceptibles de décompenser en postopératoire, notamment du point de vue cardio-pulmonaire, lors de troubles de la déglutition.

IV-4) L'intervention chirurgicale

L'intervention est effectuée en équipe associant ORL et neurochirurgien ayant à la fois l'expérience de la chirurgie de l'angle ponto-cérébelleux et celle de l'implantation cochléaire. Elle est délicate et demande une précision importante au niveau des noyaux cochléaires.

Si le patient est déjà porteur d'un IC, et doit être implanté au niveau du tronc cérébral, seuls les instruments électro-chirurgicaux bipolaires pourront être utilisés [48].

IV-4-1) Monitoring peropératoire des nerfs crâniens

Le monitoring peropératoire consiste en des mesures de signaux neurophysiologiques réalisées au cours de l'acte chirurgical, afin de détecter les premiers changements dus à des modifications réversibles du système nerveux. Ceci a pour but d'alerter le chirurgien afin qu'il puisse adapter sa stratégie opératoire pour éviter tout déficit neurologique [32 ; 48].

Dans le cadre d'une implantation au niveau du tronc cérébral, le monitoring peropératoire des nerfs crâniens est une procédure permettant de surveiller essentiellement les nerfs facial (VII), auditif (VIII), et glossopharyngien (IX). Cette surveillance permet de valider l'absence d'effets indésirables au cours des stimulations.

Ceci implique l'enregistrement en continu et en direct de l'activité électromyographique (EMG) générée dans les muscles principalement innervés par ces nerfs crâniens. L'enregistrement EMG en direct fournit des informations immédiates sur la manipulation d'un nerf crânien spécifique et indique l'approche d'un nerf crânien donné.

Lors de l'exérèse d'une tumeur de l'angle ponto-cérébelleux, notamment un SV, il est recommandé d'effectuer un monitoring EMG de la portion motrice du nerf trijumeau, mais aussi de pouvoir disposer des potentiels d'action des muscles résultant de la stimulation directe de ces nerfs crâniens par une EMG déclenchée.

Le tableau synthétique suivant (Tableau 2) renseigne sur la zone d'enregistrement et le placement des électrodes pour trois des nerfs crâniens.

Nerf crâniens	Zone d'enregistrement/muscle	Electrodes et placement
V : Trijumeau	Masséter ipsilatéral	Enregistrement différentiel à l'aide d'une paire d'électrodes en aiguilles de 10 mm placées intra musculairement à 1 cm de distance.
VII : Facial	Muscles ipsilatéraux d'expression faciale (frontalis, orbicularis oculi, orbicularis ori, mentalis etc.)	Deux canaux recommandés, utilisant chacun un enregistrement différentiel avec une paire d'électrodes : Canal 1 : dans le frontalis ipsilatéral et l'orbicularis oculi Canal 2 : dans le repli nasolabial ipsilatéral et le muscle de la houppe du menton
IX : (glossopharyngien)	Voile du palais ipsilatéral	Enregistrement différentiel à l'aide d'une paire d'électrodes en aiguilles de 10 mm placées à 0,5-10 mm de distance. Elles doivent être fixées par une suture.

Tableau 2 : Zones pour les électrodes de monitoring des nerfs et leur placement [32].

IV-4-2) Choix de la voie d'abord

Le choix de la voie d'abord dépend de la pathologie en cause, des modifications anatomiques identifiées sur l'imagerie préopératoire et des habitudes des opérateurs. Elle peut être soit trans-labyrinthique, soit rétrosigmoïde [39-40 ; 48].

❖ La voie trans-labyrinthique :

Elle est généralement indiquée dans les cas d'exérèse de SV avec pose de l'implant dans le même temps opératoire, ou d'implantation secondaire chez un patient déjà opéré par cette voie. Elle permet un abord relativement direct du récessus du IV^{ème} ventricule dans un axe parallèle au nerf cochléaire (VIII) (cf. figure 19).

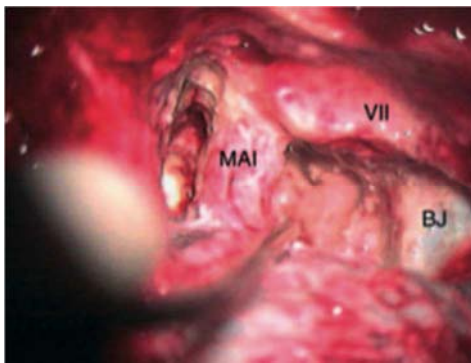


Figure 19 – Voie trans-labyrinthique droite (vue opératoire).
Méat acoustique interne (MAI) ; Bulbe jugulaire (BJ) ;
Portion mastoïdienne du nerf facial (VII) [46].

❖ La voie rétrosigmoïde :

Elle est utilisée systématiquement par certaines équipes, en l'absence de pathologie tumorale pour d'autre. Elle nécessite cependant, une rétraction plus importante du flocculus et du cervelet pour visualiser le récessus (cf. figure 20).

Figure 20 – Voie rétrosigmoïde droite (vue opératoire).
Fraisage du MAI dans lequel s'engage le nerf
cochléovestibulaire (VIII).
La tente du cervelet est visualisée à la partie haute de la
voie d'abord [46].



Le choix est déterminé par la taille et la localisation de la tumeur à retirer, s'il y en a, notamment dans les cas de NF2, par l'anatomie individuelle du patient et par l'expérience personnelle du chirurgien. L'approche généralement recommandée est la trans-labyrinthique. En effet elle offre le meilleur angle latéral vers la sortie du nerf cochléaire, elle permet une identification précoce du nerf facial et ne requiert pas de rétraction du cervelet.

Quelle que soit la voie d'abord choisie par le chirurgien, l'incision cutanée doit permettre la réalisation d'une logette pour le récepteur au niveau de la mastoïde.

IV-4-3) Mise en place de l'implant

Le porte-électrodes doit être placé dans le récessus latéral du IV^{ème} ventricule où se situent les noyaux cochléaires (cf. figure 21 et 22) [32 ; 39 ; 48].

Ils sont le premier relais des voies auditives. Ils sont localisés au niveau de la surface dorso-latérale du tronc cérébral, au-dessus de la jonction ponto-médullaire.

- Le ventral, de forme pyramidale inversée, est subdivisé en antéro-ventral et postéro-ventral.
- Le dorsal, de forme ovoïde, est situé en arrière et en bas du ventral.

Le site préférentiel de l'implantation du porte électrodes sur le tronc cérébral est localisé au niveau des NCAV et NCPV afin de stimuler un nombre important de cellules et de respecter un gradient fréquentiel. Ce sont les cellules sphéroïdes du NCPV qui sont directement stimulées par les électrodes. Les cellules sphéroïdes du NCAV, situées en profondeur, reçoivent la stimulation par diffusion du courant.

Cette localisation chirurgicale passe par l'identification du récessus du IV^{ème} ventricule, ou foramen de Luschka, parfois rendue difficile par les déformations des schwannomes. Il est localisé entre les racines du nerf cochléaire (VIII^{ème} paire) au-dessus du glosso-pharyngien (IX^{ème} paire) en bas, centré sur le plexus choroïde (cf. figure 21 et 22). Une autre possibilité de localisation serait de réaliser une manœuvre de Valsalva par pression abdominale, par l'équipe anesthésique afin d'identifier le foramen de Luschka par une issue du liquide céphalorachidien.

Le porte électrode est introduit dans le récessus, face portante des électrodes dirigées vers le toit de celui-ci. Il doit donc suivre une angulation vers le haut.

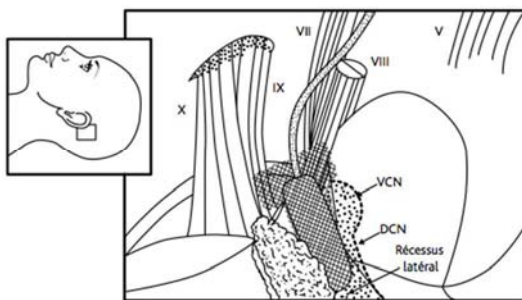
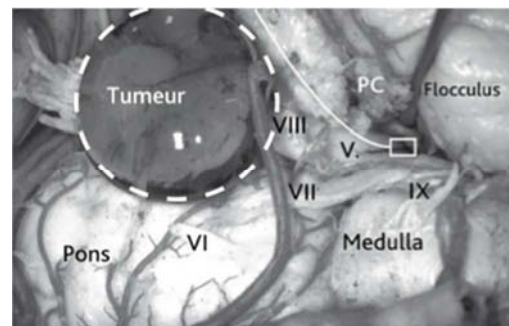


Figure 21 - Schéma de la région du récessus latéral décrivant la relation entre un placement ITC correct et les structures/nerfs crâniens principaux [32].

Figure 22 - Région du récessus latéral exposant le noyau cochléaire vu de l'approche translabyrinthique (vue anatomique – retournez verticalement pour obtenir une vue microscope) [32].

PC : plexus choroïdes ; V : veine du noyau cochléaire ; Nerfs crâniens VI–IX ; Rectangle : position du support d'électrodes au-dessus du noyau cochléaire ; tumeur indiquée par une ligne non continue.



Lorsque son placement étant jugé optimal par les chirurgiens, une série de mesures électrophysiologiques est réalisée.

IV-4-4) Réglage peropératoire des potentiels évoqués

Des potentiels évoqués auditifs électriques du tronc cérébral sont utilisés en peropératoire pour le repérage et le placement correct des électrodes. Durant la préparation du patient, des électrodes d'enregistrement sous-cutanées lui sont positionnées sur sa tête et son cou, et sont connectées au système de potentiels évoqués. Le recueil des réponses permet de valider leur nature auditive.

Principe : Trois électrodes sont posées sur la tête du patient, le (+) au niveau du vertex, la masse au niveau du cou/naissance des cheveux et le (-) au niveau de la cervicale C7. L'électrode testée émet un signal électrique puis elle repère la réponse neurophysiologique et la retourne vers l'antenne, elle-même reliée à l'interface, lui-même relié à l'ordinateur (cf. figure 23) [32].

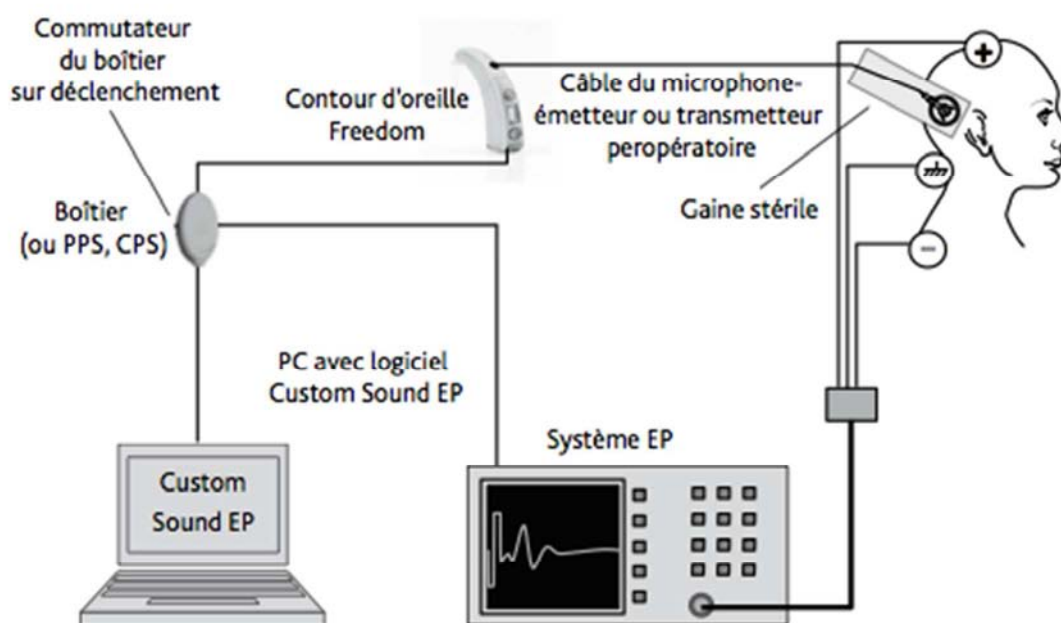


Figure 23 - Exemple des dispositifs de réglage pour les potentiels évoqués peropératoires [32].
(+) = vertex, () = cou/naissance des cheveux, (-) = C7

IV-4-5) Vérification de la position des électrodes par les potentiels évoqués électriques et fin de l'intervention

Avant de commencer cette vérification, il est nécessaire que l'anesthésiste observe s'il y a eu des changements éventuels du rythme cardiaque.

Le but de cette vérification est double :

- Déterminer si l'application d'une stimulation des électrodes s'accompagne d'une réponse de type auditive au recueil des potentiels évoqués électriques (PEE), et si cela est le cas, pour quel nombre d'électrodes.
- Vérifier par le monitoring des nerfs crâniens que l'application des stimulations électriques ne s'accompagne pas d'effets adverses sur d'autres structures nerveuses de voisinage (IX, X, XI^{ème} paire des nerfs crâniens). Il s'agit en effet de détecter et d'identifier une stimulation non-auditive associée au placement de l'implant et la stimulation éventuelle d'un autre nerf crânien.

Les stimulations sont donc réalisées sur les électrodes, 2 à 2 en inversant la polarité (cf. figure 24) avec comme objectif de déterminer la présence de réponses auditives et leur seuil de détection. Une sélection de combinaisons distales, proximales et latérales d'électrodes doit être alors choisie afin d'obtenir un placement optimal.

Si nécessaire, le chirurgien peut réaliser une manipulation prudente du faisceau d'électrodes afin de déterminer une position optimale, permettant autant de réponses que possible du faisceau d'électrodes. Cependant un repositionnement répété doit être évité en raison du risque accru de dommages des neurones superficiels des noyaux cochléaires et des tissus du tronc cérébral.

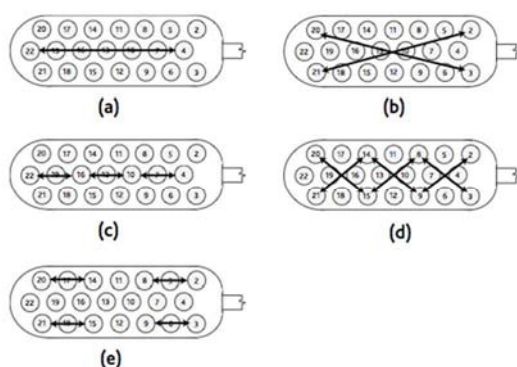


Figure 24 - Vérification de la position des électrodes [32].

(a) & (b) options de combinaison initiale des électrodes pour la vérification du placement correct des électrodes par rapport au noyau cochléaire ;

(c) & (d) placement latéral ou médian optimal pouvant être assuré grâce à la stimulation de différentes combinaisons le long du faisceau

(e) positionnement rotationnel souvent limité par la largeur du récessus latéral, mais dans les cas de récessus large, il est possible d'utiliser des combinaisons alternatives d'électrodes pour optimiser la position.

Trois types de courbes avec des réponses à 3 ondes, 2 ondes et 1 onde sont potentiellement obtenus lors du recueil des PEE avec l'ITC (cf. figure 25). Généralement, on peut observer des réponses sous la forme d'une succession d'onde à 2 ou 3 ondes qui ne sont pas constantes, même si parfois une seule onde apparaît clairement.

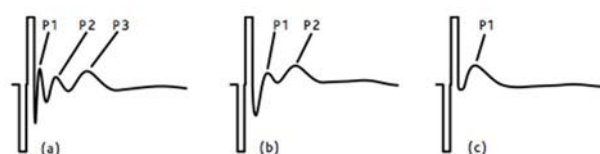


Figure 25 - Réponses idéalisées des potentiels évoqués produites lors de la stimulation du noyau cochléaire [32].

(a) réponse à 3 ondes ; (b) à 2 ondes ; (c) à 1 onde

Pour les réponses à 3, 2, et 1 onde, les latences de crête positives typiques sont représentées dans le tableau ci-dessous (Tableau 3). Généralement les amplitudes se situent entre $0,2 \mu\text{V}$ et $2 \mu\text{V}$. Il est toujours important de vérifier les moniteurs des autres nerfs car un potentiel retardé de plus de 5 ms indiquerait une stimulation d'autres nerfs crâniens.

3 Ondes	2 Ondes	1 Ondes
P1= 0,7 ms (0,6–1,0 ms)	P1= 0,7 ms (0,6–1,0 ms)	P1= 0,7 ms (0,6–1,0 ms)
P2= 1,5 ms (1,2–1,8 ms)	P2= 1,5 ms (1,2–2,4 ms)	P1= 1,5 ms (1,2–1,8 ms)
P3= 2,7 ms (2,2–3,6 ms)	Ou	Ou
	P1= 1,5 ms (1,2–2,4 ms)	
	P2= 2,7 ms (2,4–3,6 ms)	

Tableau 3 : Latences de crête positives typiques pour les réponses à 3, 2, 1 ondes [32].

La confrontation des données anatomiques et des réponses électrophysiologiques permet alors d'optimiser le placement du porte électrodes. L'électrode filaire sera, elle, délicatement placée contre l'os sous le muscle temporal pour éviter toute contrainte mécanique sur le faisceau de l'électrode.

Une fois l'emplacement définitif déterminé, le porte électrodes est ensuite bloqué par des fragments de tissus adipeux prélevés au niveau abdominal, et le récepteur sous cutané est fixé dans la logette mastoïdienne prévu pour. Enfin, le chirurgien procédera à la fermeture. Il couvrira alors l'ouverture avec des petits bouts de muscles et fascias, et de la graisse abdominale. Puis il suturera et appliquera un pansement mastoïdien [32 ; 39-40 ; 49].

Au total, la durée de l'opération est très variable, cela dépend de la présence ou non d'une tumeur et de la complexité à positionner au mieux l'implant.

V) La prise en charge post-opératoire

V-1) Suivi

Le suivi post-implantation de la personne implantée par un ITC suite à une NF2 ou autres pathologies est complexe et multiple en raison de l'existence de troubles associés [2].

Le suivi post implantation immédiat comprend :

- Les complications post-opératoires précoces
- Le réglage du processeur de l'implant
- La définition de la meilleure stratégie de codage
- L'évaluation électrophysiologique par les techniques de télémétrie
- L'évaluation orthophonique

Le suivi à distance de l'implantation comprend :

- Le suivi des complications médicales liées à l'implant à moyen et long terme
- Le suivi des complications techniques de l'implant (défaillances et pannes)
- La rééducation orthophonique à long terme
- Le suivi psychologique

Les patients doivent être suivis sur le centre implanteur jusqu'à au moins 1 an après la chirurgie, pour les réglages d'implant, la surveillance médicale de l'implantation, et le suivi orthophonique.

Dans certain cas, une prise en charge médicale, neurologique et kinésithérapique est nécessaire pour corriger d'éventuels troubles de l'équilibre ou surveiller l'évolution de troubles faciaux.

Ensuite, ce suivi peut être organisé en réseau avec une ou des structures s'assurant de la maintenance et de l'efficacité de l'implant.

Le centre doit pouvoir fournir un relevé régulier d'évaluation des résultats au niveau perceptif, des complications éventuelles et du devenir des patients implantés. Ces informations sont diffusées au sein de réseaux préétablis (matéiovigilance, structures de soins, etc...).

Chaque centre d'implantation (pour adultes ou enfants) est tenu de réaliser un relevé régulier de son activité. A cet effet, il met en place un registre des patients implantés qui doit comporter conformément à la demande de la HAS (cf. avis de la CEPP en date du 16 mai 2007) le résultat du niveau perceptif, les complications éventuelles et le devenir des patients implantés [50].

V-2) Scanner de contrôle

En post-opératoire, un scanner de contrôle est réalisé dans les cinq jours qui suivent l'intervention. Il permet de vérifier l'absence de complications immédiates et de contrôler la position du porte-électrodes dans le récessus du IV^{ème} ventricule (cf. figure 26). En cas de suspicion de complication, il est réalisé immédiatement après l'intervention.



*Figure 26 - Scanner cérébral en coupes osseuses montrant le positionnement du porte-électrodes dans le récessus latéral au contact des noyaux cochléaires. Le porte-électrodes est relié à un aimant implanté en sous-cutané [41].
1. Porte-électrodes ; 2. Electrode filaire ; 3. Aimant.*

V-3) Première activation post-opératoire

La procédure initiale d'adaptation doit être prévue environ six semaines après l'opération. Elle est réalisée dans le service d'otologie en présence d'un médecin, d'un audiologiste et d'un orthophoniste. Elle nécessite un ordinateur disposant d'un logiciel qui est spécifique pour chaque implant. Ce logiciel permet d'ajuster les paramètres essentiels de réglage et de les programmer dans le processeur externe.

Cette activation nécessite une surveillance par un monitoring cardio-vasculaire permettant de détecter d'éventuels effets indésirables. Les électrodes sont alors, stimulées une à une afin de déterminer la présence de réponses auditives et leur seuil de détection. Les électrodes dont la stimulation engendre des vertiges (VIII), des stimulations faciales (VII), des douleurs et/ou des sensations désagréables sont immédiatement désactivées, en sachant cependant que la perception auditive est dépendante du nombre d'électrodes activées [39-40].

A la fin de ce rendez-vous, l'audiologiste remet au patient, le processeur externe et toutes les explications nécessaires à la mise en place et à l'entretien de celui-ci.

V-4) Réglages et Contrôles

Le principe de base du réglage est de déterminer pour chaque électrode le seuil de perception (seuil minimal), le seuil de confort (seuil maximal) et la dynamique électrique.

- Le seuil minimal est la quantité d'énergie minimale à partir de laquelle le patient ressent une sensation auditive.
- Le seuil maximal est la quantité d'énergie maximale entraînant une sensation auditive à la limite de l'inconfort.
- La dynamique électrique est la quantité d'énergie, limitée par le seuil minimum et maximum, attribuée à une électrode.

Le premier réglage a pour objectif principal de déterminer pour chaque électrode activée les seuils de détection et d'intensité maximale et de retrouver une « tonotopie » en définissant des groupes d'électrodes pour les fréquences graves et aiguës. Deux électrodes sont stimulées de manière aléatoire et le patient doit déterminer quel son est le plus grave ou le plus aigu. Ceci permettra alors d'établir un ordre tonotopique approprié des électrodes et de déterminer une cartographie des électrodes utilisables.

Au début des réglages réguliers sont nécessaires pour amener la meilleure discrimination possible en fonction du nombre d'électrodes activées et des fréquences perçues. Il est généralement utile d'effectuer plusieurs séances de programmation avant d'obtenir le réglage le plus adapté. Le réglage du processeur de son doit être contrôlé trois mois, six mois et un an après l'opération, puis tous les ans. Le patient doit pouvoir suivre une formation plus approfondie si besoin est.

Les réglages de l'implant réalisés en post opératoire permettront d'optimiser les sensations auditives, et de limiter les effets indésirables dus à la stimulation des structures nerveuses de proximité. La détermination des seuils de perception et de confort est identique à celle de l'IC mais les réglages sont plus fréquents afin de surveiller tout effet indésirable.

Durant les contrôles, des mesures psychophysiques et une évaluation des performances doivent être effectuées. Le déroulement des premiers réglages peut également justifier des contrôles électrophysiologiques ou radiologiques.

Ces réglages et contrôles de l'implant sont réalisés, sous contrôle médical, selon les cas par un médecin, un audioprothésiste, un orthophoniste ou un technicien.

V-5) Rééducation orthophonique

Le bilan orthophonique conditionne le patient afin de le rassurer, et a une visée à la fois qualitative et quantitative.

D'abord, l'orthophoniste s'entretient avec le patient pour obtenir son ressenti global et connaître la durée journalière du port de l'implant.

Ensuite, il évalue sa qualité de vie avec l'implant, concernant la reconnaissance du mode sonore environnant, les alertes, et si une amélioration de la communication est présente. Il réalise alors différents tests de différenciation bruit/voix, voix d'homme/femme, de reconnaissance de bruits, et l'identification de mots dissyllabiques et de phrases.

Tout au long de ces séances de rééducation, l'orthophoniste va développer l'apprentissage de la LL au patient. Elle est un moyen de compensation des personnes devenues sourdes pour comprendre un message. Pour un patient implanté avec un ITC, elle est primordiale car les informations auditives qu'il reçoit ne lui permettent pas toujours de comprendre le message sonore.

Ainsi, l'orthophoniste tente d'évaluer le développement de la perception auditive pour l'identification des voyelles et des consonnes et pour la reconnaissance de mots et de phrases en liste ouverte. Il va aider et accompagner le patient dans le décodage de nouvelles perceptions auditives.

VI) Les complications et les limites

Si on se réfère aux recommandations spécifiques publiées par le National Health Service (NHS) en 2005, d'après une revue du National Institute for Health and Clinical Excellence (NICE) réalisé en 2002, on constate que la perception auditive apportée par l'ITC permet au mieux la conversation et l'amélioration de la LL [51]. Pour les plus mauvais résultats obtenus, l'ITC permet la perception du son environnemental [2] (annexe 2).

Les complications recensées sont la fuite de LCR, la méningite, l'embolie pulmonaire et les fourmillements.

Les complications potentielles sont l'infection sur implant, la méningite, l'hématome intracrânien avec ou sans ischémie du tronc cérébral, les lésions des nerfs crâniens inférieurs et le décès.

En cas de lésion du nerf vestibulaire, les patients présentent généralement des troubles de l'équilibre et des vertiges. Ces vertiges peuvent se rééduquer grâce au fauteuil rotatoire, pour diminuer leur intensité, leur durée et leur fréquence, améliorer l'équilibre, debout et à la marche, et diminuer les nausées associées.

Tous les patients ne peuvent pas être implantés et beaucoup de facteurs conditionnent les résultats comme la taille et la localisation des tumeurs, la santé générale du patient, son engagement et sa motivation à suivre les protocoles de réhabilitation et le soutien de son entourage.

S'appuyant sur l'analyse du NICE, la NHS a émis les conclusions suivantes : « les données relatives à l'efficacité et à la sécurité des ITC sont suffisantes pour recommander leur utilisation par des équipes expérimentées. Des résultats à long terme sont nécessaires. L'ITC est destiné à une minorité de patients ayant un déficit auditif complet et pour lesquels il n'existe pas d'alternative pour restaurer l'audition ».

Les sons perçus sont différents avec l'ITC. Les patients vont devoir apprivoiser cette nouvelle information sonore, ce qui nécessite une rééducation et le port régulier de l'appareil.

Les résultats sont très variables selon les patients. Certains n'ont malgré tout aucune sensation auditive.

Le patient doit être correctement informé afin de conserver une attente raisonnable concernant les résultats.

VII) Les aides

Une personne déficiente auditive peut bénéficier de plusieurs aides, des aides sociales, des aides à la communication et des aides techniques pour l'accompagner dans son handicap.

VII-1) Aides sociales

VII-1-1) Prise en charge sécurité sociale

Pour être pris en charge, les implants auditifs devront être inscrits sur la Liste des Produits et Prestations Remboursables (LPPR) [28] et les actes correspondants de pose, de réglage et d'ablation inscrits à la Classification Commune des Actes Médicaux (CCAM). Ces inscriptions ont nécessité un avis préalable de la HAS [2].

Trois firmes ont déposées des dossiers de demande d'inscription sur la LPPR : Cochlear France SAS [23], Neurelec - MXM [24], et Vibrant MED-EL Hearing Technologie France [25-26].

La réhabilitation post implantation reste financée dans le cadre des MIGAC (Missions d'intérêts générales et d'aides à la contractualisation).

Un libellé a été décrit pour cette activité d'implantation du tronc cérébral, CDLA 002 (CD pour audition, L pour implanter et A pour abord ouvert) [52] : « Pose d'un implant auditif à électrodes du tronc cérébral ».

Les séances d'adaptation et de réglage secondaires d'implant auditif à électrodes intra cochléaires ou à électrodes du tronc cérébral sont cotées CDMP 002 (CD pour audition, M pour régler, et P pour acte sans précision pour ses modalités) [53].

Le coût de l'appareillage complet est estimé environ à 23 000 euros. Il nécessite une dizaine de séances de réglage et environ 80 séances de rééducation orthophonique.

VII-1-2) MDPH : Maison Départementale des Personnes Handicapées

En tant que victime d'un handicap sensoriel, le patient a droit à la reconnaissance de la qualité de travailleur handicapé (RQTH). Celle-ci ouvre la possibilité d'aider l'entreprise à adapter le poste de travail grâce à l'association nationale de gestion du fonds pour l'insertion professionnelle des personnes handicapées (AGEFIPH). Celle-ci peut également prendre en charge une partie du coût de l'appareillage, si celui-ci est indispensable à la poursuite de l'activité professionnelle, ou une formation à la LL.

La prestation de compensation du handicap (PCH) peut couvrir les frais qui ne sont pas pris en compte par la sécurité sociale. Cette prestation vise à permettre à la personne handicapée de faire face aux conséquences du handicap dans sa vie quotidienne : mobilité, entretien personnel, communication, tâches et exigences personnelles [54].

VII-2) Aides à la communication

La bonne réception du message sonore pour un déficient auditif est tributaire de nombreux facteurs : la nature et l'importance de la déficience auditive, la distance entre la source et l'auditeur, la réverbération du local, le bruit ambiant. Or, plus on est loin de la source sonore, plus le son émis par celle-ci diminue ; dans le parcours du son, un certain nombre de bruits parasites se mêlent au message initial et le brouillent.

Ces phénomènes peuvent être résolus par des dispositifs de transmission qui permettent de recevoir le son directement dans l'implant sans le bruit de fond.

Ces dispositifs peuvent utiliser le branchement direct par câble, les liaisons inductives, par rayonnement, ou le Bluetooth [55].

VII-3) Aides techniques

Lorsque le patient retire son processeur externe, notamment la nuit, il se retrouve en situation de surdité totale. L'utilisation d'aide technique lui permettra de rétablir une communication. Les premiers signaux à identifier sont les bruits d'annonce du réveil, téléphone, porte d'entrée mais aussi les signaux d'alarme comme les cris de bébé et les avertisseurs de fumées. Les solutions techniques sont de deux ordres : visuelle et vibratoire.

Pour ce qui concerne la communication en règle générale, le fax, les SMS, le sous-titrage télévisuel (cf. figure 27), internet, webcam peuvent être utilisés [55].

Figure 27 - Logo signalant le sous-titrage télévisuel pour sourd et malentendant [56].



VIII) Revue de cas cliniques

VIII-1) Revue du NICE [2]

Les études réalisées depuis la revue systématique du NICE décrivent les faits suivants (annexe 3) :

❖ Patients atteints de NF2 :

Les publications recensées rapportent les implantations réalisées sur 180 patients. Les performances audiométriques et les complications sont rapportées dans les tableaux d'analyse en annexe 3. Les résultats recensent la notion de perception auditive et d'utilisation.

Dans la série de Kanowitz et al. 2002, 11 des 18 patients implantés de 1993 à 2004 utilisent régulièrement l'implant. Les scores de reconnaissance vocale s'améliorent au fil du temps.

Dans la série d'Otto et al. 2004, portant sur des sujets jeunes de 12 à 18 ans, le taux de perception sonore est de 95% avec un taux d'utilisation quasi-similaire à celui de la série de Kanowitz et al. dans laquelle 11 sur 19 adolescents utilisent régulièrement l'implant. On constate que les résultats audiométriques obtenus chez les adolescents sont comparables à ceux obtenus chez l'adulte. L'importance des critères personnels comme la motivation, l'attente, le soutien familial ont également été pris en compte lors de la sélection préopératoire.

La série de Colletti et al. 2006, comporte l'effectif le plus important. Cependant, elle regroupe des cas de NF2 et d'autres étiologies. Elle comporte 80 patients, 18 enfants et 62 adultes, de 14 à 70 ans, implantés entre avril 1997 et janvier 2006. 26 patients ont été opérés dans le cadre d'une NF2 et 54 pour d'autres étiologies. Le suivi audiométrique à 1 an est rapporté. La perception sonore est restituée par l'implant mais les scores sont très variables selon les patients et les étiologies. Des scores allant de 12 à 100% avec un score moyen de perception en liste ouverte de 59% ont été obtenus pour des patients NF2 et des scores de 5 à 30% avec un score moyen de perception en liste ouverte de 11% pour les patients non NF2. Cette série a permis de constater que l'ITC, quelle que soit l'étiologie tumorale ou non-tumorale, permet de restituer la perception des sons environnementaux et d'améliorer les capacités de communication.

D'après Kuchta et al. 2004, sur une série de 61 patients implantés entre 1992 et 1999 pris en compte dans le rapport du NICE de 2002, le score de reconnaissance vocale est d'autant plus grand que le nombre d'électrodes activées est important.

❖ Autres situations cliniques :

D'autres publications rapportent les résultats concernant des situations particulières : ossifications cochléaires bilatérales, aplasies bilatérales du nerf auditif, neuropathies bilatérales, atteinte de la cochlée ou du nerf auditif d'origine traumatique. Ces séries sont de très faibles effectifs, mais rapportent une restitution quasi systématique de la perception et l'absence de complications liées à l'implant.

VIII-2) Etude du professeur Vincent C., et al. 2002 [57]

Une étude du professeur Vincent C., et al. a été réalisée en 2002 à partir d'examen de cas rétrospectifs.

Elle comprend 14 patients, 6 hommes et 8 femmes, de 14 à 56 ans, opérés dans les centres hospitaliers universitaires de Lille, Parme, Marseille, Lyon et Rome.

Ces patients étaient atteints de NF2. Ils furent implantés au niveau du tronc cérébral avec un implant MXM Digisonic lors de l'ablation de la deuxième tumeur.

L'implantation était réalisée, soit par voie trans-labyrinthique, soit par voie rétrosgmoïde mais les différentes équipes chirurgicales conviennent que la voie trans-labyrinthique donne de meilleurs résultats.

Durant l'opération, il n'y eut aucune complication.

Les effets secondaires ont consisté à des sensations de vertige, des stimuli du nerf facial ou des fourmillements au niveau des bras et des épaules.

La position de la matrice des électrodes par rapport à l'axe tonotopique du noyau cochléaire n'était toujours pas, à l'époque, formellement définie. Cependant 5 patients étaient capables de percevoir les variations de hauteur et de les classer selon les électrodes. Pour ces patients on a pu constater que les basses fréquences correspondent aux régions ventrales du noyau cochléaire et les hautes fréquences aux régions dorsales.

Les sensations auditives étaient présentes chez 12 patients sur 14, avec une nette amélioration de leur qualité de vie. La fonction d'alerte était restaurée. La reconnaissance des sons en liste ouverte était en moyenne de 65% malgré des résultats très différents entre les patients.

La reconnaissance des mots dissyllabiques en liste ouverte donnait des résultats seulement pour cinq patients avec implant et sans l'aide de la LL. En revanche avec la LL, les résultats étaient améliorés pour 8 patients. Enfin la reconnaissance de phrase en liste ouverte était correcte à 70% pour 5 patients avec implant et LL. Mais avec l'implant seul, 3 patients obtenaient un score de 15% de phrase correctes.

Les facteurs influençant les résultats sont la taille de la tumeur et la présence ou non d'une compression prolongée avec modification de la vascularisation du complexe cochléaire : Un diagnostic précoce et le traitement des tumeurs de petite taille dans la NF2 restent donc la meilleure option.

VIII-3) Etude du professeur Sterkers O., et al. 2010 [39]

Une étude du professeur Sterkers O., et al. 2010, a été réalisée à partir d'une série de 52 patients, âgés de 14 à 72 ans, pris en charge à l'hôpital Beaujon entre 1996 et 2010.

Les indications étaient : NF2 (42 cas), ossification cochléaire post méningitique (4 cas), SV avec surdité controlatérale (3 cas), tumeur ou malformation de l'oreille interne (3 cas).

L'analyse des résultats portant sur 23 patients atteints de NF2 nous montre que :

- Les meilleurs résultats, caractérisés en situation de test par une compréhension de plus de la moitié des mots et des phrases sans contexte, avec l'implant seul et sans le support de la LL, ont été obtenus chez 9 patients qui avaient des durées de privations auditives brèves, des tumeurs de taille inférieure à 3 cm et au moins 10 électrodes actives avec des sensations auditives.
- Pour 7 cas, ce niveau de compréhension était obtenu en associant la LL aux informations fournies par l'ITC. Il s'agissait de patients avec des durées de surdités profondes plus longues, des tumeurs mesurant plus de 3 cm et moins de 10 électrodes actives avec des sensations auditives ainsi que des handicaps associés notamment visuels.
- Les 7 autres patients ont présenté un bénéfice limité avec des perceptions sonores sans amélioration de l'intelligibilité, permettant le sens de l'alerte. Ils avaient des éléments de mauvais pronostic comme une tumeur mesurant plus de 3 cm et/ou intervention sur le premier côté avec tumeur controlatérale volumineuse, des suites opératoires compliquées, ou une forme évolutive de la NF2.

Dans les autres cas, l'utilisation de l'implant a été limitée, soit du fait de la conservation d'une audition controlatérale permettant un niveau de compréhension élevé, soit du fait de l'absence de réponse auditive lors de l'activation des électrodes.

L'étude révèle également :

- Une restauration des capacités de localisation spatiale pour 2 patients souffrant de NF2 qui utilisent un ITC bilatéral, un de chaque côté.
- Les résultats obtenus avec l'ITC dans les cas d'ossification cochléaire post méningitiques sont comparables à ceux obtenus avec l'IC au cours des surdités post méningitiques, sans ossification cochléaire.

IX) Etude de cas

Il s'agit de cinq patients implantés au niveau du tronc cérébral : une patiente implantée exceptionnellement à l'APHP hôpital Necker par le professeur Sterkers et quatre autres patients implantés à l'APHM par le professeur Magnan. Parmi ces cas cliniques, certains ont bénéficié d'un ITC et d'autres d'un IC et d'un ITC. Un questionnaire type a été réalisé pour chaque patient (annexe 4).

IX-1) Patiente de l'APHP

L. S. est une jeune patiente née en 1998, atteinte d'une NF2 familiale (mère et sœur atteintes). Elle est suivie depuis plusieurs années à l'hôpital pédiatrique Necker-enfants malades.

L'IRM de 2007 révèle une atteinte diffuse des racines de C3 C4 C6 C7 (C= cervicale) et D1 D8 (D= Dorsale), au total neuf lésions.

En aout 2009, L. S. présente une surdité totale bilatérale avec une tumeur de 3 cm à gauche et 2,5cm à droite, situées sur les nerfs auditifs.

En mars 2010, elle est opérée par le professeur Kalamarides (neurochirurgien) et le professeur Sterkers pour l'exérèse d'un SV gauche de stade IV de Koos avec une fonction faciale de grade II de House et Brackman (annexe 5). La voie d'abord est trans-labyrinthique. L'intervention a présenté des complications, une méningite aseptique et une fuite du LCR, nécessitant une ré intervention. Au cours de celle-ci, un ITC a été mis en place, un Nucleus® 24 ABI Cochlear et seulement 6 électrodes ont pu être activées.

A la suite de ces opérations, la patiente a été améliorée quant à son syndrome d'hypertension intra crânienne et ses troubles de l'équilibre. Elle utilise peu son ITC, mais s'aide de la LL.

Les réglages de l'ITC sont effectués par l'orthophoniste. Le compte rendu réglage de novembre 2010 indique l'activation des électrodes 3, 4, 5, 6, 8, 9 avec une bande passante de [188Hz – 7938Hz]. Les autres électrodes provoquent des sensations laryngées sans sensations auditives.

Lors du bilan orthophonique de janvier 2011, L. S. apparait en retrait et ne verbalise pas facilement, préférant utiliser les signes de tête pour oui ou non. Elle dit entendre les bruits des voitures et des portes qui claquent mais pas ceux des pas. Elle présente une perception des sons environnementaux limitée mais semblant évoluer au fil des réglages, et une amélioration de la LL, lorsque l'implant est porté (Tableau 4).

Cependant, L. S. ne constate pas d'aide supplémentaire à la communication avec son implant et ne le réclame pas. Elle le porte d'ailleurs de manière irrégulière, surtout durant le temps de scolarisation et lors de séance de rééducation. En ce qui concerne son expression, elle reste très hypospontanée et les quelques productions verbales émises sont hypoarticulées.

L'orthophoniste conclut qu'il est important de maintenir une stimulation verbale orale de façon à maintenir une articulation de bonne qualité.

Test		Oreille Gauche		Bilatéral
		ITC + LL	ITC seul	LL seule
1 liste de mot Boorsma	% mots justes	60 %	0 %	20 %
5 phrases dans le silence	% mots justes	42 %	0 %	16 %
	% phrases justes	40 %	0 %	40 %
Mots en liste fermée (jours de la semaine)	% mots justes	86 % (6/7)	0 % (0/7)	100 % (7/7)
Mots en liste fermée (couleurs)	% mots justes	80 %	0 %	80 %

Tableau 4 : Résultats des tests phonétiques Janvier 2011.

L. S. est intégrée dans une école pour enfants sourds à Dijon et y apprend la langue des signes françaises (LSF), mode de communication auquel elle a adhéré favorablement. Par ailleurs, elle est suivie en rééducation avec entraînement à la LL et au langage parlé complété (LPC). Elle y est aussi suivie par un audioprothésiste qui effectue des tests audiométriques et la vérification de son processeur externe.

En février 2011, la situation s'aggrave. Le scanner cérébral montre une augmentation de volume du SV droit (39 mm de diamètre correspondant à un stade IV), avec refoulement du tronc cérébral et un œdème du pédoncule cérébelleux. Il révèle l'existence d'un schwannome de la racine C1-C2 gauche, comprimant également le tronc cérébral. Il n'y a pas de méningiome.

Le compte rendu de réglage, et le compte rendu orthophonique effectués en mars 2011, indiquent qu'il n'y a pas de réelle amélioration depuis le précédent bilan. Il n'y a toujours que 6 électrodes actives. Selon L. S., toutes provoquent la même sensation auditive (grave). Aucune tonotopie n'a pu être faite. En environnement, elle indique ne percevoir aucun son. Cependant en audiométrie tonale en champ libre (cf. figure 28) on relève les seuils auditifs suivants :

- 250 Hz : 50 dB
- 500 Hz : 60 dB
- 1000 Hz : 65 dB
- 2000 Hz : pas de réponse
- 4000 Hz : 45 dB
- 6000 Hz : 45 dB

Audiométrie tonale en champ libre avec ITC :

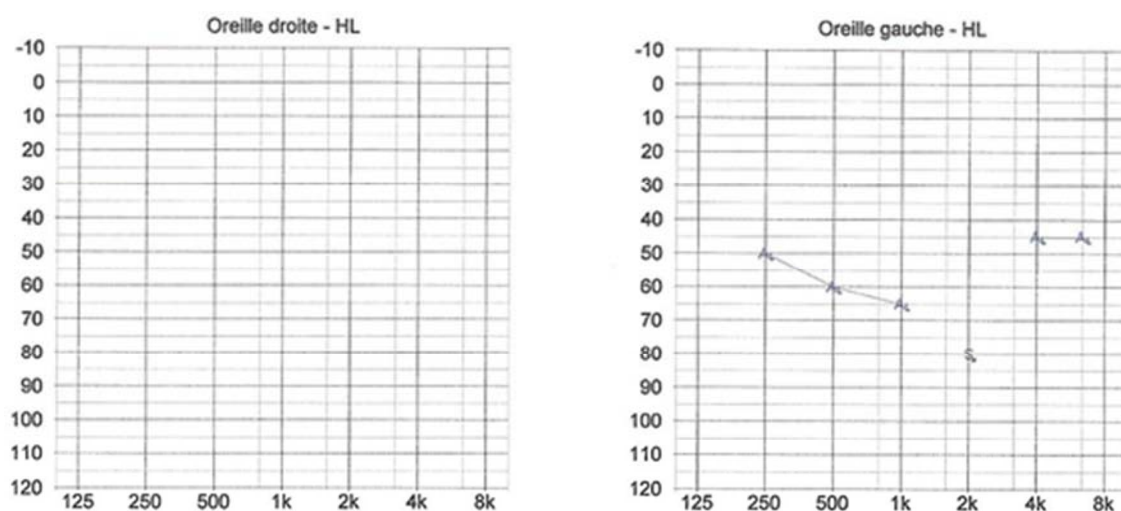


Figure 28 - Audiométrie tonale en champ libre.

OG = A_L avec ITC

La reconnaissance de la parole est toujours difficile. En situation de communication elle regarde les lèvres de son interlocuteur et de nombreuses répétitions sont nécessaires ainsi que le recours à l'écrit. L'identification des voyelles extrêmes /a/, /i/, /u/ est jugée impossible. La reconnaissance d'un mot parmi trois de longueurs différentes est possible. L'identification des mots de Boorsma donne le même résultat avec ITC + LL que LL seule. En revanche pour les phrases de Hint, le résultat est meilleur avec ITC + LL (Tableau 5).

Test	ITC	ITC + LL	LL seule
Mots de Boorsma	0,00 %	50,00 %	50,00 %
Phrases de Hint	0,00 %	35,00 %	20,00 %

Tableau 5 : Résultats des tests phonétiques Mars 2011.

En ce qui concerne l'expression, la lecture de quelques phrases semble mettre en évidence une altération de la parole avec désonorisation des consonnes : le /b/ devient /p/, et une faible nasalisation.

Suite à ce bilan, L. S. ne s'oppose pas à la pose d'un ITC controlatéral.

Une nouvelle opération est donc proposée en avril 2011, malgré les risques de paralysie faciale et de troubles de la déglutition, avec mise en place d'un ITC à droite, en espérant obtenir d'avantage de réponses auditives et une utilisation plus importante.

La voie d'abord est trans-labyrinthique. L'exérèse de la tumeur n'est hélas que partielle, en raison de complications. L'ITC ne peut être posé. Une autre intervention est jugée nécessaire par l'équipe.

Le bilan post opératoire rend compte heureusement d'un examen neurologique strictement normal sans paralysie faciale ni atteinte d'un autre nerf crânien et le scanner cérébral ne montre aucune complication.

L. S. doit être réopérée en octobre 2011, pour poursuivre l'exérèse du SV droit et permettre la mise en place d'un ITC dans le même temps.

IX-2) Patients de l'APHM

Les quatre patients suivants ont été pris en charge à l'hôpital nord de Marseille par le professeur Magnan. Une patiente a bénéficié d'un ITC, une autre patiente d'abord d'un IC puis d'un ITC en controlatéral après retrait de l'IC, et deux autres patients d'abord d'un IC puis d'un ITC en controlatéral.

IX-2-1) Cas n°1

La première patiente de l'APHM est une jeune fille de 14 ans, E. S., atteinte d'une NF2. Elle est issue d'une famille de deux enfants, deux filles. Toutes les deux sont porteuses d'une NF2. Malheureusement, la mère a été dépistée bien après leurs naissances. Suite à cette pathologie, ses filles sont régulièrement suivies.

A la première consultation ORL en novembre 2007, E. S. présente une audition normale (cf. figure 29).

Audiométrie tonale au casque :

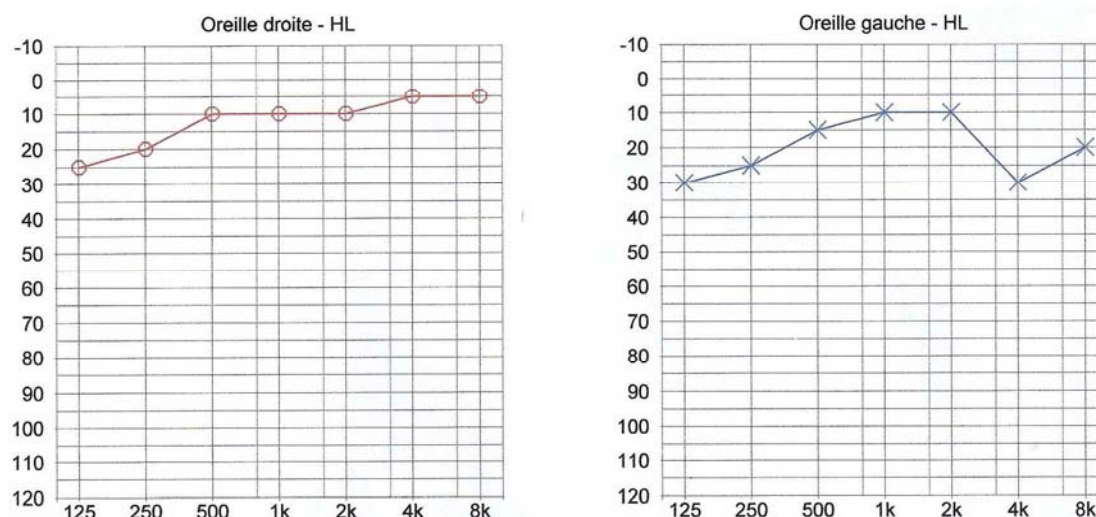


Figure 29 - Audiométrie tonale au casque.

OD = ○
OG = ×

- Perte auditive moyenne droite : 9 dB
- Perte auditive moyenne gauche : 17 dB

Cependant lors de la consultation d'août 2010, sont dépistés à l'imagerie une tumeur de 5 mm dans l'angle pontocerebelleux à droite et de multiples petit méningiomes frontaux gauches, neurinomes du V, VI, VII, IX, X et un neurinome du VIII. A l'audiométrie au casque, son audition est qualifiée de moyenne.

En octobre 2010, la décision d'implantation est confirmée suite à son bilan préimplantation. E. S. présente des tumeurs bilatérales nécessitant une exérèse urgente du côté droit. Son audiométrie tonale avant implantation révèle une audition moyenne (cf. figure 30), due à sa pathologie.

Audiométrie tonale au casque :

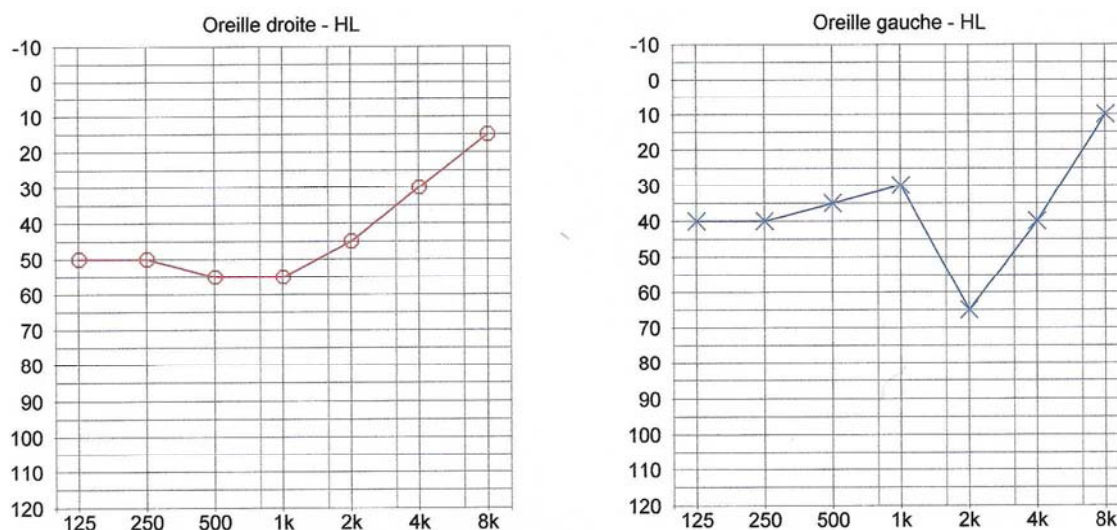


Figure 30 - Audiométrie tonale au casque.

OD = ○
OG = ×

- Perte auditive moyenne droite : 47 dB
- Perte auditive moyenne gauche : 43 dB

Fin octobre 2010, à l'âge de 13 ans, le chirurgien retire la tumeur droite et E. S. est implantée à la suite de cette exérèse avec un implant Digisonic® SP ABI Neurelec à 15 électrodes. La voie chirurgicale est rétrosgmoïde. La prise en charge post-opératoire se passe sans complications et sans nécessité de rééducation vestibulaire.

L'implant est activé en janvier 2011 à l'hôpital de Marseille en présence d'un ORL, de l'audiologiste et d'un orthophoniste. Les 15 électrodes ont pu être testées mais rapidement certaines ont été désactivées suite à des gênes ressenties par la patiente.

En février 2011, une séance de réglage est programmée et 6 électrodes sur 15 sont réglées (annexe 6). L'audiométrie tonale en champ libre (cf. figure 31) présente une audition toujours moyenne mais la tumeur droite est retirée.

Audiométrie tonale en champ libre avec ITC puis sans:

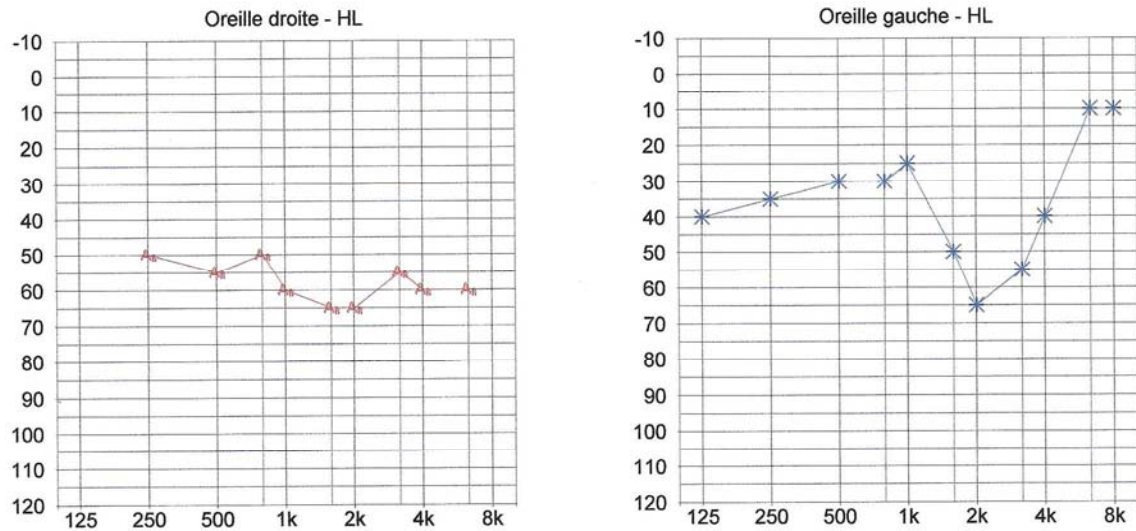


Figure 31 - Audiométrie tonale en champ libre avec ITC puis sans.

OD = *A_{ik}* avec ITC et oreille gauche masquée

OG = * sans ITC à droite

- Résultat prothétique droit en champ libre à 1 000Hz avec ITC et oreille controlatérale masquée : 60 dB

Suite à ce rendez-vous, l'ORL lui prescrit un appareillage conventionnel en controlatéral afin d'améliorer sa perte auditive gauche.

Actuellement, E. S à 14 ans, elle est au collège et veut apprendre la LSF. Elle réussit à différencier des bruits de la voix. Elle reconnaît certain bruit comme l'interphone, les alarmes et les aboiements de chien. Egalement, elle différencie les voix d'homme et de femme et possède une bonne LL. Elle porte en permanence son aide auditive conventionnelle et son ITC mais parfois, dans la journée, elle est contrainte de les retirer suite à des migraines. Elle est soigneuse et entretient parfaitement ses appareils. Elle évolue dans un milieu entendant.

IX-2-2) Cas n°2

La deuxième patiente est une femme de 38 ans, C. G., enseignante, actuellement en arrêt de travail en rapport avec sa pathologie. Elle porte depuis 7 ans un ITC.

Tout commence à l'âge de 24 ans (janvier 1998) par une perte auditive bilatérale progressive due à une NF2. L'audiogramme tonal au casque présente effectivement une perte importante à l'oreille droite et une légère perte à gauche (cf. figure 32).

Audiométrie tonale au casque :

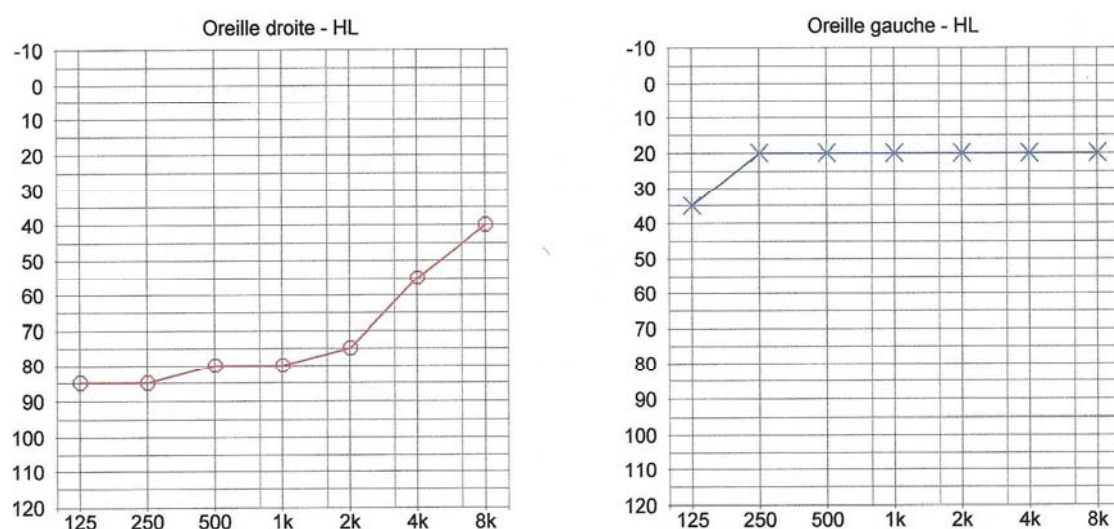


Figure 32 - Audiométrie tonale au casque.

OD = ○ avec masquage controlatéral

OG = ×

- Perte auditive moyenne droite : 73 dB
- Perte auditive moyenne gauche : 20 dB

Opérée plusieurs fois à l'APHP, le professeur Magnan lui place un IC à l'oreille gauche en 2001, l'oreille droite étant cophotique à la suite de l'exérèse des tumeurs.

Avec son IC, elle obtient une sensation de confort auditif mais s'isole beaucoup (rupture de communication importante). L'audiogramme tonal en champ libre présente une cophose de l'oreille droite mais, à l'oreille gauche, des seuils auditifs relativement satisfaisants avec son IC (cf. figure 33).

Audiométrie en champ libre avec IC :

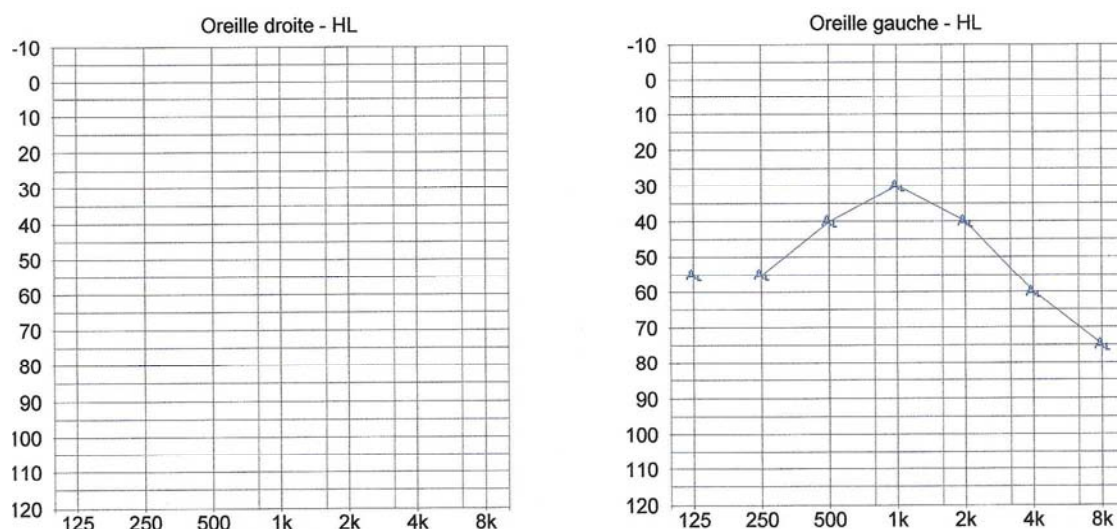


Figure 33 - Audiométrie tonale en champ libre.

OG = A_L avec IC

- Résultat prothétique en champ libre à 1 000Hz avec IC : 30dB

Trois ans plus tard, en 2004, une récédive entraîne le retrait de l'IC. Ses deux nerfs auditifs étant alors hors d'usage, la seule solution reste donc l'ITC. Une implantation du côté droit fut décidée. Son intervention dure 5h, sans complications.

Six semaines plus tard, en mars 2004, sont activées les électrodes en salle d'opération. Elle bénéficie de séances d'orthophonie et de rééducation vestibulaire. Ses réglages de mai 2011, présentent 7 électrodes actives. Sa répartition fréquentielle est comprise entre 326Hz et 5013Hz (annexe 7).

Elle constate toujours les limites de l'ITC : impossibilité de se servir du téléphone, de percevoir une mélodie, de comprendre sans LL, de suivre une conversation à plus de deux personnes.

Cependant elle est ravie de pouvoir retrouver progressivement le monde entendant qu'elle connut pendant 24 ans. Elle réussit désormais à reconnaître quelques sonorités, parfois des mots, des bruits environnants et familiers. Son dernier audiogramme présente d'excellents résultats qui sont même supérieurs à ceux obtenus avec son IC à gauche (cf. figure 34).

Audiométrie en champ libre avec ITC :

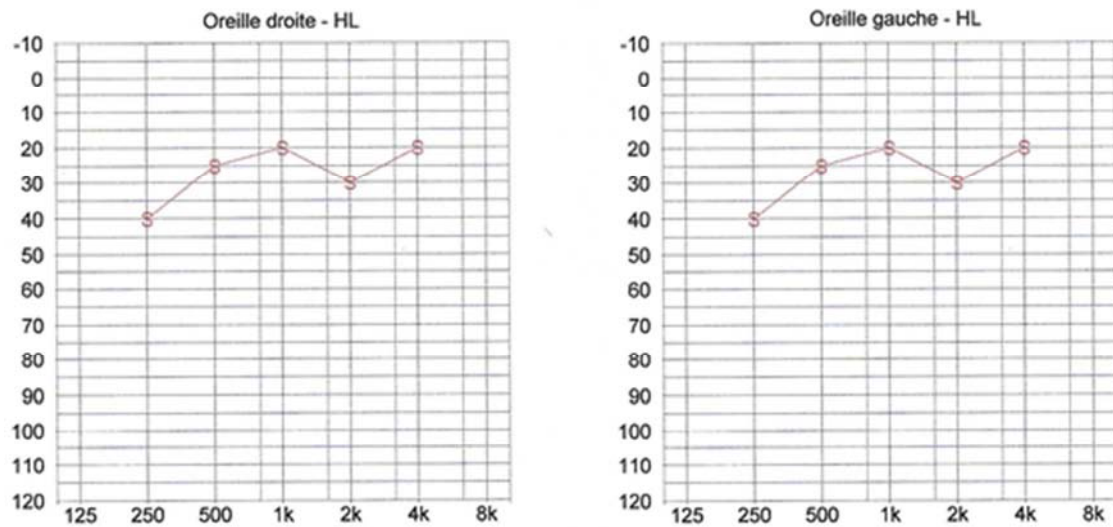


Figure 34 - Audiométrie tonale en champ libre.

OD = S avec ITC

- Résultat prothétique droit en champ libre à 1 000Hz avec ITC : 20 dB

Pour C. G., l'ITC vient en complément de la LL car il l'aide énormément et diminue sa fatigue visuelle et intellectuelle. D'ailleurs, elle possède une excellente LL et une bonne articulation des mots. Elle dispose également d'aides techniques comme le fax, internet, une sonnette de porte à flash lumineux et un réveil vibrant qui l'accompagne dans son handicap.

IX-2-3) Cas n°3

La troisième patiente est une femme de 76 ans, C. D., retraitée de mairie. Depuis de nombreuses années, elle souffre d'une baisse d'audition progressive.

L'audiométrie réalisée en 1996, diagnostique une cophose à droite et une perte auditive profonde à gauche (cf. figure 35), d'étiologie inconnue.

Audiométrie tonale :

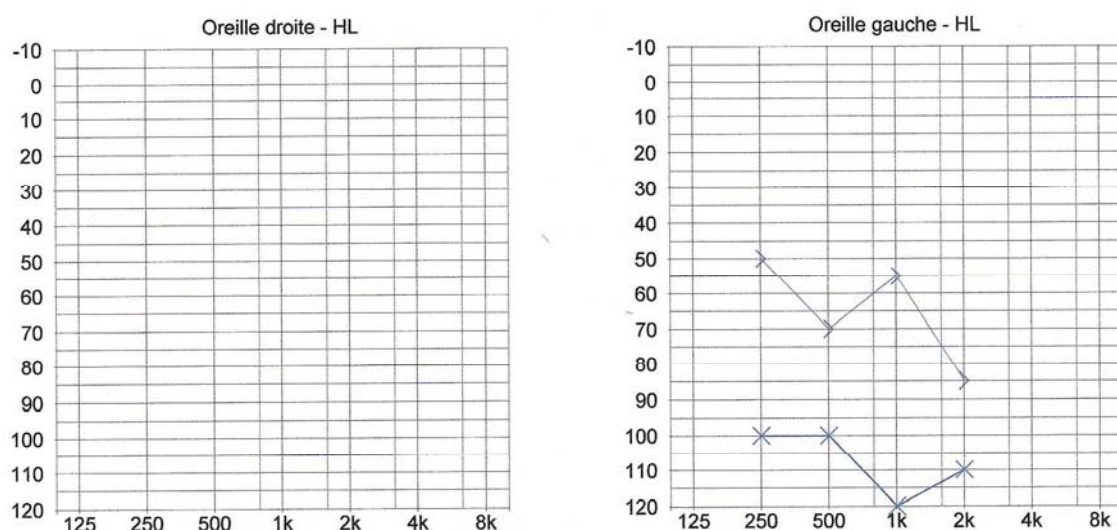


Figure 35 - Audiométrie tonale au casque puis au vibreur.

OG = x au casque

OG = > au vibreur

En 2000, elle bénéficie d'IC à gauche qui lui permet d'améliorer son audition. Les résultats obtenus avec son IC sont relativement satisfaisants.

En avril 2007, après décision de l'équipe multidisciplinaire, un implant auditif du tronc cérébral Digisonic® SP ABI Neurelec à 15 électrodes lui est posé à droite, à la suite d'une neurectomie du nerf auditif par voie rétrosgmoïde, l'implantation cochléaire étant inenvisageable de ce côté.

L'intervention chirurgicale se déroule sans complications ainsi que la prise en charge postopératoire.

Le dernier audiogramme tonal disponible, daté d'avril 2007 en champ libre avec ces deux implants en fonctionnement, fait état de résultats relativement corrects (cf. figure 36).

Ses derniers réglages de l'ITC enregistrés en date de juin 2009 (annexe 8), indiquent que 9 électrodes sur 15 sont activées.

Audiométrie en champ libre avec ITC et IC :

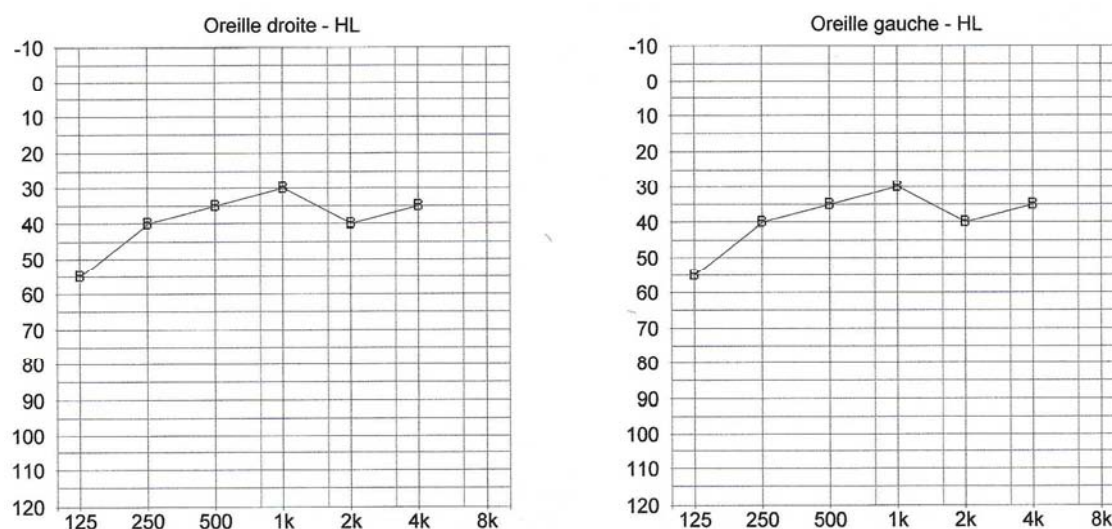


Figure 36 - Audiométrie tonale en champ libre.

OD = avec ITC

OG = avec IC

- Résultat prothétique tonale en champ libre à 1 000Hz avec ITC et IC : 30dB

Actuellement Mme C. D. présente une excellente articulation des mots lors d'une conversation, une bonne LL et une bonne compréhension lors du port de l'ITC et de l'IC. Cependant avec son ITC seul, elle a de grandes difficultés pour différencier les bruits et les voix et également pour reconnaître une voix d'homme ou de femme. Elle est soigneuse et entretient correctement son processeur externe mais elle manque de motivation pour venir chaque année à son rendez-vous de contrôle.

IX-2-4) Cas n°4

Le quatrième patient, M. H., est un homme de 31 ans ayant bénéficié d'un implant cochléaire à droite à la suite d'une cophose, d'étiologie inconnue, et d'un implant auditif du tronc cérébral à gauche à la suite d'un SV.

Depuis son enfance il présente une dysmorphie faciale multiopérée, et une multimalformation trachéale. De plus il ressent constamment des sentiments d'isolement auditif et de rupture de communication. Il ne pratique ni la LSF, ni le LPC.

En aout 2004, il consulte le professeur Magnan de l'APHM qui lui prescrit un bilan ORL complet. L'audiométrie tonale au casque révèle une cophose unilatérale à droite et une perte auditive moyenne de 57 dB à gauche (cf. figure 37).

Audiométrie tonale :

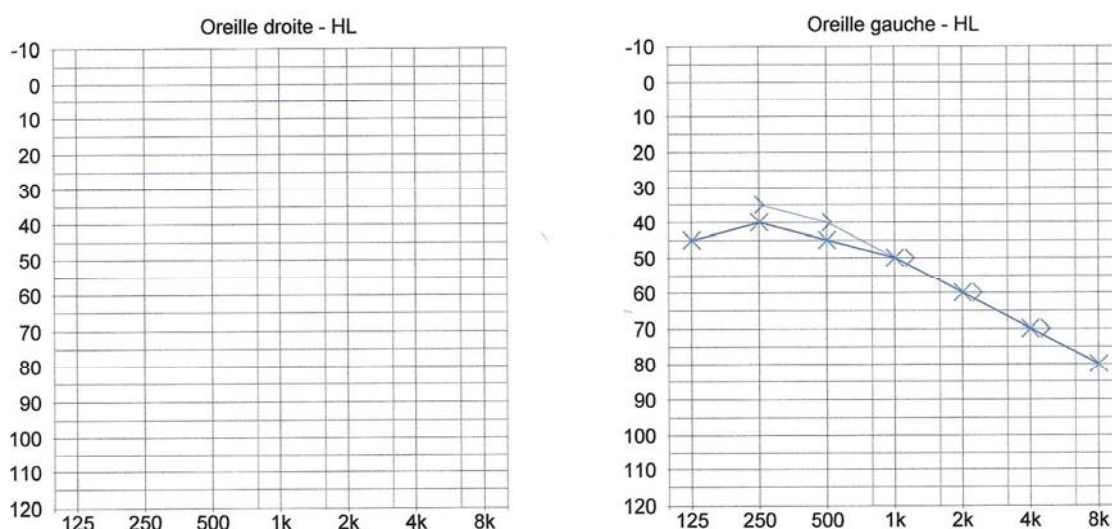


Figure 37 - Audiométrie tonale au casque puis au vibreur.

OG = X au casque

OG = > au vibreur

Un SV est diagnostiqué à l'imagerie cérébrale, ce qui explique la perte auditive gauche dans les fréquences aigues, classique dans cette pathologie. Le test au promontoire révèle une excitabilité du nerf auditif droit en faveur de l'indication d'une implantation cochléaire.

En novembre 2004, dans un premier temps, le professeur Magnan implante M. H. à droite d'un IC. M. H. récupère une audition artificielle à droite satisfaisante. Mais en décembre 2005, il est décidé de procéder à l'exérèse du neurinome gauche par voie rétrosgmoïde et de poser un ITC, un Digisonic® SP ABI Neurelec à 15 électrodes. L'opération se déroule sans aucunes complications.

L'ITC est activé en mars 2005 à l'hôpital de Marseille en présence d'un ORL, de l'audiologiste et d'un orthophoniste.

Compte rendu des réglages :

- 23/03/2005 : Activation

Seulement 6 électrodes donnent une réponse auditive dont 4 à niveau d'énergies satisfaisantes.

- 30/03/2005 : 2^{ème} réglage

Les seuils ont bien évolué : même sonie pour une quantité d'énergie beaucoup plus faible.

Les informations transmises à l'implant sont comprises dans la bande passante [305Hz – 3845Hz].

Il est établie une organisation tonotopique des électrodes, du grave vers l'aigu.

- 20/04/2005 : 3^{ème} réglage

La bande passante est élargie [305Hz – 4578Hz].

Une électrode est ajoutée à l'organisation tonotopique.

- 18/05/2005 : 4^{ème} réglage

Les seuils sont stables.

- 29/06/2005 : 5^{ème} réglage

L'IC que le patient porte en controlatéral (à droite) lui apporte grande satisfaction. Mais il se plaint de son ITC qui selon lui ne lui apporte aucune amélioration et est même gênant : impression de bruit parasite qui le perturbe pour sa compréhension avec son IC. Sur les conseils du médecin, il le porte néanmoins entre 30 mn et 2 heures par jour.

- 31/08/2005 : 6^{ème} réglage

La répartition fréquentielle a été modifiée et M. H. arrive à mieux discriminer grave et aigu.

Au total il a fallu 6 séances de réglage afin de pouvoir obtenir un résultat permettant d'apporter un bénéfice auditif au patient.

M. H suit également des séances de rééducation vestibulaire car il présente une instabilité majeure avec risques de chutes. La vidéoscopie révèle d'ailleurs un nystagmus spontané gauche.

En octobre 2006, son bilan audiométrique présente des résultats encourageants (cf. figure 38; 39; 40; 41).

Audiométrie tonale en champ libre oreilles séparées :

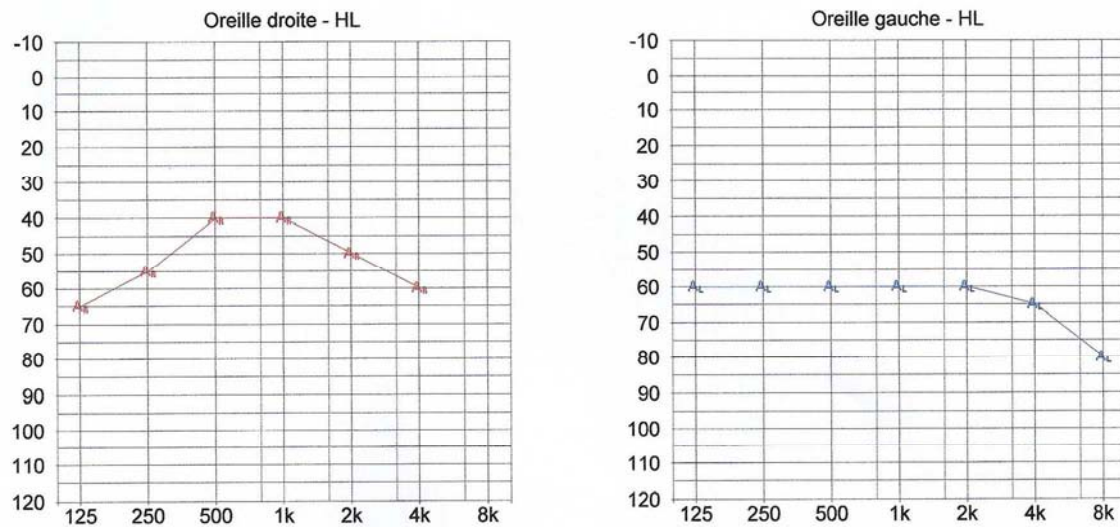


Figure 38 - Audiométrie tonale en champ libre oreilles séparées.

OD = A_R avec IC sans ITC en controlatéral

OG = A_L avec ITC sans IC en controlatéral

- Résultat prothétique tonale droit en champ libre à 1 000Hz avec IC et sans ITC controlatéral : 40dB
- Résultat prothétique tonale gauche en champ libre à 1 000Hz avec ITC et sans IC controlatéral : 60dB

Audiométrie vocale en champ libre oreilles séparées :

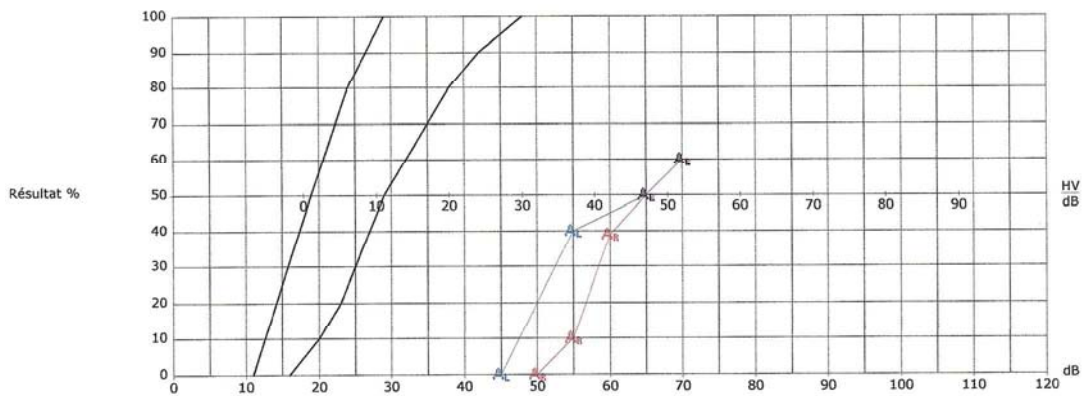


Figure 39- Audiométrie vocale en champ libre oreilles séparées.

OD = A_R avec IC sans ITC en controlatéral

OG = A_L avec ITC sans IC en controlatéral

- Seuil d'intelligibilité en champ libre oreille droite avec IC et sans ITC à gauche : 65dB
- Seuil d'intelligibilité en champ libre oreille gauche avec ITC et sans IC à droite : 65dB

Audiométrie tonale en champ libre :

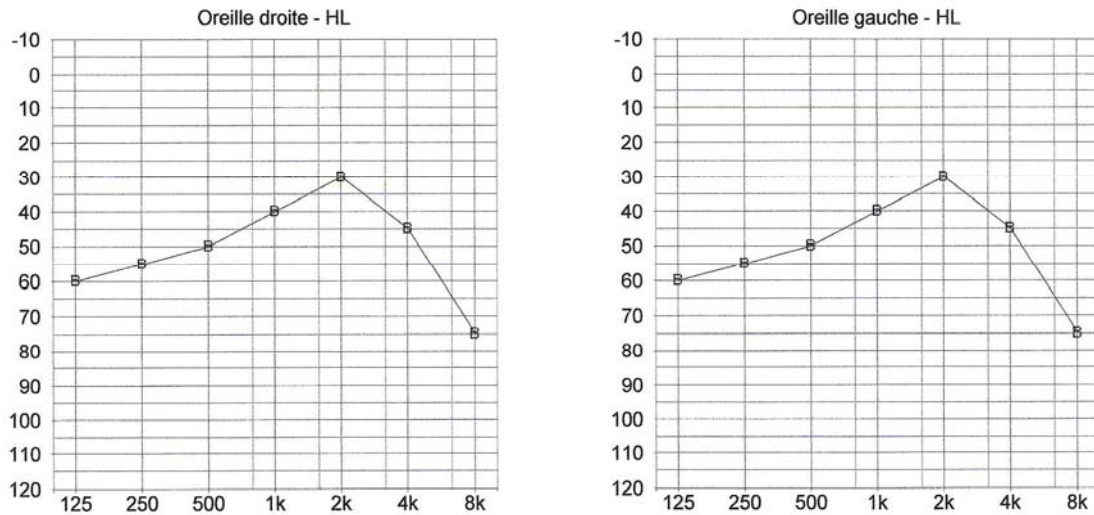


Figure 40 - Audiométrie tonale en champ libre.

OD = avec IC

OG = avec ITC

- Résultat prothétique tonale en champ libre à 1 000Hz avec IC et ITC : 40dB

Audiométrie vocale en champ libre :

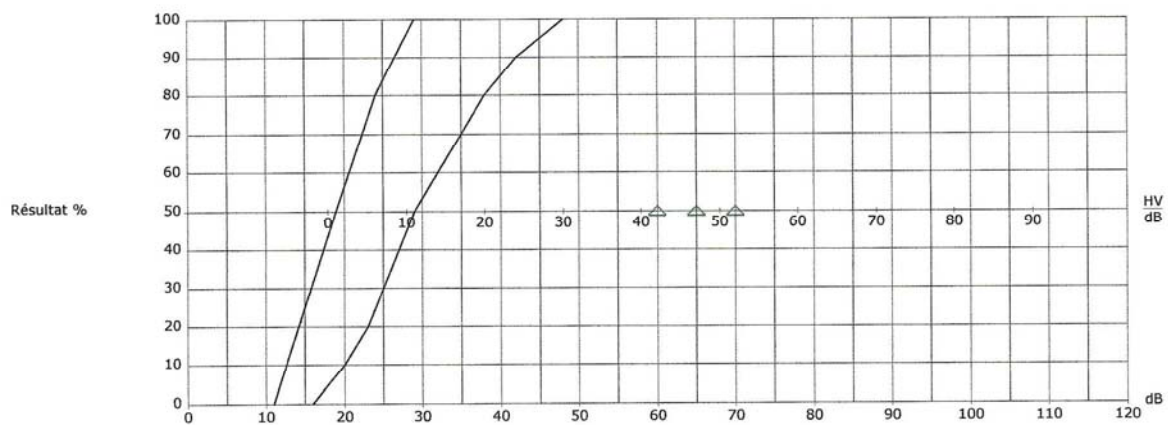


Figure 41 – Audiométrie vocale en champ libre.

OD = avec IC

OG = avec ITC

- Seuil d'intelligibilité en champ libre avec IC et ITC : 60dB

Actuellement, M. H., travaille dans un bar (milieu bruyant) et bénéficie de la reconnaissance de la qualité de travailleur handicapé. Il a quelques difficultés de compréhension mais réussit facilement à communiquer.

IX-3) Discussion

Au total, du fait du peu de personnes implantées, les données actuelles sont faibles.

Il existe des patients implantés à la fois au niveau de la cochlée d'un côté dans un premier temps, et du tronc cérébral de l'autre dans un deuxième temps. La coexistence des deux types d'implants est possible.

On peut constater, au cas par cas, que l'ITC permet de restituer la perception des sons environnementaux, d'améliorer les capacités de communication et la fonction d'alerte.

Les facteurs influençant les résultats sont un diagnostic et un traitement précoce des tumeurs, même de petites tailles. La perception est dépendante du nombre d'électrodes activées (supérieure à 10 idéalement) et de la durée de port quotidien de l'implant, qui doit être de 10 heures en moyenne.

Une réhabilitation bien conduite est un facteur d'efficacité de l'implantation du tronc cérébral. Rentre donc en ligne de compte la motivation du patient et la qualité du soutien de l'entourage. L'acquisition de la LL est primordiale.

Quelle que soit l'étiologie (tumorale ou non-tumorale), l'ITC restitue la perception des sons environnementaux, et améliore les capacités de communication. Les résultats audiométriques sont, dans l'ensemble, tout de même moins bons, dans le cas des NF2 (sauf cas n°2 patient APHM).

Le matériel évolue également sans cesse, les processeurs internes et externes sont de plus en plus performants et la précision du réglage de plus en plus fine.

Dans le cadre de la médecine fondée sur la preuve, l'évaluation des résultats de l'ITC peut aussi venir de l'imagerie. Comme pour les implants cochléaires, l'évaluation de l'efficacité des ITC se fait typiquement par un score subjectif d'intelligibilité de la parole, une évaluation globale qui ne permet pas de localiser, en cas de faibles résultats, le site de dysfonctionnement cérébral entre l'implant et les aires intégratives de production de la parole.

Les techniques d'imagerie fonctionnelle cérébrale par tomographie à émission de positons, utilisées pour l'étude du traitement central de l'information sonore, ont été adaptées à l'évaluation de ces dispositifs médicaux correcteurs de la surdité. Il existe un lien entre l'activation de l'aire spécifique de reconnaissance de la voix humaine et le score d'intelligibilité des patients implantés. Cette technique a permis d'évaluer, entre autre, l'efficacité des ITC.

Les activations de l'«aire spécifique de reconnaissance de la voix humaine» (TVA) pourraient être utilisées pour l'exploration des régions temporales engagées dans le traitement de la voix. L'hypothèse d'Arnaud Coez est que les patients avec un ITC, qui ont de faibles moyens d'intelligibilité, auront également de faibles activations de la TVA.

Ce critère d'activation de la TVA pourrait devenir un marqueur en imagerie fonctionnelle pour évaluer l'efficacité des innovations technologiques vouées à devenir de nouvelles stratégies thérapeutiques dans le traitement du handicap auditif [58].

Conclusion

Les implants du tronc cérébral constituent un outil de réhabilitation de l'audition.

L'indication retenue pour l'implantation au niveau du tronc cérébral est la surdité de perception bilatérale, sévère à profonde, après échec ou inefficacité d'un appareillage acoustique conventionnel et pour laquelle l'implantation cochléaire est inenvisageable. L'ITC est donc destiné à une minorité de patients ayant un déficit auditif complet et pour lesquels il n'existe pas d'alternative pour restaurer l'audition. Certains patients sont cependant implantés plus tôt, en fonction de l'indication, afin d'éviter toute privation auditive avant l'intervention.

La population-cible s'élève à 30 patients par an en France pour l'ITC contre 1200 patients par an pour l'IC.

La place dans la stratégie thérapeutique des ITC répond aux mêmes contraintes que celles de l'IC. Elle est renforcée par les critères de sélection des patients spécifiques de l'ITC, et nécessite une équipe oto-neuro-chirurgicale expérimentée en matière de chirurgie de la base du crâne et d'implantation cochléaire. La pose de l'indication doit relever d'une décision concertée, prise par une équipe multidisciplinaire, disposant du plateau technique et des compétences nécessaires. Le suivi post-implantation (réglages, réhabilitation) doit être réalisé au sein d'un même réseau de soins.

Tous les résultats obtenus au travers des études de cas, démontrent que l'ITC apporte un bénéfice fonctionnel chez les patients atteints de NF2, et ce d'autant que la privation de l'audition est brève et que le volume tumoral est limité. En cas d'atteinte non tumorale, le bénéfice est comparable à celui apporté par un IC.

Les facteurs de mauvais pronostic sont une privation auditive prolongée, une difficulté à la mise en place du porte électrodes en peropératoire et l'activation de moins de dix électrodes avec des sensations auditives.

Les résultats obtenus dans les différents cas étudiés montrent chez la majorité des patients une restauration du sens d'alerte, une identification des bruits quotidiens, et une amélioration de la communication avec l'aide simultanée de la LL.

Les perspectives sont l'optimisation de la stimulation par les électrodes en modifiant leurs configurations ou leurs paramètres de réglages et la discussion d'autres indications, en particulier dans le domaine pédiatrique (Sterkers 2009).

Bibliographie

1. Campo P.
Physiologie de l'audition, cours d'audiologie, diplôme d'état d'audioprothèse.
Université Nancy I, février 2011.
2. Traitement de la surdité par pose d'implants cochléaires ou d'implant du tronc cérébral.
Haute Autorité de Santé Mai 2007 téléchargeable sur www.has-sante.fr
Classement CCAM : 03.04.02 – Codes : CCGA001, CDLA002, CDLA003, CDMP002
3. Schéma de l'oreille humaine.
<http://www.wombatoak.com/wp-content/uploads/2010/07/sch%C3%A9ma-oreille.gif>
4. Schéma de l'organe de Corti.
Bear M.F., Connors B.W., Paradiso M.A.
Neurosciences : à la découverte du cerveau - Masson-Williams, 654 p, 1997.
5. Illustration de l'organisation tonotopique du noyau cochléaire dorsal (NCD) et des noyaux cochléaires postero-ventral (NCPV) et antero-ventral (NCAV).
Saint Marie et al. 1999.
J. Comp. Neurol. 404(2):258-70.
6. Biacabe B., Mom T., Avan P., et Bonfils P.
Anatomie fonctionnelle des voies auditives.
Encycl Méd Chir (Elsevier, Paris), Oto-rhinolaryngologie, 20-022-A-10, 1999, 7 p.
7. Professeur Parietti-Winkler C.
Nerf auditif et Voies auditives, cours d'audiologie, diplôme d'état d'audioprothèse.
Université Nancy I, 2008-2009.
8. Pujol R. et Blatrix S.
Intégration comportementale de l'information auditive.
Schéma extrait du site " Promenade autour de la cochlée "
9. Recommandation BIAP 02/1 bis.
Classification audiométrique des déficiences auditives.
<http://www.biap.org/recom02-1.htm>
10. Professeur Simon C.
Cours d'audiologie, diplôme d'état d'audioprothèse.
Université Nancy I, 2008-2009.
11. Les implants Cochléaires.
Le moniteur hospitalier, Juin 2007, p 33-44.
http://www.cochleefrance.fr/documents/moniteur_hospitalier.pdf
12. Edgerton B.J., House W. F., Hitselberger W.
Hearing by cochlear nucleus stimulation in human.
Ann Otol Rhinol Otolaryngol 1982; 91 (Suppl): 117-24.

13. Lem J., Delporte N., Vincent C.
L'Implant Auditif du Tronc Cérébral : Données actuelles-Etude de deux cas.
Mémoire Orthophonie 2002.
14. Hitselberger W., House W. F., Edgerton B. J., Whitaker S.
Cochlear Nucleus Implant.
Otolaryngol Head Neck Surg 1984; 92 : 52-4.
15. Simmons F.B., Mongeon C.J., Lewis W.R., 1964.
Electrical stimulation of the acoustical nerve and inferior colliculus.
Archives of Otolaryngology, 79:559-567.
16. Hosobuchi Y., Adams J.E., Linchitz J., 1977.
Pain relief by electrical stimulation of the central gray matter in humans and its reversal by naxolone.
Science, 197:183-186.
17. Histoire et témoignage de la première implantation au niveau du tronc cérébral.
http://www.hei.org/stories/articles/marilyn_davidson.html
18. House W. F., Hitselberger W., 2001.
Twenty-year report of the first auditory brainstem nucleus implant.
Annales of Otolaryngology Rhinology and Laryngology, 110: 103-105.
19. Shannon R. V., Fayad J., Moore J., Lo W. M., Otto S., Nelson R.A., O'Leary M., 1993.
Auditory brainstem implant: II. Post surgical issues and performance.
Otolaryngology, Head and Neck Surgery, 108: 634-642.
20. Waring Michael D., 1992.
Electrically evoked auditory brainstem response monitoring of auditory brainstem implant integrity during facial nerve tumor surgery.
Laryngoscope, 102 (11): 1293-1295.
21. U.S. Food and Drug Administration (FDA), Center for Devices and Radiologic Health.
Nucleus 24 Auditory Brainstem Implant System.
PMA No. P000015. Rockville, MD: FDA; updated March 27, 2001.
22. Rauschecker J. P., Shannon R. V., 2002.
Sending sound to the brain.
Science, 295 (8) : 1025-1029.
23. Avis de la commission du 16 mai 2007 sur l'implant auditif du tronc cérébral Nucleus® ABI24M.
<http://www.has-sante.fr/portail/upload/docs/application/pdf/cepp-1106.pdf>
24. Avis de la commission du 16 mai 2007 sur l'implant auditif du tronc cérébral Digisonic® SP ABI.
<http://www.has-sante.fr/portail/upload/docs/application/pdf/cepp-1152.pdf>

25. Avis de la commission du 16 mai 2007 sur l'implant auditif du tronc cérébral PULSAR® CI100 ABI.
<http://www.has-sante.fr/portail/upload/docs/application/pdf/cepp-1102.pdf>
26. Avis de la commission du 16 mai 2007 sur l'implant auditif du tronc cérébral SONATA® TI 100 ABI.
<http://www.has-sante.fr/portail/upload/docs/application/pdf/cepp-1104.pdf>
27. L'implant auditif du tronc cérébral Nucleus® ABI541M.
Fiche technique fourni par la société Cochlear.
28. Avis relatif aux tarifs et aux prix limites de vente au public (PLV) en euros TTC de produits visés à l'article L.165-1 du code de la sécurité sociale.
http://www.legifrance.gouv.fr/jopdf/common/jo_pdf.jsp?numJO=0&dateJO=20090306&numTexte=125&pageDebut=04294&pageFin=04294
29. Processeur de son Nucleus® Freedom™.
http://www.lhsc.on.ca/Patients_Families_Visitors/Cochlear_Implant/Device_Information.htm
30. Processeur de son Saphyr SP.
http://www.neurelec.com/pro_produits.php?lg=fr&id=saphyr-sp&faq=1
31. Processeur de son Opus 2.
Vibrant Med-El.
<http://www.medel.com/fr/iframe/index/id/int/iddata/436>
32. Implant auditif du tronc cérébral Nucleus® ABI541, Manuel du chirurgien.
Documentations sur l'implant auditif du tronc cérébral de la société « Cochlear».
33. Implant Digisonic® SP ABI Neurelec.
<http://www.neurelec.com/trouver.php?lg=fr&id=nf2&faq=1>
34. Documentations sur l'implant auditif du tronc cérébral PULSARci® 100 ABI System de la société «Vibrant Med-El ».
ABI Medel-El Pdf.
35. L'implant auditif du tronc cérébral Nucleus® ABI24M.
Fiche technique fourni par la société Cochlear.
36. Fiche technique sur l'implant Digisonic® SP ABI Neurelec.
http://www.neurelec.com/images/photos/DOCEXT0032_brochureImplantNeurelec.pdf
37. Place respective de l'implant cochléaire et du tronc cérébral dans les voies auditives.
Cochlear ABI Slideshow_Paris.ppt.
38. Proceedings of the 2nd International Auditory Brainstem Implant Symposium.
Freiberg, Germany, April 22-24, 1999. J Laryngol Otol Suppl 2000; (27): 1-55.

39. Bouccara D., Bozorg Grayeli A., Kalamarides M., Sterkers O.
Implant auditif du tronc cérébral chez l'adulte « Auditory brainstem implant in adults ». e-mémoires de l'Académie Nationale de Chirurgie, 2010, 9 (4): 040-044.
40. Bouccara D., Kalamarides M., Bozorg Grayeli A., Ambert-Dahan E., Rey A., Sterkers O.
Implant auditif du tronc cérébral : indications et résultats.
Annales d'Otolaryngologie et chirurgie cervico-faciale 124 (2007) 148-154.
41. Goutagny S., Bouccara D., Bozorg-Grayeli A., Sterkers O., Kalamarides M.
Neurofibromatose de type 2.
EMC (Elsevier Masson SAS, Paris), Neurologie, 17-170-A-70, 2009.
42. Pinson S.
La Neurofibromatose de type 1 (NF1), ou maladie de Von Recklinghausen.
Encyclopédie Orphanet, Septembre 2001.
43. Neurofibromatose type 2 et Schwannome Vestibulaire.
Association neurofibromatose et Recklinghausen ; Edition Janvier 2008.
http://www.anfrance.org/components/com_jooget/file/2008-01_nf2_texte.pdf
44. Olschwang S.
Neurofibromatose type 2 (NF2).
Encyclopédie Orphanet, Janvier 2002.
45. Schwannomes sur le nerf auditif.
Documentations sur implant auditif du tronc cérébral PULSARci® 100 ABI System de la société «Vibrant Med-El ».
ABI Medel-El Pdf.
46. Darrouzet V., Franco-Vidal V., Liguoro D.
Neurinome de l'acoustique.
EMC (Elsevier Masson SAS, Paris), Oto-rhino-laryngologie, 20-250-A-10, 2006.
47. Bouccara D., Bozorg-Grayeli A., Kalamarides M., Ambert Dahan E., Rey A., Sterkers O.
Implantation auditive du tronc cérébral : Indications et résultats.
Les surdités de la prothèse à l'implant ; les monographies du CCA ; N°33; Edition 2002.
48. Truy E., Bouccara D., Sterkers O., Triglia J-M.
Techniques chirurgicales d'implantations d'aides auditives en otoneurologie.
EMC (Elsevier Masson SAS, Paris), Techniques chirurgicales – Tête et cou, 46-038, 2009.
49. Bouccara D., Bozorg-Grayeli A., Kalamarides M., Ambert Dahan E., Sterkers O.
Implantation auditive du tronc cérébral.
Actualité audioprothétique ; les monographies Amplifon ; N°43; Edition 2007.
50. Arrêté du 2 mars 2009 relatif à l'inscription de systèmes d'implants cochléaires et du tronc cérébral au chapitre 3 du titre II et au chapitre 4 du titre III de la liste des produits et prestations remboursables prévue à l'article L. 165-1 du code de la sécurité sociale.
Legifrance.

51. Recommandation 2005 du NHS (National Health Service) spécifiques aux implants du tronc cérébral reposant sur une revue du NICE (The National Institute for Clinical Excellence), réalisée en 2002.

National Institute for Clinical Excellence. Auditory brainstem implants 2005.
<http://www.nice.org.uk/pdf/IPG108guidance.pdf>

52. CDLA002.

<http://www.ameli.fr/accueil-de-la-ccam/trouver-un-acte/fiche-abregee.php?code=CDLA002>

53. CDMP002.

<http://www.ameli.fr/accueil-de-la-ccam/trouver-un-acte/fiche-abregee.php?code=CDMP002>

54. Rouyer A.

MDPH, cours de déontologie, diplôme d'état d'audioprothèse.

Université Nancy I, 2011.

55. Professeur Friant-Michel P.

Aides à la communication et Aides techniques, cours d'audioprothèse, diplôme d'état d'audioprothèse.

Université Nancy I, 2008-2009.

56. Logo symbolisant la surdité.

<http://fr.wikipedia.org/wiki/Surdité>

57. (1) Christophe Vincent, (2) Carlo Zini, (2) Angelo Gandolfi, (3) Jean-Michel, Triglia, (3) William Pellet, (4) Eric Truy, (4) Georges Fischer, (5) Maurizio Maurizi, (5) Mario Meglio, (1) Jean-Paul Lejeune, and (1) François-Michel Vaneecloo

Departments of Otorhinolaryngology and Neurosurgery, (1) University of Lille, Lille, France; (2) University of Parma, Parma, Italy; (3) University of Marseille, Marseille, France; (4) University of Lyon, Lyon France; and (5) Catholic University of Rome, Rome, Italy.

Results of the MXM Digisonic Auditory Brainstem.

Implant Clinical Trials in Europe.

58. Coez A., Audioprothésiste Dyapason LCA, Bizaguet E., Belin P., Ferrary E., Samson Y., Zilbovicius M., Gervais H., Boddaert N., Leboyer M., Sfaello I., Barthélémy C., Brunelle F., Bouccara D., Mosnier I., Ambert-Dahan E., Syrota A., Sterkers O., Kalamarides M.

Evaluation des dispositifs médicaux correcteurs de la surdité par imagerie fonctionnelle cérébrale.

Les Cahiers de l'Audition - Volume 23 - Septembre-Octobre 2010 – Numéro 5.

Annexes

Annexe 1 : Avis relatif aux tarifs et aux prix limites de vente au public en euros TTC de produits visés à l'article L. 165-1 du code de la sécurité sociale.

Annexe 2 : Synthèse des consensus, recommandation et revues de la littérature sur l'implant du tronc cérébral (Source : HAS).

Annexe 3 : Analyse des séries de patients ayant bénéficié d'un implant du tronc cérébral (Source : HAS).

Annexe 4 : Réalisation d'un questionnaire patient.

Annexe 5 : Classification de House et Brackmann modifiée (consensus de Kyoto 2003).

Annexe 6 : Réglages (Map) de l'implant du tronc cérébral de E. S.

Annexe 7 : Réglages (Map) de l'implant du tronc cérébral de C. G.

Annexe 8 : Réglages (Map) de l'implant du tronc cérébral de C. D.

Annexe 1 : Avis relatif aux tarifs et aux prix limites de vente au public en euros TTC de produits visés à l'article L. 165-1 du code de la sécurité sociale.

6 mars 2009

JOURNAL OFFICIEL DE LA RÉPUBLIQUE FRANÇAISE

Texte 125 sur 139

Avis et communications

AVIS DIVERS

MINISTÈRE DE LA SANTÉ ET DES SPORTS

Avis relatif aux tarifs et aux prix limites de vente au public (PLV) en euros TTC de produits visés à l'article L. 165-1 du code de la sécurité sociale

NOR : SASS0905053V

En application de la convention entre le comité économique des produits de santé et les sociétés Advanced Bionics, Cochlear, Neurelec et Vibrant Med El, les tarifs et les prix limites de vente (PLV) en euros TTC des produits visés ci-dessous sont fixés comme suit :

CODE	DÉSIGNATION	TARIF en € TTC	PLV en € TTC
2350922	Implant coch ou tronc cérébral, processeur, forfait annuel accessoires.	100,00	100,00
2325090	Implant coch ou tronc cérébral, processeur, forfait annuel piles jetables.	120,00	120,00
2326941	Implant coch ou tronc cérébral, processeur, chargeur et batteries rechargeables.	600,00	600,00
3421417	Implant coch, Advanced Bionics, HiRes 90k Bionic Ear.	16 000,00	16 000,00
3458797	Implant coch, Cochlear, Nucleus Freedom.	16 000,00	16 000,00
3471585	Implant coch, Cochlear, Nucleus double faisceaux.	16 000,00	16 000,00
3451192	Implant coch, Neurelec, Digisonic SP.	16 000,00	16 000,00
3453297	Implant coch, Vibrant MED-EL, Pulsar CI100.	16 000,00	16 000,00
3419892	Implant coch, Vibrant MED-EL, Sonata TI100.	16 000,00	16 000,00
3417580	Implant tronc cérébral, Cochlear, Nucleus ABI24M.	16 000,00	16 000,00
3426165	Implant tronc cérébral, Neurelec, Digisonic SP ABI.	16 000,00	16 000,00
3418384	Implant tronc cérébral, Vibrant MED-EL, Pulsar CI100 ABI.	16 000,00	16 000,00
3436293	Implant tronc cérébral, Vibrant MED-EL, Sonata TI100 ABI.	16 000,00	16 000,00
3435106	Implant coch, processeur, Advanced Bionics, HiRes.	6 000,00	6 000,00
3473940	Implant coch, processeur, Advanced Bionics, Clarion.	6 000,00	6 000,00
3474655	Implant coch ou tronc cérébral, processeur, Cochlear, Nucleus.	6 000,00	6 000,00
3462155	Implant coch ou tronc cérébral, Neurelec, processeur.	6 000,00	6 000,00
3471600	Implant coch ou tronc cérébral, processeur, Vibrant MED-EL, Pulsar ou Sonata.	6 000,00	6 000,00

Auteurs, année	Objet	Analyse méthodique de la littérature	Niveau de preuve	Conclusion
NICE, 2002	<i>Interventional procedures overview of auditory brain stem implants</i>	Revue de la littérature Critères de sélection : seules les études visant à évaluer les performances et complications au travers d'un suivi clinique ont été prises en compte	Aucune revue systématique. Aucun essai contrôlé (randomisé ou non). 12 séries de cas. Les 4 séries correspondant aux effectifs les plus importants sont décrites : - Ebinger 2000 (n = 92), - Otto 2002 (n = 61), - Hitselberger 2001 (n > 100), - Soliman 2000 (n = 54). Un autre article est décrit, mais correspondrait à la même série de patients que Ebinger : Schwartz 2003 (n = 86).	La perception auditive apportée par l'ITC permet au mieux la conversation et l'amélioration de la lecture labiale. Pour les plus mauvais résultats obtenus, l'ITC permet la perception du son environnemental. Efficacité : - Ebinger 2000 : données disponibles pour 88/92 patients implantés Résultats à court terme (3-6 mois) : Sensations auditives pour 75/88 patients (85 %) Utilisation quotidienne rapportée pour 97 % des patients (effectif non précisé) Satisfaction des patients : 83 % (effectif non précisé) - Otto 2000 : suivi sur 7 ans Score de lecture labiale : amélioration moyenne = 26 % [0-66 %] - Hitselberger 2001 : restauration partielle de l'audition 80 % (valeurs absolues NR, durée de suivi NR) - Soliman 2000 : restauration partielle de l'audition 94 % (51/54) Utilisation quotidienne rapportée pour 97 % des patients (effectif non précisé) Complications : Complications recensées dans les séries retenues : - Fourmillements, - fuite de LCR (n = 2), - méningite (n = 1), - embolie pulmonaire (n = 1). Les experts ont listé les complications potentielles comme suit : - décès, - lésions sur les nerfs crâniens inférieurs (voir lexique anatomique), - hémātome intracrânien/ischémie du tronc cérébral, - méningite, - infection sur l'implant.
NHS, 2005	Implants du tronc cérébral	Recommandation s'appuyant sur la revue du NICE réalisée en 2002	Les résultats et complications de 2 séries (n = 88 et n = 54) sont rapportés	L'efficacité est rapportée sur l'analyse de la revue du NICE de 1992. L'avis des experts faisant part de la variabilité interindividuelle du bénéfice de l'ITC est rapporté. L'implant du tronc cérébral est destiné à une minorité de patients ayant un déficit auditif complet, et pour lesquels il n'existe pas d'alternative pour restaurer l'audition. Au Royaume-Uni, cette technologie a été utilisée sur un petit nombre de patients par un nombre limité d'établissements.

Auteurs, Année	Objet	Analyse méthodique de la littérature	Niveau de preuve	Conclusion
CEDIT, 2001	Implants auditifs cochléaires et du tronc cérébral	Analyse (non systématique) de la littérature et avis d'experts		Indications : dans certaines situations la surdité est liée à la non-fonctionnalité du nerf auditif au-delà de la cochlée (surdité rétrocochléaire), ce qui rend inenvisageable l'implantation cochléaire, et n'offre aucune autre possibilité que l'implantation réalisée dans le tronc cérébral. Ces situations sont très rares, et représentées par : - les fractures bilatérales du rocher, - la neuropathie axonale, - la labyrinthite ossifiante bilatérale, les tumeurs de la fosse postérieure se développant au niveau du nerf auditif [...]. <u>Critères de sélection :</u> Importance du diagnostic topographique et du choix du côté à implanter. En plus des éléments évolutifs liés à la pathologie et au terrain physique et psychique, les critères d'éligibilité sont les suivants : - lésion irréversible des 2 nerfs auditifs, - âge supérieur à 12 ans, - capacités linguistiques adéquates, - attente raisonnable concernant les résultats, - aptitudes du patient à suivre le protocole de réhabilitation. <u>Encadrement des centres :</u> selon le consensus de Freiburg en 1999.
CCOHTA, 2004	<i>Pre-assessment – auditory brain stem implants</i>	Revue limitée de la littérature	- agrément FDA - rapport du CEDIT - séries de cas L'objectif est de savoir si la technologie nécessite la mise en place d'une évaluation technologique	À l'issue de cette analyse préliminaire, le CCOHTA ne souhaite pas qu'une évaluation technologique soit faite.
Cervera-Paz et	<i>Traditional and emerging indications in cochlear and auditory brainstem implants</i>	Revue des recommandations validées, relatives aux implants cochléaires et implants du tronc cérébral	Pas de revue systématique. Synthèse des recommandations internationales et cohorte de 500 patients de l'université de Navarre.	- Intérêt de l'implantation malgré un bénéfice auditif limité : reconnaissance de mots ou phrases. - Sécurité et tolérance démontrées. - Variabilité interindividuelle des résultats soulignée, malgré l'intérêt potentiel de l'implant. Plusieurs paramètres potentiellement mis en cause : technique chirurgicale, type d'électrode, durée de non-stimulation auditive, sélection des patients (équipe pluridisciplinaire) Indications validées : Surdité neurosensorielle profonde et irréversible (NFII ou lésion traumatique bilatérale) Indications émergentes : lésions spéciales du nerf cochléaire (aplasie, avulsion, neuropathie), malformations ou ossifications contre-indiquant l'implantation cochléaire

Auteurs, Année	Type d'étude	Nombre de patients	Caractéristiques patients	Type d'implant	Suivi	Résultats	Commentaires
Série combinant différentes étiologies (NFII et non NFII)							
Colletti et al., 2006		80 patients implantés entre avril 1997 et janvier 2006	62 adultes/18 enfants âge : 14-70 ans étiologie de la surdité : Pathologie du nerf auditif ou de la cochlée d'origine tumorale ou non tumorale : - 26 patients opérés dans le cadre d'une NF2 - 54 patients opérés pour d'autres étiologies	- Cochlear Nucleus 21 (n = 6) - Cochlear Nucleus 24 (n = 74)	Suivi à 1 an avec visites à 1 mois 6 mois et 1 an	Approche rétrosgmoïdienne Aucune complication per ou postopératoire Perception auditive pour tous les patients (sauf 1 du groupe NF2). Nombre d'électrodes activées : 5-21 Effets indésirables transitoires homolatéraux (données renseignées pour 62/80 des patients implantés, soit 78 %) : - vertiges transitoires (n = 47) - fourmillements dans les bras (n = 7) ou les jambes (n = 9) - picotements de gorge (n = 4) Suivi audiométrique à 1an : - patients NF2 : score moyen de perception en liste ouverte = 59 % [12-100 %] ; - patients non-NF2 : score moyen de perception en liste ouverte = 11 % [5-30 %] Positionnement des électrodes vérifié par les seuils de stimulation électrique. Différence non significative des seuils de stimulation électrique entre les 2 groupes. Analyse par des tests psychoacoustiques sur 39/80 patients (14 NF2 + 25 non-NF2) opérés consécutivement entre 1999 et 2004	Quelle que soit l'étiologie (tumorale ou non-tumorale), l'implant du tronc cérébral permet de restituer la perception des sons environnementaux, et d'améliorer les capacités de communication Résultats restitués sur 50 à 75 % des patients implantés selon les critères. Tests statistiques multiples, puissance non renseignée.

		phrases (%)	Voyelles (%)	Modulation (dB)	Seuil électrique	sélectivité
Non-NF2	N = 25	27,47	37,43	-22,7	12,56	1,99
[SD]		36,06	31,98	9,0	29,73	0,99
NF2	N = 14	3,64	16,89	-13,98	8,63	1,17
[SD]		8,24	15,49	8,09	12,42	0,59

Auteurs, Année	Type d'étude	Nombre de patients	Caractéristiques patients	Type d'implant	Suivi	Résultats	Commentaires
Colletti <i>et al.</i> , 2005	Série rétrospective monocentrique Analyse d'une sous-population	20 patients (série consécutive)	Pathologie du nerf auditif ou de la cochlée d'origine tumorale ou non tumorale : - 10 patients opérés dans le cadre d'une NF2 entre 1999 et 2003 - 10 patients opérés pour d'autres étiologies entre 2002 et 2003			Tests électrophysiologiques visant à déterminer les facteurs expliquant les différences de performance observées entre les patients pour lesquelles l'étiologie est tumorale et non tumorale. Différence observée dans la modulation de détection : préservation de cellules spécialisées dans le noyau cochléaire, impliquées dans la perception de la parole.	
Séries spécifique NFII							
Kanowitz <i>et al.</i> , 2002	Étude rétrospective non comparative	18 implantés entre 1993 et 2004	NF2 Caractéristiques des patients non renseignées	- Cochlear Nucleus M22 (n = 12) - Cochlear Nucleus M24 (n = 6)	Durée moyenne de suivi : 19 mois [1-41] Évaluation à 2 semaines, 3, 6, 12 et 18 mois après activation du système	Complications postopératoires : - aucune complication liée à l'implant - 5 patients ont présenté des paralysies faciales transitoires Effets indésirables rapportés à l'initialisation de la stimulation : - fourmillements controlatéraux : 1/18 - fourmillements homo latéraux : 5/18 - stimulation nerf facial : 3/18 - troubles du champ visuel : 6/18 - vertiges : 3/18 - troubles au niveau de la tête (non spécifiés) : 3/18 - picotement gorge : 5/18 Utilisation : 11/18 utilisent l'implant quotidiennement sur cet effectif, -durée moyenne d'utilisation quotidienne : 9,6 [2-16] -recul d'utilisation : 27 mois [2-78] Suivi audiométrique : Données disponibles pour 11/18 patients - dont 8 patients parmi les implantés avec Nucleus M22 (2 non utilisateurs) - et 3 patients parmi les implantés avec Nucleus M24 tendance à l'amélioration des scores de reconnaissance vocale entre l'activation et la date de point	Méthode d'inclusion non renseignée

Auteurs, Année	Type d'étude	Nb de patients	Caractéristiques patients	Type d'implant	Suivi	Résultats	Commentaires
Kuchta <i>et al.</i> , 2004	Analyse réalisée à partir d'une étude rétrospective non comparative.	61 patients implantés entre 1992 et 1999		Cochlear Nucleus M22.		Reprise de la série de patients prise en compte dans le rapport du NICE en 2002, et analyse des résultats selon le nombre d'électrode activées. Les électrodes ont été désactivées en raison de stimulation extra-auditive ou de non-réponse auditive Les scores de reconnaissance vocale (voyelles, consonnes, monosyllabes, dissyllabes, phrases) sont inférieurs avec 1 à 3 électrodes à ceux obtenus avec 4 à 8 électrodes.	Spécifications techniques conditionnant les performances audiométriques
Otto <i>et al.</i> , 2004	Étude rétrospective non comparative Monocentrique.	21 patients adolescents au sein des 127 patients implantés	NF2 Sujets jeunes : 12-18 ans 10 garçons/11 filles.		1-10 ans	Perception auditive : 19/21 (95 %), comparable aux résultats obtenus chez l'adulte. Utilisation régulière (non précisée) : 11/19 (58 %). Utilisation multifactorielle (audition résiduelle controlatérale, soutien familial, motivation, effets indésirables.	Implantation chez l'adolescent. Résultats audiométriques comparables à ceux obtenus chez l'adulte. Importance de la sélection préopératoire au regard des critères personnels : motivation, attentes, soutien familial.
Études patients étiologies non NFII							
Bozorg Grayelli <i>et al.</i> , 2007	Cas cliniques correspondant à des implantations réalisées entre 1999 et 2004.	3 cas cliniques	Surdité profonde bilatérale – Implantation réalisée sur cochlée ossifiée postmningite.	Cochlear Nucleus M22.		1 ^{er} cas : Implantation réalisée 3 ans après survenue de la méningite. Approche translabrynthique 11 électrodes activées sans effets indésirables amélioration de performances auditives progressive. 6 ans après implantation, discrimination sans lecture labiale. 2 ^{ème} cas : Implantation réalisée 2 ans après survenue de la méningite. Approche rétrotygmoidienne 14 électrodes activées. Amélioration du score de lecture labiale (90 % à 3 ans) ; Utilisation quotidienne : 12h/j. 3 ^{ème} cas : Implantation consécutive à un échec d'IC, 10 mois après une méningite. Implantation au niveau du tronc cérébral réalisée 4 ans après survenue de la méningite. Ablation de l'IC et approche rétrotygmoidienne du même côté que l'IC enlevé. 4 électrodes activées. Discrimination sans lecture labiale et amélioration du score de lecture labiale.	Applications spécifiques de l'implant du tronc cérébral : cochlée ossifiée. Apprentissage lecture labiale avant implantation.

Auteurs, Année	Type d'étude	Nombre de patients	Caractéristiques patients	Type d'implant	Suivi	Résultats	Commentaires
Colletti <i>et al.</i> , 2004	Série monocentrique de cas.	5 patients	Implantation secondaire à un échec de l'implantation cochléaire - 3 ossifications de la cochlée (adultes) - 1 aplasie bilatérale du nerf auditif (enfant) - 1 neuropathie bilatérale (enfant).	Cochlear Nucleus M24		Approche rétrotygmoïdienne Aucune complications postopératoire ni liée à l'activation des électrodes. Selon les patients, 9 à 16 électrodes activées. Tous les patients perçoivent une sensation auditive. Adultes : scores de discrimination sur des mots de 2 ou 3 syllabes entre 85 et 100 %. Pour les 2 adultes pour lesquels un recul de 6 mois est disponibles, les scores de reconnaissance vocale en champ libre sont de 70 et 100 % respectivement et une vitesse de 27 et 40 mots/min. Pour les enfants, détection des sons et des mots 2 mois après implantation.	Série spécifique sur une population après échec de l'implantation cochléaire.
Colletti <i>et al.</i> , 2004	Série monocentrique de cas.	6 patients (5H/1F)	Atteinte de la cochlée ou du nerf auditif d'origine traumatique. Implantations réalisées entre 1997 et 2002. Âges compris entre 16 et 48 ans.			Approche rétrotygmoïdienne Aucune complication postopératoire ni liée à l'activation des électrodes. Selon les patients, 5 à 13 électrodes activées scores de discrimination entre 40 et 100 %.	Série spécifique sur patients à mauvais pronostic de résultat à l'implantation cochléaire.

Questionnaire : ITC

I) Bilan Préimplantation :

I-1) Interrogatoire :

Sexe : H F
Date de naissance :
Situation familiale : célibataire marié(e) divorcé(e) veuf(ve)
Enfant : oui non
Mode de vie : appartement maison
Personnes présentes au foyer :
-Parents :
-Enfants :
-Autres :
Animaux de compagnie : oui non
Situation professionnelle :
-Actuelle :
-Précédente :
Arrêts de travail en rapport avec la pathologie : oui non

I-2) Historique de la surdité :

Age d'apparition :
Durée :
Etiologie :
Degré :
Education spéciale : oui non
-LPC : oui non
-Français signé : oui non
-LSF : oui non
Port d'aides auditives : oui non
-Ancienneté :
Arrêt du port des aides auditives : oui non
-Depuis quand :
Port d'un implant cochléaire : oui non
-Ancienneté
Sensation de confort auditif : oui non
Sensation d'isolement auditif : oui non
Sensation de rupture de communication : oui non

I-3) Explorations para cliniques :

Résultats audiométriques :
Résultats d'impédancemétrie :
Résultats PEA :
Résultats des explorations vestibulaires :
Résultats d'explorations radiologiques :

I-4) Diagnostic médical :

Affection tumorale :

-Neurofibromatose de type 2 : oui non

-Neurinome de l'acoustique : oui non

Affections non tumorales :

-Ossification cochléaire : oui non

-Autres :

II) Réunion multidisciplinaire :

Décision d'implantation : oui non

-Côté : Gauche droite

-Type d'implant :

III) Intervention chirurgicale :

Voie rétrosigmoïde : oui non

Voie trans-labyrinthique : oui non

Nombre d'électrodes actives :

Complications : oui non

Si oui lesquelles :

IV) Prise en charge post opératoire :

Suivi compliqué : oui non

V) Suivi de l'implantation :

Durée de port de l'implant :

Avis du patient :

-Communication :

-Vie sociale :

-Aspects négatifs éventuels :

Entretien régulier : oui non

Fonction d'alerte : oui non

Différenciation des bruits/voix : oui non

Différenciation des voix homme/femme : oui non

Reconnaissance des bruits :

-Interphone : oui non

-Bébé qui pleure : oui non

-Aboiement de chien : oui non

-Autres :

Capacité d'identification d'un mot : oui non

Confusion voyelles/consonnes : oui non

-Résultat du test :

Test des mots dissyllabiques :

-Résultats du test :

Lecture labiale : excellente bonne mauvaise

Articulation des mots : excellente bonne mauvaise

VI) Aides sociales :

RQCH : oui non

AGEFIPH : oui non

Autres :

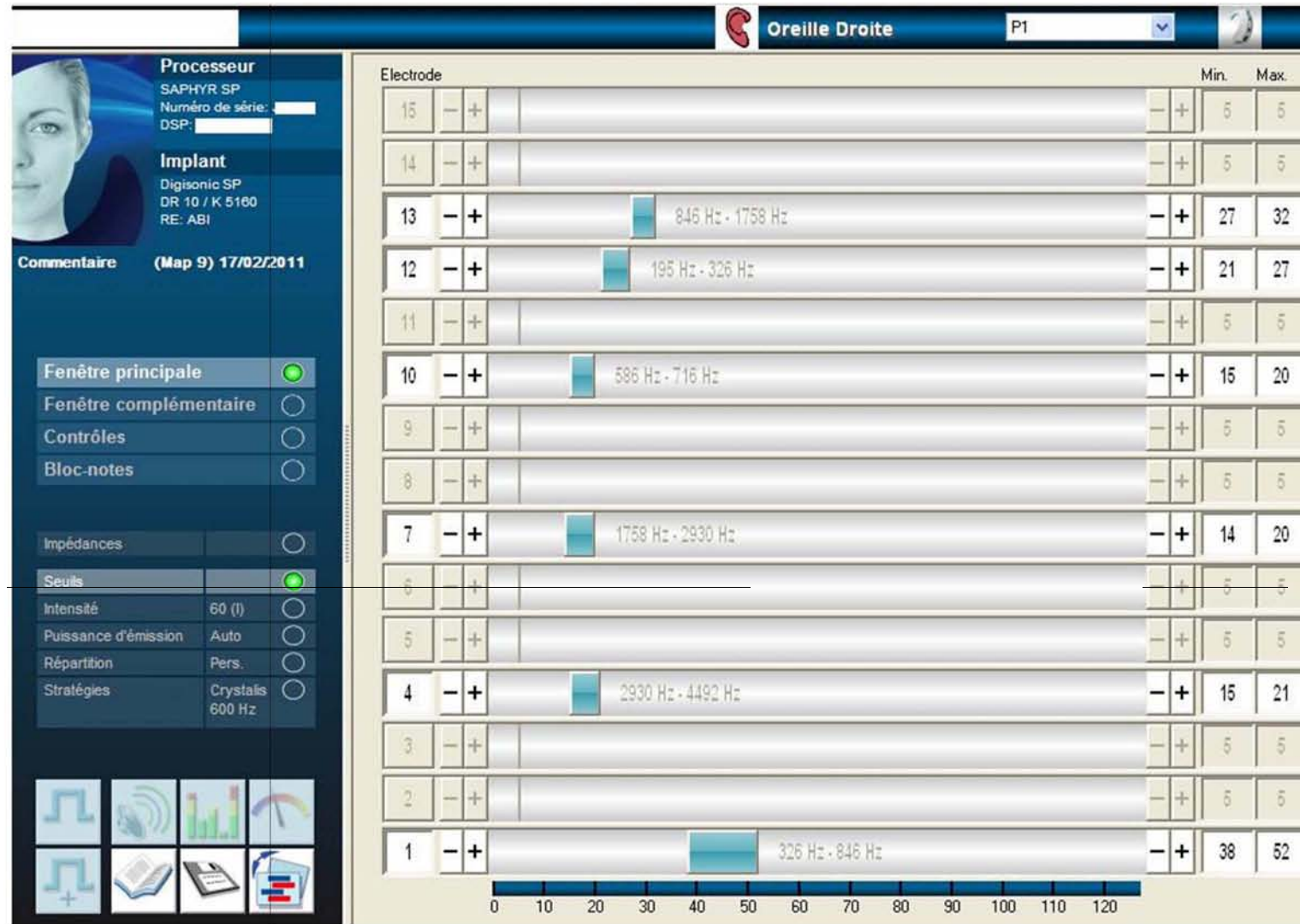
VII) Aides à la communication et aides techniques :

La(es)quelle(s) :

VII) Remarques éventuelles :

Grade	Tonus	Mimique				Spasme
		Global	Front	Œil	Bouche	
1 = normale	Normal	Normal	Normal	Occlusion normale	Normale	Absent
2 = légère	Normal	Discrète asymétrie	Discrète asymétrie	Occlusion complète avec effort ; œil confortable	Asymétrie nette, possibilité de siffler	Absent ou très modéré
3a = modérée (faible)	Normal ou très discrète asymétrie	Nette asymétrie	Asymétrie modérée	Occlusion complète avec effort ; œil confortable	Asymétrie nette, possibilité de siffler	Présent, modéré
3b = modérée (fort)	Normal ou très discrète asymétrie	Nette asymétrie	Asymétrie nette	Occlusion complète avec effort ; œil inconfortable	Asymétrie nette, impossibilité de siffler	Présent, net
4 = franche	Asymétrie franche	Asymétrie franche	Asymétrie franche	Occlusion palpébrale incomplète	Asymétrie franche	Présent, sévère
5 = sévère	Asymétrie sévère	Asymétrie majeure	Asymétrie majeure	Occlusion palpébrale à peine ébauchée	Asymétrie majeure	Absent
6 = totale	Flaccidité	Asymétrie majeure	Flaccidité	Pas d'occlusion palpébrale	Flaccidité	Absent

Annexe 6 : Réglages (Map) de l'implant du tronc cérébral de E. S.



Oreille Droite
P1

Processeur
SAPHYR SP
Numéro de série:
DSP: 3.2, Rev. 2

Implant
Digisonic SP
DR: 10 / K 5160
RE: ABI

Commentaire (Map 9) 17/02/2011

Fenêtre principale ☒

Fenêtre complémentaire ☐

Contrôles ☐

Bloc-notes ☐

Impédances ☐

Seuils ☐

Intensité 60 (I) ☐

Puissance d'émission Auto ☐

Répartition Pers. ☒

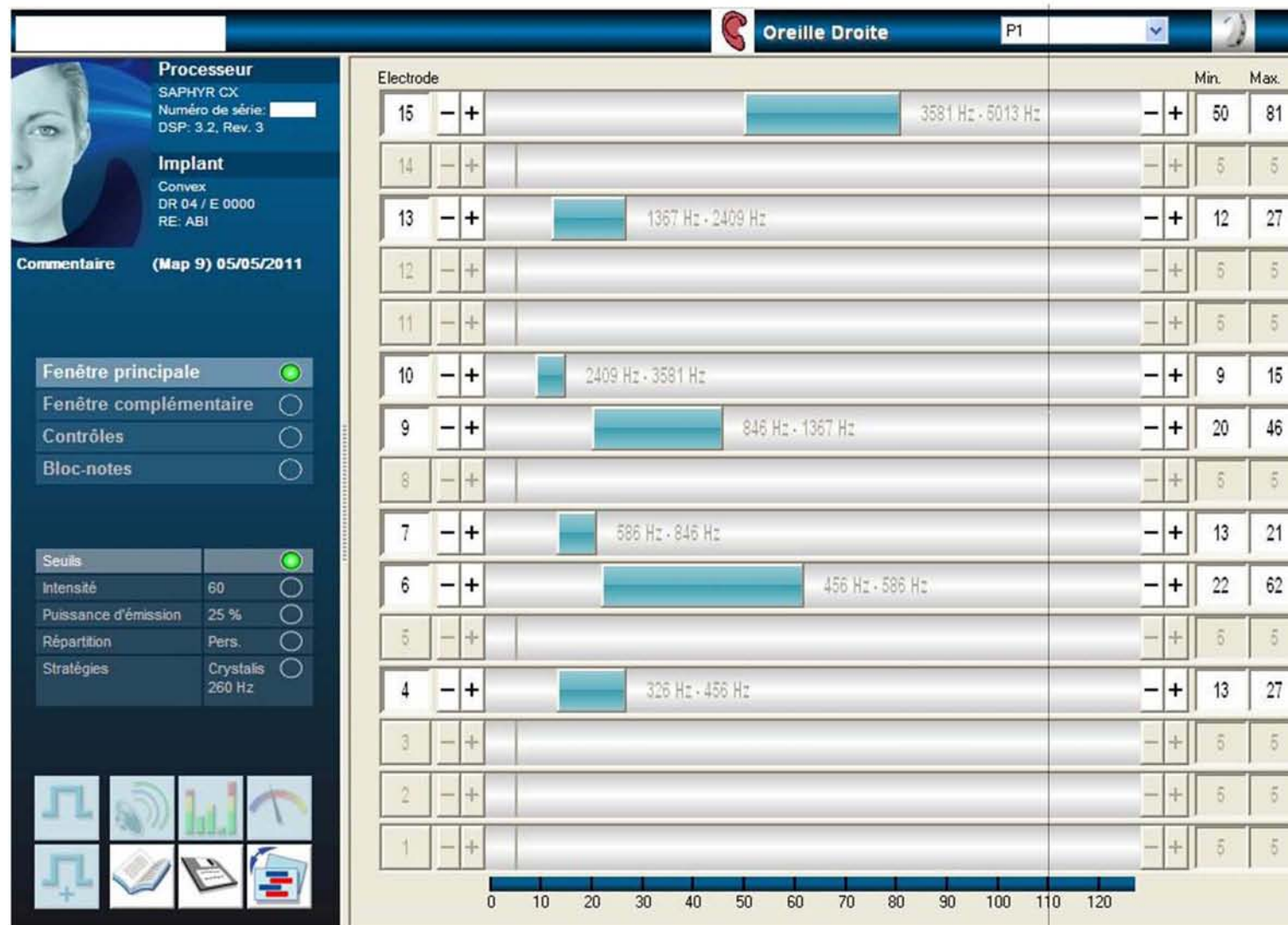
Stratégies Crystals 600 Hz ☐

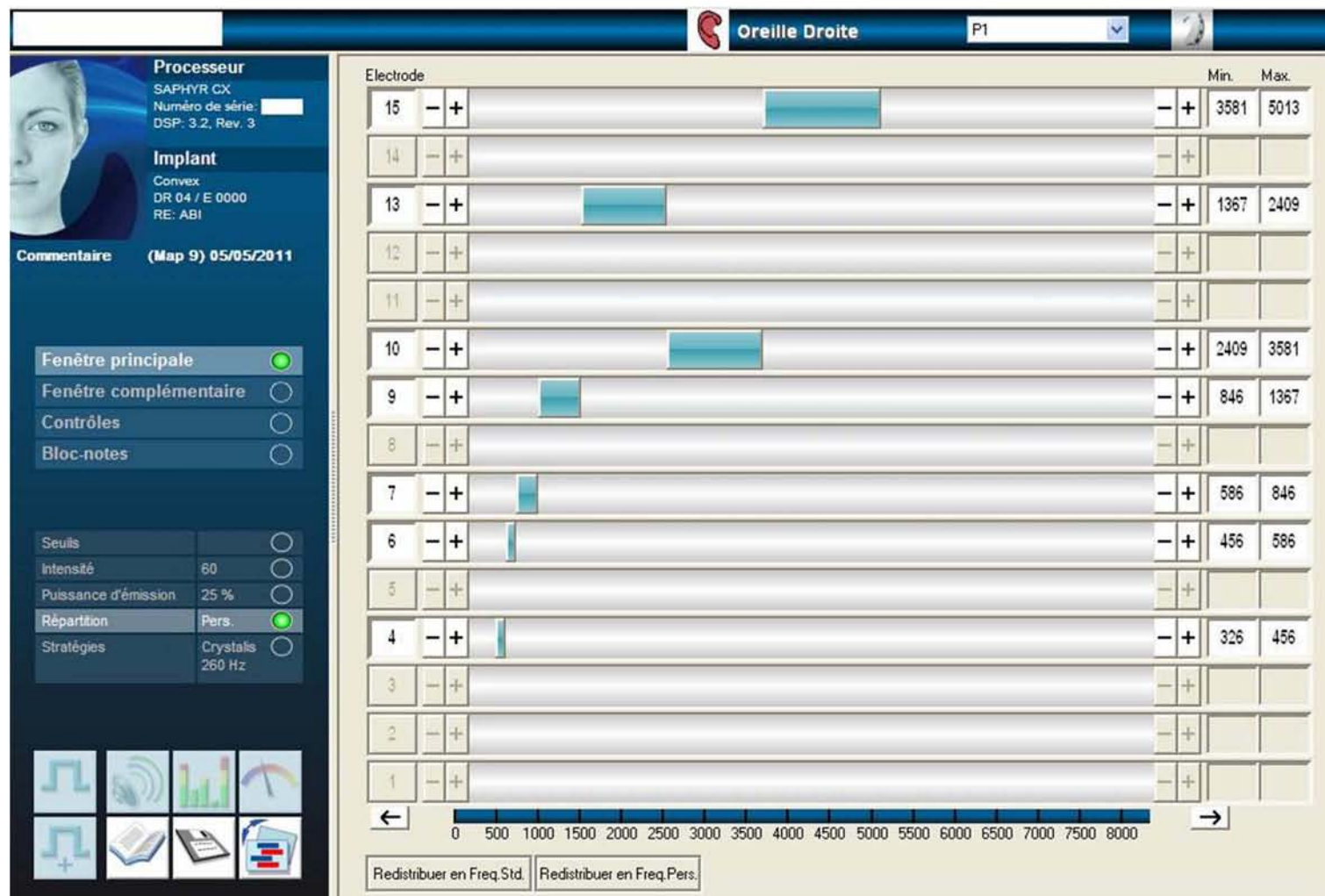
Electrode								Min.	Max.
15	-	+							
14	-	+							
13	-	+						846	1758
12	-	+						195	326
11	-	+							
10	-	+						586	716
9	-	+							
8	-	+							
7	-	+						1758	2930
6	-	+							
5	-	+							
4	-	+						2930	4492
3	-	+							
2	-	+							
1	-	+						326	846

←
0 500 1000 1500 2000 2500 3000 3500 4000 4500 5000 5500 6000 6500 7000 7500 8000
→

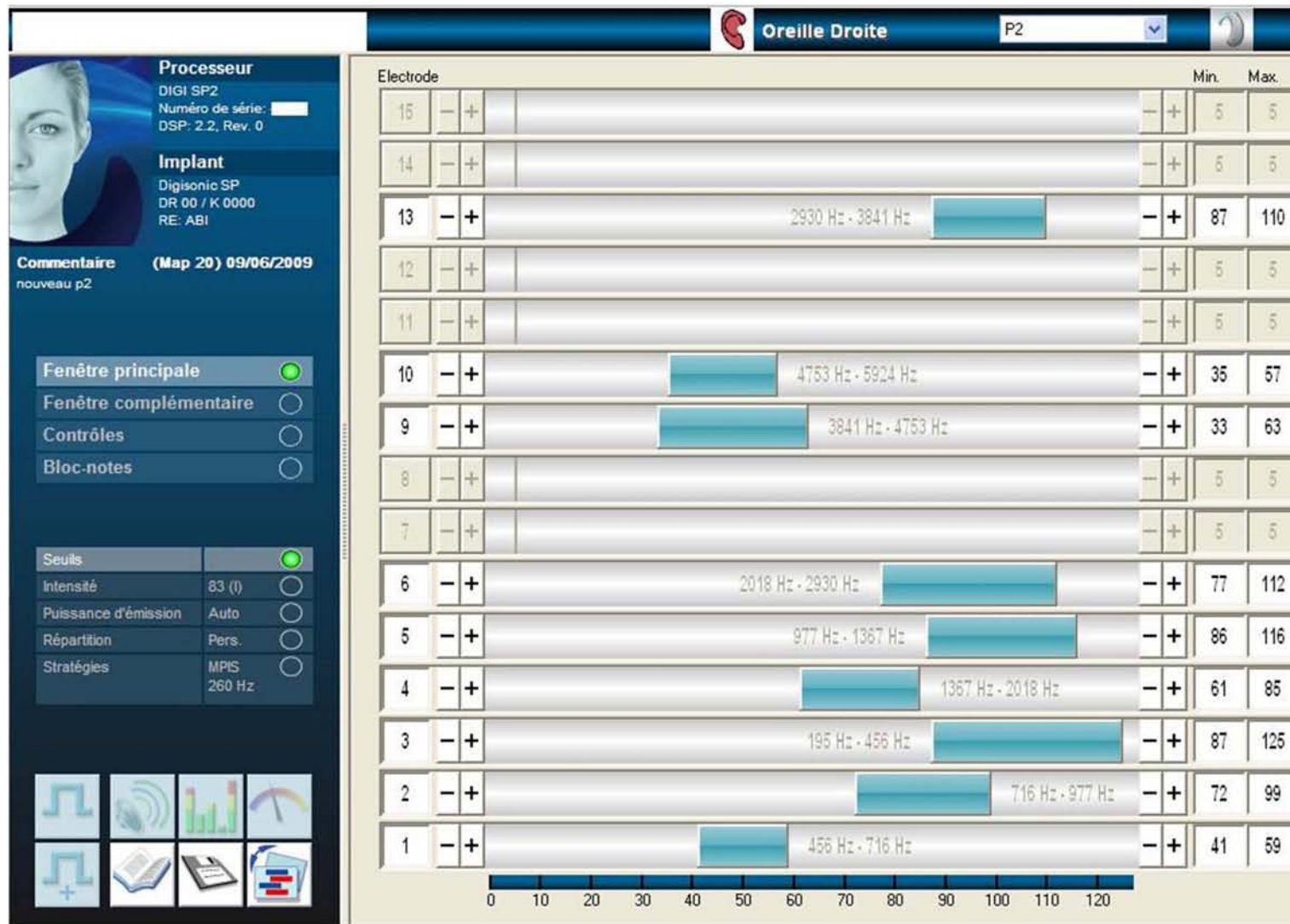
Redistribuer en Freq.Std. Redistribuer en Freq.Pers.

Annexe 7 : Réglages (Map) de l'implant du tronc cérébral de C. G.





Annexe 8 : Réglages (Map) de l'implant du tronc cérébral de C. D.





Résumé :

Avant les années 80, les personnes devenues sourdes pour lesquelles les aides auditives ou l'implantation cochléaire ne permettaient pas de réhabiliter l'audition, disposaient comme seuls moyens de communication les aides visuelles et vibrotactiles, la lecture labiale et les gestes. En 1979, débute au House Ear Institute de Los Angeles, la technique de l'implant auditif du tronc cérébral (ITC). Elle requiert une intervention nécessitant une équipe otoneurochirurgicale ayant à la fois l'expérience de la chirurgie de l'angle ponto-cérébelleux et celle de l'implantation cochléaire. L'indication retenue est la surdité de perception bilatérale, sévère à profonde, après échec ou inefficacité d'un appareillage acoustique conventionnel et pour laquelle l'implantation cochléaire est inenvisageable. La population-cible est très réduite environ 30 patients par an en France. Néanmoins, d'abord réservée aux patients atteints de neurofibromatose de type 2 (NF2), caractérisée par la présence de schwannomes vestibulaires bilatéraux, la qualité des résultats obtenus dans certains cas a conduit à élargir les indications. Les résultats obtenus dans la NF2 démontrent que l'ITC apporte un bénéfice fonctionnel surtout si la privation de l'audition est brève et le volume tumoral limité. Dans les autres étiologies, le bénéfice est comparable à celui apporté par l'implant cochléaire (IC). L'avenir dépendra des améliorations techniques des processeurs, de l'optimisation de la stimulation par les électrodes, et des avancées de l'imagerie médicale pour l'évaluation des dispositifs correcteurs de la surdité.

Mots clés :

Réhabilitation auditive - Lecture labiale - Implant auditif du Tronc Cérébral - Surdité de perception bilatérale - Neurofibromatose de type 2 - Schwannome vestibulaire - Bénéfice - Processeur - Electrode.

Abstract :

Before the 80's, the deaf and hearing impaired only had visual aids, vibrotactile stimulation, lip reading and gestures as their sole means of communication when hearing aids or cochlear implants did not restore hearing. In 1979, the House Ear Institute in Los Angeles pioneered the technique of auditory brainstem implant (ABI). This technique requires a neuro-otological team with surgical experience pertaining to both the cerebellopontine angle and cochlear implants. The indicator used is the bilateral sensorineural hearing loss, severe to profound after failure or inefficiency of a conventional acoustic instrumentation and for which cochlear implantation is unthinkable. The target population is very low about 30 patients per year in France. While initially reserved for patients with neurofibromatosis type 2 (NF2), characterized by the presence of bilateral vestibular schwannomas, the quality of the results obtained in some cases has led to expanded indications. The results show that the NF2 ABI provides a functional benefit, and particularly since the hearing loss is brief and the tumor volume is limited. In other etiologies, the benefit is comparable to that provided by the cochlear implant (CI). The future will depend on technical improvements of processors, the optimization of the stimulation electrodes, and advances in medical imaging for the evaluation of corrective devices for deafness.

Keywords :

Auditory rehabilitation - Lip reading - Auditory Brainstem Implant - Bilateral sensorineural hearing loss - Neurofibromatosis type 2 - Vestibular schwannoma - Benefit - Processor - Electrode.