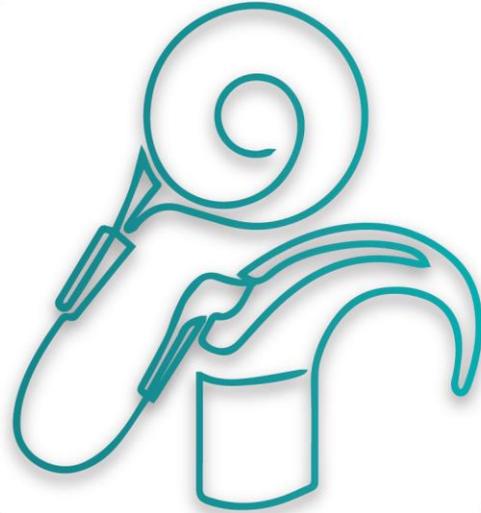




www.storl.net
www.ineas.tn



GUIDE DE PRATIQUE CLINIQUE

Implant cochléaire Indications et bilan préopératoire



INEAS
الهيئة الوطنية للتقويم و الاعتماد في المجال الصحي
Instance Nationale de l'Evaluation & de
l'Accréditation en Santé

GROUPE DE TRAVAIL

Président d'honneur

Ghazi Besbes (*Professeur en ORL et Chirurgie Cervico-Faciale, Secteur privé Tunis*)

Présidente

Bouthaina Hammami (*Professeur en ORL et Chirurgie Cervico-Faciale, CHU Habib Bourguiba Sfax*)

Vice-Présidente

Olfa Ben Gamra (*Professeur en ORL et Chirurgie Cervico-Faciale, Secteur privé Tunis*)

Méthodologistes du groupe

Dorra Chiboub (*Maître de conférences agrégé en ORL et Chirurgie Cervico-Faciale, CHU Habib Thameur Tunis*)

Jihène Marrakchi (*Maître de conférences agrégé en ORL et Chirurgie Cervico-Faciale, CHU Menzel Bourguiba Bizerte*)

Malek Mnejja (*Professeur en ORL et Chirurgie Cervico-Faciale, CHU Habib Bourguiba Sfax*)

Mohamed Amine Chaabouni (*Maître de conférences agrégé en ORL et Chirurgie Cervico-Faciale, CHU Habib Bourguiba Sfax*)

Responsables des sections

Houda Chahed (*Maître de conférences agrégé en ORL et Chirurgie Cervico-Faciale, CHU La Rabta Tunis*)

Imen Achour (*Professeur en ORL et Chirurgie Cervico-Faciale, CHU Habib Bourguiba Sfax*)

Najeh Beltaief (*Professeur en ORL et Chirurgie Cervico-Faciale, CHU La Rabta Tunis*)

Membres du groupe

Amel Korbi (*Maître de conférences agrégé en ORL et Chirurgie Cervico-Faciale, CHU Fattouma Bourguiba Monastir*)

Imen Zoghlemi (*Assistante Hospitalo-universitaire en ORL et Chirurgie Cervico-Faciale, CHU Habib Thameur Tunis*)

Mohamed Masmoudi (*Maître de conférences agrégé en ORL et Chirurgie Cervico-Faciale, CHU Taher Sfar Mahdia*)

Rachida Bouattay (*Maître de conférences agrégé en ORL et Chirurgie Cervico-Faciale, CHU Fattouma Bourguiba Monastir*)

Safa Nefzaoui (*Assistante Hospitalo-universitaire en ORL et Chirurgie Cervico-Faciale, CHU Habib Thameur Tunis*)

Sirine Ayedi (*Assistante Hospitalo-universitaire en ORL et Chirurgie Cervico-Faciale, CHU Habib Bourguiba Sfax*)

Chiraz Chammakhi (*Professeur en Imagerie médicale, CHU Habib Thameur Tunis*)

Emna Batbout (*Audioprothésiste, Secteur privé Monastir*)

Imen Hadj Kacem (*Professeur en pédopsychiatrie, CHU Hédi Chaker Sfax*)

Kaouthar Hakim (*Maître de conférences agrégé en cardiologie, CHU La Rabta Tunis*)

Madiha Trabelsi (*Maître de conférences agrégé en génétique, Institut Pasteur Tunis*)

Mejda Bouladi (*Maître de conférences agrégé en ophtalmologie, Hôpital Mongi Slim*)

Nédia Guellouze (*Spécialiste en pédiatrie et réanimation néonatale, Secteur privé Tunis*)

Sawssen Hadrich (*Orthophoniste-Professeur de l'éducation en science de la santé Tunis*)

Sonia Abdelhak (*Professeur en génétique, Institut Pasteur Tunis*)

DRAFT

GROUPE DE LECTURE

- Abdelmonem Ghorbel** (*Professeur en ORL et Chirurgie Cervico-Faciale, Secteur privé Sfax*)
- Chiraz M'barek** (*Professeur en ORL et Chirurgie Cervico-Faciale, CHU Habib Thameur Tunis*)
- Ilheme Charfeddine** (*Professeur en ORL et Chirurgie Cervico-Faciale, CHU Habib Bourguiba Sfax*)
- Ines Hariga** (*Professeur en ORL et Chirurgie Cervico-Faciale, CHU Habib Thameur Tunis*)
- Jamel Koubaa** (*Professeur en ORL et Chirurgie Cervico-Faciale, CHU Fattouma Bourguiba Monastir*)
- Khlifa Mighri** (*Professeur en ORL et Chirurgie Cervico-Faciale, CHU Taher Sfar Mahdia*)
- Nabil Driss** (*Professeur en ORL et Chirurgie Cervico-Faciale, secteur privé Mahdia*)
- Rim Lahiani** (*Professeur en ORL et Chirurgie Cervico-Faciale, CHU Charles Nicolle*)
- Awatef Chadi** (*Médecin de famille, Faculté de Médecine de Tunis*)
- Hajer Besbes** (*Orthophoniste, CHU La Rabta Tunis*)
- Sadek Ben Hamida** (*Médecin inspecteur général-Directeur du contrôle des établissements sanitaires et de l'hospitalisation à la CNAM Tunis*)
- Imen Chabchoub** (*Professeur en pédiatrie, CHU Hédi Chaker Sfax*)
- Lotfi Zekri** (*Audioprothésiste, secteur privé Tunis*)
- Myriam Jrad** (*Professeur en Imagerie médicale, CHU La Rabta Tunis*)
- Zeineb Abbes** (*Professeur en pédopsychiatrie, CHU Razi Tunis*)

COMITÉ LABÉLISATION :

- Mme Hella OUERTATANI** : Cheffe service parcours de soins à l'INEAS
- Dr Mohamed Ben Hamouda** : Responsable de la direction qualité des soins et sécurité des patients à l'INEAS
- Dr Adel khelil** : Responsable service guide de pratique clinique à l'INEAS
- Dr..... : Methodologiste
- Dr..... : Methodologiste
- Pr : ORL
- Pr : ORL

Table des matières

RECOMMANDATIONS.....	10
1. Méthodologie d'élaboration du guide.....	20
1.1. Mise en place.....	20
1.1.1. Définition du sujet à traiter et préparation du premier draft de la question PIPOH	20
1.1.2. Formation du groupe de travail.....	20
1.1.3. Validation de la question PIPOH.....	21
1.1.4. Recherche bibliographique.....	21
1.1.5. Déclaration des liens d'intérêts.....	21
1.2. Processus d'adaptation	21
1.2.1. Recherche, préselection et évaluation des guides sur l'implantation cochléaire.....	21
1.2.2. Analyse de la cohérence, de l'acceptabilité et de l'applicabilité des recommandations	22
1.2.3. Rédaction du guide.....	22
1.3. Revue externe et finalisation.....	23
1.3.1. Revue externe.....	23
1.3.2. Plan de suivi et de mise à jour.....	23
1.3.3. Niveaux d'évidence	24
2. Introduction.....	25
3. Implant cochléaire : composition et mode d'action	28
3.1. Composition de l'implant cochléaire.....	28
3.1.1. Implant à stimulation électrique	28
3.1.2. Implant à stimulation électro-acoustique	28
3.2. Fonctionnement	29
3.2.1. Mode de stimulation électrique	29
3.2.2. Mode de stimulation électro-acoustique.....	30
4. Indications de l'implant cochléaire chez l'enfant et l'adulte.....	31
4.1. Indications de l'implantation cochléaire chez l'enfant	31
4.1.1. Indications audiométriques.....	31
4.1.2. Indications selon l'âge	32
4.1.3. Intérêt du dépistage de la surdité	36
4.2. Indications de l'implantation cochléaire chez l'adulte.....	37
4.2.1. Indications audiométriques.....	37
4.2.2. Indications selon l'âge	39
4.3. Critères d'implantation cochléaire urgente ou prioritaire	42

4.4.	Implantation cochléaire bilatérale	44
4.5.	IC et audition résiduelle	48
4.5.1.	IC et audition résiduelle homolatérale.....	48
4.5.2.	IC et audition résiduelle controlatérale.....	51
4.6.	Implant cochléaire et surdit� unilatérale	53
4.6.1.	Chez l'enfant.....	53
4.6.2.	Chez l'adulte	55
5.	�valuation pr� implant cochl�aire de l'enfant	57
5.1.	�valuation g�n�rale de l'enfant candidat � l'implant cochl�aire.....	57
5.1.1.	�valuation clinique g�n�rale	57
5.1.2.	Bilan biologique g�n�ral de l'enfant candidat � l'implant cochl�aire	58
5.2.	�valuation audio-vestibulaire.....	60
5.2.1.	�valuation audiom�trique.....	60
5.2.2.	�tude du b�n�fice de l'appareillage auditif	62
5.2.3.	�valuation vestibulaire	65
5.3.	�valuation orthophonique	66
5.3.1.	�valuation du mode de communication de l'enfant.....	66
5.3.2.	�valuation de la parole et du langage	67
5.3.3.	�valuation de la motivation et l'environnement familial.....	70
5.3.4.	Pr�paration orthophonique � l'implantation cochl�aire	70
5.4.	Bilans sp�cialis�s	70
5.4.1.	Bilan Ophtalmologique.....	70
5.4.2.	Bilan Cardiologique.....	72
5.4.3.	Bilan g�n�tique.....	75
5.4.4.	�valuation p�dopsychiatrique et de l'environnement familial	78
5.5.	Implant cochl�aire et polyhandicaps	81
5.6.	Questionnaires de qualit� de vie, de perception et de cognition	82
5.7.	Bilan radiologique.....	86
6.	Particularit�s de l'�valuation pr� implant cochl�aire de l'adulte	89
6.1.	�valuation otologique	89
6.2.	�valuation audiom�trique.....	90
6.3.	�valuation de la fonction vestibulaire	90
6.4.	�valuation des acouph�ness	92
6.5.	�valuation psycho-cognitive.....	92
6.6.	Qualit� de vie.....	94
7.	Vaccination pr� implantation cochl�aire.....	96

7.1.	Vaccination anti-pneumococcique.....	96
7.1.1.	Calendrier vaccinal anti-pneumococcique selon la haute autorité de santé (HAS)	97
7.1.2.	Calendrier vaccinal anti-pneumococcique selon le <i>Center for Disease Control and Prevention</i>	97
7.2.	Vaccination anti <i>Haemophilus influenzae</i> type B.....	99
7.2.1.	Calendrier vaccinal anti- <i>Haemophilus</i> selon la haute autorité de santé (HAS).....	99
7.2.2.	Calendrier vaccinal anti- <i>Haemophilus</i> selon le <i>Center for Disease Control and Prevention</i>	99
7.3.	Vaccination anti- <i>méningocoque</i>	100
ANNEXES.....		122

DRAFT

LISTE DES ABREVIATIONS ET ACRONYMES

ACMG	American College Of Medical Genetics
APHAB	Abreviated Profile Of Hearing Aid Benefit
ASSR	Potentiels Evoqués Auditifs Stationnaires
BAHA	Bone Anchored Hearing Aid
BIAP	Bureau International d'Audiophonologie
BOR	Branchio-Oto-Renal
CAP	Category Of Auditory Performance
CARS	Echelle D'évaluation De L'autisme Infantile
CBCL	Child Behavior Checklist
CMV	Cytomégalovirus
Cros	Controlateral Routing of Signal
DA	Déficiences Auditives
dB	Décibels
DHIT	Dizziness Handicap Inventory Test
DSM-5	Manuel Diagnostique Et Statistique Des Troubles Mentaux
ECG	Électrocardiogramme
EHDI	Early Hearing Detection And Intervention
EQ-5D	Euroqol-5D
FDA	Food And Drug Administration
HAS	Haute Autorité de Santé
HUI	Health Utility Index
IC	Implant Cochléaire ou Implantation Cochléaire
IRM	Imagerie Par Résonance Magnétique
MCI	Mild Cognitive Impairment
NCIQ	Nijmegen Cochlear Implant Questionnaire
OCT	Ocular Computed Tomography
OEA	Otoémissions Acoustiques
OMS	Organisation Mondiale De La Santé
PAM	Perte Auditive Moyenne
PCR	Polymerase Chain Reaction
PEACH	Parent's Evaluation Of Aural/Oral Performance Of Children
PEO	Potentiel Évoqué Otolithique
PVID	Pediatric Visually Induced Dizziness Questionnaire
PVSQ	Pediatric-Vestibular-Symptom-Questionnaire
QTc	QT Corrigé
RECD	Real Ear to Coupler Difference
SDQ	Strengths and Difficulties Questionnaire
SFORL	Société Française D'oto-Rhino-Laryngologie
SIR	Speech Intelligibility Rating
SSQ	Speech, Spacial And Qualities Of Hearing Scale
TDM	Tomodensitométrie
THI	Tinnitus Handicap Inventory
TSA	Troubles du Spectre Autistique
VAS	Visual Analogic Scale
VBAS	Vineland Behavior Adaptive Scales

QUESTIONS CLINIQUES

1. Qu'est-ce que l'implant cochléaire et quel est son mécanisme d'action ?
2. Quelles sont les indications de l'implantation cochléaire chez l'enfant et l'adulte au décours du dépistage ou du diagnostic de la surdité ?
3. Quelles sont les priorités urgentes et les contre-indications de l'implant cochléaire chez l'enfant et l'adulte ?
4. Quel est le bilan clinique recommandé en pré implantation cochléaire chez l'enfant et l'adulte ?
5. Quel est le bilan paraclinique recommandé en pré implantation cochléaire chez l'enfant et l'adulte ?

RECOMMANDATIONS

Recommandation 1

- a) Il est recommandé de poser l'indication de l'implant cochléaire chez l'enfant présentant une surdité neurosensorielle bilatérale sévère à profonde sur les fréquences conversationnelles avec peu de bénéfice des prothèses auditives, en l'occurrence absence d'acquisition du langage. (Grade A, niveau de preuve 1)
- b) Il est recommandé d'indiquer une implantation cochléaire dans le cas d'une surdité profonde lorsque le gain prothétique ne permet pas le développement du langage. (Grade A, niveau de preuve 1)
- c) Il est recommandé d'indiquer une implantation cochléaire dans le cas d'une surdité sévère bilatérale lorsque la discrimination est inférieure ou égale à 50% lors de la réalisation de tests d'audiométrie vocale adaptés à l'âge de l'enfant. Les tests doivent être pratiqués à 60 dB, en champ libre, avec des prothèses bien adaptées. (Grade A, niveau de preuve 1)
- d) Il est recommandé d'indiquer une implantation cochléaire en cas de fluctuations, les critères suscités sont atteints plusieurs fois par mois et/ou lorsque les fluctuations retentissent sur le langage de l'enfant. (Grade A, niveau de preuve 1)

Recommandation 2

Il est suggéré de proposer une chirurgie d'implant cochléaire avant l'âge de 12 mois en cas de surdité profonde congénitale (Grade B, niveau de preuve 2).

- a) Au-delà de 5 ans, en cas de surdité congénitale profonde ou totale non évolutive, il n'y a d'indication à l'implant cochléaire (sauf cas particuliers) que si l'enfant a développé une appétence à la communication orale (Grade A, niveau de preuve 1).
- b) Il doit être considéré que si l'enfant est entré dans une communication orale, il peut bénéficier d'une implantation cochléaire quel que soit son âge. (Grade B, niveau de preuve 2)
- c) Il est recommandé d'envisager l'implantation cochléaire dès que le bilan préimplant est achevé et l'indication est établie.

Recommandation 3

- d) Il est suggéré que la chirurgie avant l'âge de 12 mois soit réalisée par des équipes de chirurgiens et d'anesthésistes spécialisées en pédiatrie (Grade B, niveau de preuve 2).
- a) Il est suggéré que la décision de l'implantation cochléaire pédiatrique soit posée par une équipe multidisciplinaire afin d'évaluer le degré de la perte auditive et s'assurer que le risque anesthésique et chirurgical est comparable à celui des enfants plus âgés et des adultes (Grade B, niveau de preuve 2)

Recommandation 4

- a) Il est recommandé d'implémenter un programme national universel de dépistage de la surdité en période néonatale (Grade A, niveau de preuve 1)
- b) Il est recommandé de réaliser un dépistage systématique chez tous les nouveau-nés et les nourrissons de moins de six mois (Grade A, niveau de preuve 1)

Recommandation 5

- a) Il est recommandé de poser l'indication de l'implant cochléaire chez l'adulte présentant une surdité neurosensorielle bilatérale sévère à profonde sur les fréquences conversationnelles avec peu de bénéfice des prothèses auditives et/ou une discrimination inférieure ou égale à 50% lors de la réalisation de tests d'audiométrie vocale. Les tests doivent être pratiqués à 60 dB, en champ libre, avec des prothèses bien adaptées (Grade A, niveau de preuve 1).
- b) En cas de fluctuations, une implantation cochléaire est indiquée si le retentissement sur la communication est majeur (Grade A, niveau de preuve 1).

Recommandation 6

- a) Il est recommandé de considérer qu'il n'y a pas de limite d'âge supérieure à l'implantation cochléaire chez l'adulte, sous réserve de la réalisation d'un bilan neuropsychologique et de l'absence de démence avérée (Grade A, niveau de preuve 1).
- b) Il est suggéré de ne pas considérer l'existence d'un trouble cognitif léger Mild Cognitive Impairment (MCI) comme une contre-indication à l'implantation cochléaire (Grade B, niveau de preuve 2).
- c) Il est suggéré que le patient soit totalement ou partiellement autonome ou bénéficie d'un encadrement adapté pour permettre l'entretien du matériel et le suivi (Accord professionnel).

Recommandation 7

- a) Il est suggéré de proposer une implantation cochléaire dans les surdités pré-linguales de l'adulte à condition d'avoir une communication orale développée, une bonne production de la parole et un certain degré d'intelligibilité de la parole avec l'appareil auditif (Grade B, niveau de preuve 2).
- b) Il est recommandé dans ce cas de pratiquer une évaluation exhaustive de la parole, de l'intelligibilité, de la communication, de la production de la parole et des attentes du patient qui sont donc indispensables (Grade A, niveau de preuve 1).

Recommandation 8

- a) Il est recommandé d'implanter les patients ayant une surdité secondaire à une pathologie qui peut se compliquer d'une ossification cochléaire bilatérale dans les plus brefs délais (Grade A, niveau de preuve 1).
- b) Il est recommandé d'instaurer une surveillance intensifiée de l'audition au décours d'une méningite bactérienne (Grade A, niveau de preuve 1).
- c) Il est recommandé de proposer rapidement un implant cochléaire en cas de surdité profonde bilatérale et de modification du signal labyrinthique sur l'imagerie par résonance magnétique (Grade A, niveau de preuve 1).
- d) Il est recommandé de proposer une implantation cochléaire bilatérale et précoce en cas de syndrome d'Usher (Grade A, niveau de preuve 1).

Recommandation 9

- d) Il est suggéré d'indiquer chez l'enfant ayant une surdité bilatérale sévère à profonde une implantation cochléaire bilatérale. (Grade B, niveau de preuve 2)
- a) Il est suggéré d'indiquer un implant cochléaire bilatéral en cas de syndrome d'Usher chez l'enfant (affection héréditaire autosomique récessive associant des atteintes oculaires et auditives). (Grade B, niveau de preuve 2)
- b) Il est suggéré d'indiquer un IC bilatéral chez l'adulte lorsqu'il existe un risque important de fibrose cochléaire ou lorsqu'un patient, avec un seul implant plus une prothèse auditive controlatérale, perd le bénéfice de cette dernière et souffre d'un handicap socioprofessionnel ou en perte d'autonomie dans le cas des personnes âgées (Grade B, niveau de preuve 2)

Recommandation 10

- a) En cas d'implantation bilatérale il est suggéré de procéder à une implantation simultanée (Grade B, niveau de preuve 2).
- b) Lors d'une implantation séquentielle, il est suggéré d'avoir un délai le plus court possible entre les deux implantations cochléaires s'il n'y a pas de bénéfice avec la prothèse controlatérale (Grade B, niveau de preuve 2).
- c) En cas d'implantation cochléaire bilatérale séquentielle chez un enfant sourd sévère à profond, il est suggéré de réduire le délai entre les deux implantations (Grade B, niveau de preuve 2), de préférence inférieur à 18 mois (Accord professionnel).

Recommandation 11

- a) Il est recommandé de proposer une réhabilitation hybride combinant une stimulation acoustique et une stimulation électrique aux patients, en cas de préservation de l'audition résiduelle sur les fréquences graves (Grade A, niveau de preuve 1).
- b) Il est suggéré, en cas d'audition résiduelle, d'inclure dès que possible les tests dans le bruit dans le bilan pré-implant (Grade C, niveau de preuve 4).

Recommandation 12

- a) Il est suggéré de proposer une technique chirurgicale préservant au mieux les structures encore fonctionnelles de l'oreille externe, moyenne et interne, en cas d'indication d'implantation cochléaire à tous les patients (avec ou sans persistance de seuils auditifs en conduction aérienne dans les fréquences graves en préopératoire) (Grade C, niveau de preuve 4).
- b) Il est suggéré d'informer le patient concernant les risques de perte de l'audition résiduelle lors de toute implantation cochléaire en postopératoire immédiat comme à long terme (Grade C, niveau de preuve 4).
- c) Il est suggéré de proposer au patient un traitement par corticothérapie péri-opératoire en cas de tentative de préservation de l'audition résiduelle (Accord professionnel).

Recommandation 13

- a) Il est recommandé de proposer une réhabilitation bimodale combinant une stimulation électrique d'un côté et une stimulation acoustique du côté controlatéral en cas d'audition résiduelle (Grade B, niveau de preuve 2).
- b) Les enfants ayant un IC unilatéral doivent être encouragés à utiliser une prothèse auditive controlatérale en cas d'audition résiduelle (Grade B, niveau de preuve 2).

Recommandation 14

Il est suggéré de proposer une implantation cochléaire chez les enfants porteurs d'une surdité de perception sévère à profonde d'un côté avec une audition normale ou une surdité légère en controlatéral (Accord professionnel)

Recommandation 15

- a) Il est recommandé d'informer les patients adultes atteints de cophose unilatérale avec acouphènes invalidants de la possibilité de maîtriser dans un nombre important de cas les acouphènes, par une implantation cochléaire du côté sourd (Grade B, niveau de preuve 2).
- b) Il est recommandé d'informer les patients atteints de cophose unilatérale et qui ont une doléance vis-à-vis de la compréhension de la parole et/ou de la localisation spatiale des sons que l'implantation cochléaire est une solution alternative qui peut être plus efficace que les systèmes CROS par voie aérienne ou osseuse chez certains patients (Grade B, niveau de preuve 2).

Recommandation 16

Lors de l'évaluation initiale de l'enfant candidat à l'implant cochléaire, doivent être considérés :

- L'évaluation clinique globale de l'enfant, le but étant d'étudier le terrain et de chercher les comorbidités,
- L'examen otologique et ORL complet réalisé par le chirurgien otologiste,
- Le recours à d'autres consultations spécialisées selon les données de l'examen initial.

(Grade B, niveau de preuve 2).

Recommandation 17

Dans le cadre du bilan étiologique de surdité chez un enfant candidat à l'implant cochléaire, il est recommandé de diagnostiquer :

- Une infection à CMV en période néonatale par la recherche de CMV dans les urines, la salive ou le sang ; au-delà par la sérologie CMV.
- Une recherche d'hématurie ou de protéinurie par bandelettes urinaires qui seraient en faveur du syndrome de BOR ou d'Alport.

(Grade A, niveau de preuve 1).

Recommandation 18

En cas de tableau clinique évocateur d'infection congénitale, il est suggéré de compléter l'enquête étiologique par :

- La récupération des résultats des sérologies TORCH réalisés chez la mère au cours de la grossesse,
- La réalisation des sérologies d'agents infectieux : rubéole, toxoplasmose, syphilis, VIH.

(Grade C, niveau de preuve 3)

Recommandation 19

Un bilan thyroïdien doit être considéré, en cas d'antécédents familiaux de pathologie thyroïdienne, de goitre ou de dilatation de l'aqueduc du vestibule à l'imagerie du rocher.

(Grade B, niveau de preuve 2).

Recommandation 20

Un bilan audiométrique de l'enfant candidat à l'implant cochléaire doit être réalisé et comporte :

- La détermination des seuils audiométriques par une audiométrie adaptée à l'âge,
- L'impédancemétrie,
- L'étude des potentiels auditifs précoces du tronc cérébral complétée par les potentiels évoqués auditifs stationnaires (ASSR) si disponibles.

Il est impératif de vérifier la cohérence entre ces tests.

(Grade B, niveau de preuve 2).

Recommandation 21

Avant de retenir l'indication de l'implantation cochléaire chez les enfants appareillés, il est recommandé de s'assurer que l'appareillage auditif en cours est optimal et d'évaluer le gain prothétique.

Cette évaluation doit être répétée.

(Grade A, niveau de preuve 1).

Recommandation 22

Il est recommandé de réaliser un bilan vestibulaire avant et après implantation cochléaire. Cette évaluation est d'abord clinique, complétée par des tests objectifs au besoin (une épreuve calorique, *Video Head Impulse Test* et les potentiels évoqués otolithiques myogéniques cervicaux et/ou oculaires).

(Grade A, niveau de preuve 1).

Recommandation 23

Il est recommandé de réaliser un bilan orthophonique pour tout enfant candidat à un implant cochléaire

(Grade A, niveau de preuve 1)

Recommandation 24

Il est recommandé d'adresser l'enfant candidat à l'implant cochléaire pour un examen ophtalmologique spécialisé.

(Grade A, niveau de preuve 1)

Recommandation 25

L'évaluation cardiaque doit être considérée devant un patient ayant une surdité congénitale. Elle comportera au minimum un examen clinique et un ECG.

(Grade B, niveau de preuve 2)

Recommandation 26

Il est suggéré de faire une enquête génétique devant toute surdité d'étiologie indéterminée ou en cas de suspicion d'une origine génétique.

(Grade C, niveau de preuve 3)

Recommandation 27

Il est recommandé de mettre en place un registre des personnes bénéficiaires de l'implant cochléaire afin de comparer les résultats de l'implantation cochléaire selon le génotype.

(Accord professionnel)

Recommandation 28

Chez les enfants candidats à l'IC, au cours du suivi et en post IC, une évaluation pédopsychiatrique doit être considérée.

(Grade B, niveau de preuve 2)

Recommandation 29

En cas d'association de TSA et surdité, doivent être considérées une évaluation pédopsychiatrique de la gravité du tableau clinique et une IRM cérébrale.

(Grade B, niveau de preuve 2)

Recommandation 30

Il est recommandé de prendre en charge les troubles du comportement des enfants candidats à l'implant cochléaire, tout en tenant compte des besoins uniques des enfants malentendants et de leurs familles.

(Grade A, niveau de preuve 1)

Recommandation 31

L'évaluation des ressources, des difficultés et des besoins de l'environnement familial des enfants déficients auditifs est à considérer. L'évaluation de l'environnement familial et des capacités d'investissement de la famille dans la prise en charge ultérieure sont deux critères faisant partie intégrante du bilan pré-implantation.

(Grade B, niveau de preuve 2)

Recommandation 32

Les parents d'enfants atteints de pathologies associées à une perte auditive (polyhandicap) doivent être informés que les résultats de l'IC peuvent être limités ; ils doivent réfléchir à leurs attentes en concertation avec une équipe pluridisciplinaire.

(Grade B, niveau de preuve 2)

Recommandation 33

Il est recommandé d'évaluer la qualité de vie des patients avant et après implantation cochléaire, en complément des évaluations audiométriques.

(Grade A, niveau de preuve 1)

Recommandation 34

Il est recommandé d'élaborer des questionnaires de qualité de vie destinés à l'évaluation des enfants avant et après implantation cochléaire en dialecte arabe tunisien.

(Grade A, niveau de preuve 1)

Recommandation 35

Avant implantation cochléaire chez l'enfant, un bilan radiologique doit être réalisé et comporte :

- Une TDM des rochers (ou Cone Beam, performant en otologie),
- Une IRM de l'oreille et des voies auditives et une IRM cérébrale.

(Grade B, niveau de preuve 2)

Recommandation 36

Il est recommandé de réaliser, chez l'adulte candidat à l'implant cochléaire, un bilan neuro-vestibulaire complet avant l'implantation cochléaire uni ou bilatérale.

(Grade A, niveau de preuve 1)

Recommandation 37

a) En cas d'implantation bilatérale chez l'adulte, il convient de faire un bilan vestibulaire complet avant de planifier la chirurgie du côté controlatéral. En cas d'aréflexie vestibulaire du côté déjà opéré, la décision d'implanter le côté controlatéral doit être réfléchie.

b) Chez les sujets fragiles, avec une tendance à la chute, une information claire sur le risque d'aggravation de leur fonction vestibulaire doit être fournie.

(Grade B, niveau de preuve 2).

Recommandation 38

Chez les adultes candidats à un implant cochléaire, il est suggéré de faire une évaluation des acouphèness par des questionnaires et des échelles.

(Grade B, niveau de preuve 2).

Recommandation 39

a) Il est recommandé d'adresser le patient adulte et sujet âgé pour un bilan neuropsychologique, en cas de suspicion de trouble cognitif qu'il soit léger ou majeur, avant l'implantation cochléaire.

b) Il est utile d'évaluer le degré d'autonomie ou les possibilités d'un encadrement adapté du sujet âgé, pour permettre l'entretien du matériel et le suivi.

(Accord professionnel).

Recommandation 40

- a) Il est recommandé d'évaluer la qualité de vie liée à la santé des adultes avant implantation cochléaire.
- b) Il est recommandé de disposer de questionnaires de qualité de vie spécifique à l'implantation cochléaire, et présentés par une langue maîtrisée par l'adulte.

(Grade A, niveau de preuve 1)

Recommandation 41

Des études Tunisiennes doivent être réalisées pour valider un schéma de vaccination chez les candidats à l'implant cochléaire.

(Accord professionnel)

DRAFT

1. Méthodologie d'élaboration du guide

L'élaboration et la mise à jour des guides de pratique clinique de bonne qualité exigent beaucoup de temps et de ressources. Pour réduire le double travail et améliorer l'efficacité et l'efficacités, nous avons opté pour un processus d'adaptation des recommandations selon un outil spécifique (ADAPTE) tout en préservant toujours le principe de la médecine fondée sur des preuves (1).

L'outil ADAPTE se compose de trois phases principales :

- La mise en place.
- L'adaptation.
- La finalisation.

Ces phases sont divisées en vingt-quatre étapes. Chaque étape comprend des domaines.

La phase de mise en place vise à mettre en évidence les questions à traiter avant d'initialiser le processus de développement des Guides Pratiques Cliniques.

Dans la phase d'adaptation, l'équipe a décidé du cadre et des objectifs du GPC, a identifié les guides de pratique clinique potentiellement pertinents et a évalué les différents domaines qu'ils contiennent.

La phase de finalisation comprend la contextualisation des recommandations, la revue externe, la planification du suivi et la mise à jour.

1.1. Mise en place

1.1.1. Définition du sujet à traiter et préparation du premier draft de la question PIPOH

L'Instance Nationale de l'Évaluation et de l'Accréditation en Santé (INEAS) a évalué la demande de la Société Tunisienne d'ORL et Chirurgie Cervico-Faciale (STORL) pour le développement de GPC sur l'implantation cochléaire en Tunisie.

Un groupe de chirurgiens ORL a bénéficié d'une série de formations dispensées par l'INEAS aux termes desquels il y a eu élaboration de PIPOH adapté au thème, afin de mener le projet et le soumettre dans un deuxième temps à l'INEAS pour une labellisation du guide élaboré.

1.1.2. Formation du groupe de travail

Les professionnels de la santé concernés par le GPC ont été identifiés. Toutes les sociétés savantes impliquées ont été contactées pour former le panel d'experts représentant le groupe de travail. Des experts cliniciens ont été désignés pour assurer les fonctions de président d'honneur, président, vice-président et responsables de section.

Le panel d'experts, représentant le groupe de travail, est composé de chirurgiens ORL, pédiatres, ophtalmologues, cardiologues, pédopsychiatres, radiologues, généticiens, orthophonistes, et audioprothésistes.

Le groupe des méthodologistes est formé de 4 médecins ORL formés par l'équipe de l'INEAS selon une méthodologie internationale.

1.1.3. Validation de la question PIPOH

Une première réunion avec le groupe de travail a été tenue afin d'exposer le but du projet, la méthodologie à suivre et la validation de la question PIPOH (**Annexe 1**).

1.1.4. Recherche bibliographique

Une recherche de guide de pratique clinique a été effectuée, par les méthodologistes ORL formés, dans Guidelines International Network (GIN) et dans des sites d'agences gouvernementales : *National Institute for Health and Care Excellence* (NICE), *Scottish Intercollegiate Guidelines Network* (SIGN), Haute Autorité de Santé (HAS), d'autres sources d'information ont été consultées selon des mots clés et des termes selon *MeSH* ainsi que des bases de données telles que « *Pubmed* », « *Scencedirect* », « *Embase* », « *Trip Data Bases* ». La recherche bibliographique auprès des sociétés savantes internationales a été explorée et dans des revues nationales pour l'étude du contexte.

La période de recherche couverte était de 5 ans (2018 - 2022). Seules les guides en langues Française et Anglaise ont été retenus.

Une première sélection a été effectuée selon le titre, le résumé et la pertinence du guide. Une recherche bibliographique complémentaire a été effectuée pour mettre à jour les dernières publications. Toutes les nouvelles références incluses dans le GPC pour renforcer les recommandations telles que les méta-analyses, les études de cohortes, les études observationnelles ont été évaluées par l'outil Fichas Lectura Critica FLC3.0. Un échéancier avec un plan d'organisation du travail a été défini ainsi que le rôle de chacun des membres du groupe.

1.1.5. Déclaration des liens d'intérêts

Les membres du panel d'experts sollicités pour participer au groupe du travail et de lecture ont communiqué leurs déclarations de liens d'intérêts.

1.2. Processus d'adaptation

1.2.1. Recherche, présélection et évaluation des guides sur l'implantation cochléaire

Quatre guides ont été présélectionnés à la suite de la recherche bibliographique effectuée. Ces guides ont été soumis à une évaluation plus approfondie selon la pertinence du sujet, la langue, la date de publication et l'existence d'une méthodologie d'élaboration.

La qualité de ces guides présélectionnés a été évaluée par les quatre méthodologistes ORL avec l'outil AGREE II. Les résultats de l'évaluation ont été enregistrés dans un tableau Excel et un graphique a été élaboré (**Annexe 2**).

Après l'évaluation de tous les guides, il a été convenu de retenir comme guides à adapter :

- Guidelines for Best Practice in the Audiological Management of Adults with Severe and Profound Hearing Loss, 2020 (2)
- Recommandation de la pratique clinique : indications de l'implant cochléaire chez l'adulte et chez l'enfant de la SFORL (Société Française d'ORL et Chirurgie Cervico-Faciale) en 2018 (3).

Une autorisation officielle d'adaptation du guide de pratique clinique a été demandée auprès des responsables des guides. (**Annexe 3**).

L'élaboration des questions à y répondre dans le guide a été faite en concertation entre le noyau initial (présidente et vice-présidente) et le groupe de travail du guide.

Les membres du groupe de travail ont sélectionné les questions cliniques les plus pertinentes à inclure dans le GPC.

Par conséquent il a été décidé de répartir le travail en sous-groupes en incluant les différentes spécialités.

1.2.2. Analyse de la cohérence, de l'acceptabilité et de l'applicabilité des recommandations

Le groupe des méthodologistes a évalué la cohérence de l'argumentaire scientifique et les recommandations, l'acceptabilité et l'applicabilité de chaque recommandation à l'aide des outils 14 et 15 de l'ADAPTE. Selon cette analyse les recommandations retenues et évaluées ont été réparties :

- À adopter
- À adapter
- À élaborer DE NOVO

Une recherche bibliographique supplémentaire a été effectuée pour les recommandations à adapter pour l'étude de contexte.

1.2.3. Rédaction du guide

La rédaction du contenu a été fait par le groupe de travail réparti en sous-groupes. Plusieurs réunions ont été organisées pour chaque sous-groupe avec les professionnels de santé concernés par le thème afin d'adopter ou d'adapter les recommandations à partir de l'argumentaire scientifique, des avis des experts et des recherches bibliographiques supplémentaires.

1.3. Revue externe et finalisation

1.3.1. Revue externe

La présidente et la vice-présidente ont sélectionné les membres du groupe de lecture incluant des représentants des sociétés savantes et des parties prenantes intéressées par la thématique « le ministère de la santé, la caisse nationale d'assurance maladie, les collèges scientifiques, les associations de patients ».

Le document a été transmis au préalable à tous les membres du groupe de lecture et les résultats ont été collectés et présentés dans le cadre d'un séminaire pour les discuter. Pour faciliter la relecture, les experts ont été répartis en plusieurs ateliers selon les domaines des recommandations à traiter. La version finale a été labélisée et validée méthodologiquement par l'équipe de l'INEAS avec un groupe d'experts cliniciens.

1.3.2. Plan de suivi et de mise à jour

La STORL a prévu une mise à jour du guide en fonction des données publiées dans la littérature scientifique ou des modifications de pratique significatives survenues depuis sa publication.

1.3.3. Niveaux d'évidence

Tableau 1 : Correspondance entre l'évaluation de la littérature et le grade des recommandations (recommandation SFORL)

Niveau de preuve scientifique fourni par la littérature Texte : Argumentaire	Force des recommandations Recommandation	Classe des recommandations	Terminologie	
Niveau 1 - Essais comparatifs randomisés de forte puissance - Méta-analyse d'essais comparatifs randomisés - Analyse de décision basée sur des études bien menées	Grade A Preuve scientifique établie	Classe I Preuve et/ou accord général sur le fait qu'un traitement ou une procédure donnée est bénéfique, utile, efficace.	Recommandé / ou n'est pas recommandé	
Niveau 2 - Essais comparatifs randomisés de faible puissance - Etudes comparatives non randomisées bien menées - Etudes de cohorte	Grade B Présomption scientifique	Classe II Des preuves contradictoires et/ou une divergence d'opinion sur l'utilité/efficacité du traitement ou de la procédure donnée	Doit être considéré	
		Classe IIa Le poids de la preuve/opinion est en faveur de l'utilité/efficacité		Doit être considéré
		Classe IIb L'utilité/efficacité est moins bien établie par les preuves/opinions.		Peut être considéré
Niveau 3 Etudes cas-témoins Essais comparatifs avec série historique Niveau 4 Etudes comparatives comportant des biais importants Etudes rétrospectives Séries de cas Etudes épidémiologiques descriptives (transversale, longitudinale)	Grade C Faible niveau de preuve scientifique	Classe III Preuve ou accord général que le traitement ou la procédure donnée ne sont pas utile/efficace et, dans certains cas, peuvent être dangereux	Suggéré ou ne pas suggéré	
Toute autre publication (cas report, avis d'expert, etc) Aucune publication	Accord professionnel */ consensus d'experts			

**En l'absence de précision, les recommandations proposées correspondront consensus d'experts.*

Cette classification a pour but d'explicitier les bases des recommandations. L'absence de niveau de preuve doit inciter à engager des études complémentaires lorsque cela est possible.

Cependant, l'absence de niveau de preuve ne signifie pas que les recommandations élaborées ne sont pas pertinentes et utiles (exemple de l'efficacité de la mastectomie dans le cancer du sein, des antibiotiques dans l'angine...).

D'après le Guide d'analyse de la littérature et gradation des recommandations ANAES / Janvier 2000

2. Introduction

La déficience auditive (DA) appelée aussi surdit  est le handicap sensoriel le plus fr quent, et c'est aussi la d ficience sensorielle la plus h t rog ne (4,5).

L'Organisation mondiale de la sant  (OMS) estime qu'elle touche, en 2021, 466 millions de personnes dans le monde (6,1% de la population mondiale), dont 34 millions d'enfants (5).

Un nouveau-n  sur 1000 pr sente une d ficience auditive cong nitale et le nombre d'enfants malentendants augmente de 20 000   30 000 chaque ann e (4,5).

Dans le rapport mondial sur l'audition, l'OMS estime que d'ici 2050, pr s de 2,5 milliards de personnes vivront avec un certain degr  de perte auditive, dont au moins 700 millions auront besoin de r habilitation. Actuellement, 430 millions de personnes sont atteintes de pertes auditives mod r es ou s v res et elles sont les plus susceptibles de b n ficier de r adaptation auditive (6). Les impacts de la perte auditive sont variables et peuvent  tre lourds. Ils comprennent un retard du d veloppement du langage chez l'enfant, une perte de la capacit  de communiquer oralement avec les autres ce qui peut conduire   l'isolement social,   la solitude et   la frustration, en particulier chez les personnes  g es.

Ainsi, il est important que des mesures sp ciales soient mises en place pour d pister la perte auditive   diff rentes  tapes de la vie :chez les nouveau-n s et les nourrissons, les enfants, notamment en milieu pr scolaire et scolaire, les personnes  g es et tous ceux qui sont   risque de perte auditive (7).

Chez l'enfant, la surdit  est consid r e comme un probl me de sant  publique, d'une part en raison de sa fr quence, et d'autre part   cause des cons quences graves et irr versibles de cette pathologie, lorsqu'elle est diagnostiqu e tardivement.

Cette d ficience auditive aura un impact non seulement sur l'acquisition du langage mais aussi elle peut affecter la psychologie, l'intelligence et la capacit  de communication sociale. D'o  l'importance de d pister et traiter pr cocement les malades atteints de d ficience auditive.

Chez l'adulte, 65% de la population mondiale  g e de plus de 60 ans souffre d'un certain degr  de perte auditive (6). Les cons quences d'une perte auditive non prise en charge   l' ge adulte comprennent le retrait social et l'isolement, un dysfonctionnement  motionnel, une perte de productivit  et de salaire, une retraite anticip e et un d clin mental et physique. Par cons quent, il est important de mettre en  uvre un d pistage auditif syst matique chez les personnes  g es suivi d'une r adaptation rapide (7).

La surdit  peut  tre class e selon plusieurs param tres : le caract re uni- ou bilat ral, l' ge de survenue (cong nitale, pr -linguale, p ri et post-linguale), le degr  de la perte auditive (l g re, moyenne, s v re,

profonde ou totale), et le mécanisme de l'atteinte auditive (transmission, perception, mixte ou centrale).

Bien que les surdités unilatérales aient peu de retentissement en particulier sur l'acquisition du langage et sur la communication chez l'enfant, elles auront d'autres conséquences en particulier scolaires, sociales... A l'inverse les répercussions des surdités bilatérales sont plus importantes.

L'implant cochléaire IC a révolutionné la prise en charge de la perte auditive neurosensorielle chez les adultes et les enfants. Il s'agit d'un dispositif électronique visant à remplacer le fonctionnement d'une cochlée défectueuse, incapable de transformer le signal acoustique mécanique en un influx nerveux, seul compréhensible par les centres supérieurs (8).

Le principe de l'implant cochléaire est de transformer les signaux analogiques enregistrés par un microphone en signaux numériques qui stimulent directement les fibres du nerf auditif par l'intermédiaire d'électrodes insérées dans la cochlée.

L'efficacité de l'implant cochléaire n'est plus à démontrer. Une sélection rigoureuse des candidats et un investissement important ainsi qu'un travail de rééducation intense s'imposent.

L'implantation cochléaire pédiatrique a été initiée en 1980 par House mais ce n'est qu'en 1984, que l'implant obtient la validation de la Food and Drug Administration (FDA) chez l'adulte, puis chez l'enfant (2 à 17 ans) en 1990 (8,9).

Selon le rapport de l'OMS 2021, plus de 350 000 patients dans le monde ont bénéficié à ce jour de l'implant cochléaire. Néanmoins, l'implant d'aujourd'hui ne permet pas encore de remplacer parfaitement une cochlée absente ou déficiente d'où les nombreux travaux de recherche et industriels bénéficiant continûment d'importants progrès; les malentendants peuvent raisonnablement en espérer de nombreux progrès dans un proche avenir (8).

En Tunisie, l'implantation cochléaire adulte a démarré en 1996. Les premiers cas implantés étaient des adultes sourds post-linguaux. L'implantation des enfants sourds congénitaux a démarré plus tard en 2003. Le nombre annuel d'implants a augmenté progressivement.

L'objectif de ce guide est de fournir des recommandations pour la prise en charge d'un patient adulte ou enfant candidat à une éventuelle implantation cochléaire.

Ce guide va permettre d'uniformiser nos pratiques et donc d'améliorer la prise en charge de ces patients atteints de déficience auditive: pathologie qui implique plusieurs professionnels de la santé: les médecins généralistes, les médecins de famille, les gériatres, les ORL et Chirugiens Cervico-Faciaux, les pédiatres , les radiologues, les généticiens, les cardiologues, les ophtalmologues, les neurologues, les pédopsychiatres, les orthophonistes, les audioprothésistes, les infirmiers, les pharmaciens, les médecins anesthésistes et autres acteurs de la santé.

Il s'adresse aussi aux décideurs, aux patients et aux organismes bénévoles (associations et sociétés savantes).

DRAFT

3. Implant cochléaire : composition et mode d'action

L'implant cochléaire (IC) est un dispositif de réhabilitation auditive implantable. C'est la seule technologie actuellement disponible capable de restaurer l'un des cinq sens à travers une stimulation directe des fibres du nerf auditif (Nerf VIII).

3.1. Composition de l'implant cochléaire

3.1.1. Implant à stimulation électrique

Tous les modèles d'IC, actuellement disponibles sur le marché, sont composés de deux parties, une partie externe non implantable et une partie interne implantable.

✓ Partie externe non implantable

La partie externe non implantable comporte le microphone, le système d'audio-processeur et l'antenne externe émettrice, le tout alimenté par un système de recharge.

Microphone : La partie externe peut comporter un ou plusieurs microphones selon le modèle de l'IC.

Système d'audio-processeur : C'est un système électronique de traitement numérique du signal.

Antenne externe émettrice : L'antenne externe se fixe au niveau du cuir chevelu, en regard de l'antenne interne, par un système d'aimantation de force réglable.

✓ Partie interne implantable

Elle est faite d'un boîtier et d'un porte-électrodes.

Le boîtier : Le boîtier contient une antenne interne de réception des signaux externes, le stimulateur et un aimant. Il est placé chirurgicalement sous la peau et il permet le maintien de l'antenne externe par aimantation réciproque.

Le porte électrodes : le porte électrodes contient les électrodes de stimulation, dont le nombre est variable selon les modèles des IC. Il est introduit chirurgicalement dans la cochlée, idéalement dans la rampe tympanique. Actuellement, plusieurs types de porte électrodes sont disponibles tels que le porte électrode « Droit », le stylet d'électrode « Péri modiolaire », l'électrode Mid-scala

3.1.2. Implant à stimulation électro-acoustique

Ce système intègre les technologies de l'implant cochléaire avec l'aide auditive numérique.

La configuration globale de l'appareillage est similaire à celle de l'implant cochléaire avec stimulation électrique. La partie externe comporte, en plus de l'implant cochléaire avec stimulation électrique, un embout auriculaire similaire à celui d'une aide auditive conventionnelle. A noter, les installations d'ajustement sont séparées pour chaque stimulus électrique et acoustique individuellement.

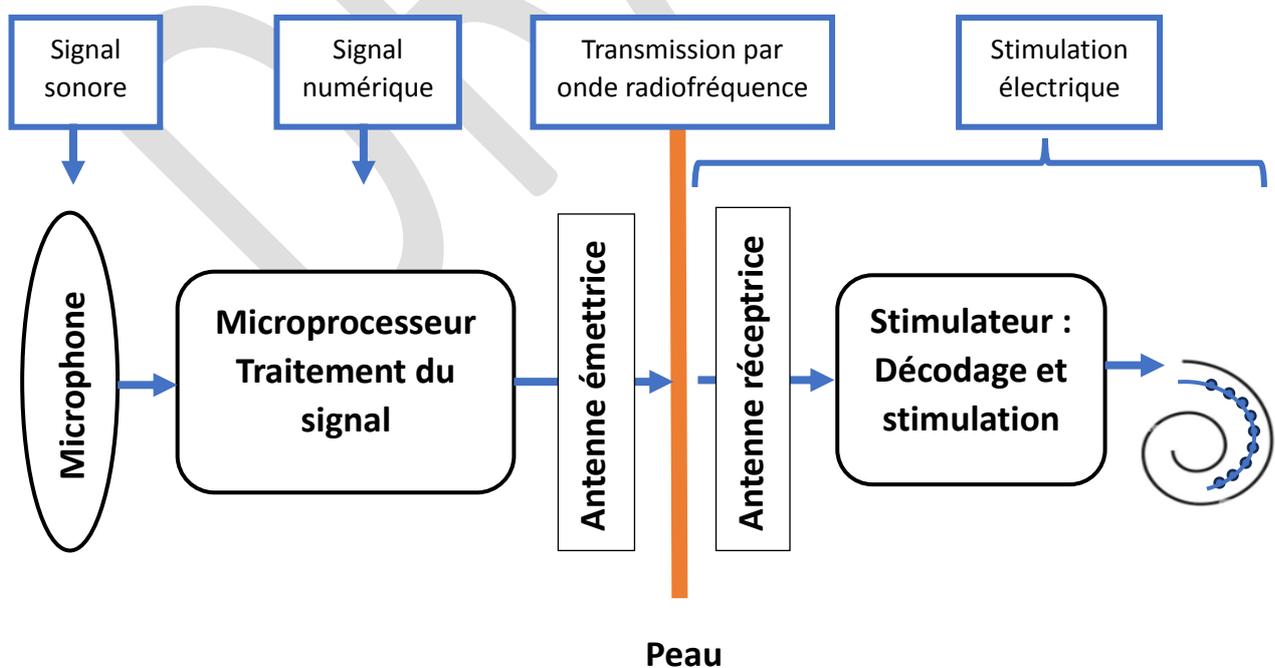
3.2. Fonctionnement

3.2.1. Mode de stimulation électrique (Figure 1)

Le traitement du signal sonore est entièrement numérique. Le son est capté par le microphone et est transformé en signaux numériques. Ceux-ci subissent initialement une première étape de pré traitement dont l'objectif est l'amélioration de l'intelligibilité de la parole dans le bruit et de la localisation spatiale des sons. Plusieurs stratégies de pré traitement sont proposées telles que les microphones directionnels et les stratégies de réduction du bruit.

Le traitement proprement dit du signal numérique se passe ensuite au niveau de l'audio-processeur. Il s'agit d'une adaptation des paramètres de la stimulation à la dynamique électrique des terminaisons nerveuses du nerf auditif, selon « une stratégie de codage ». Le signal résultant correspond à des impulsions électriques réparties en se basant sur le codage spatial. Il est ensuite délivré à la partie interne via l'antenne. Le stimulateur procède à la démodulation du signal, la détection des différentes fréquences et la stimulation électrique des électrodes correspondantes. La périlymphe au sein de la rampe est conductrice, ce qui permet la diffusion des charges autour de l'électrode activée vers le modiolus jusqu'à atteindre les terminaisons nerveuses. Si l'intensité de la stimulation est suffisamment élevée, elle entraîne la dépolarisation des fibres et le déclenchement de l'émission de potentiels d'actions.

Figure 1 : Représentation du fonctionnement de l'implant cochléaire



3.2.2. Mode de stimulation électro-acoustique

La stimulation électro-acoustique est une stimulation bimodale du système auditif combinant une aide auditive amplificatrice stimulant acoustiquement les basses fréquences, avec un implant cochléaire stimulant électriquement les hautes fréquences. L'amplification acoustique des basses fréquences même si elle est insuffisante à elle-même pour la compréhension de la parole, elle offre une représentation plus forte de la fréquence fondamentale des signaux environnants et du premier formant des sons de la parole (10–12), permettant ainsi une amélioration des scores de la perception de la parole dans le bruit, une amélioration de la perception de la musique, avec une amélioration de la qualité de vie (13–16).

Fonctionnellement, les deux types de stimulation partagent une entrée de microphone commune qui capte le signal sonore. Celui-ci est ensuite numérisé et analysé par le micro- processeur de nouvelle génération, qui transmet le signal électrique à deux circuits indépendants et parallèles.

- ✓ Un module acoustique : une aide auditive dédiée à l'amplification des basses fréquences (125-1500 Hz). Le signal amplifié est transmis au conduit auditif via l'embout auriculaire.
- ✓ Un module implant cochléaire : est dédié au traitement des hautes fréquences. Le signal électrique est traité comme dans un implant à stimulation électrique via une stratégie de traitement.

4. Indications de l'implant cochléaire chez l'enfant et l'adulte

4.1. Indications de l'implantation cochléaire chez l'enfant

4.1.1. Indications audiométriques

Les recommandations de la HAS publiées en 2012, ont été adoptées par les auteurs de la SFORL en 2018, et qui ont été par la suite adoptées par les auteurs de ce guide (3).

Recommandation 1

- a) Il est recommandé de poser l'indication de l'implant cochléaire chez l'enfant présentant une surdité neurosensorielle bilatérale sévère à profonde sur les fréquences conversationnelles avec peu de bénéfice des prothèses auditives, en l'occurrence absence d'acquisition du langage.
(Grade A, niveau de preuve 1)
- b) Il est recommandé d'indiquer une implantation cochléaire dans le cas d'une surdité profonde lorsque le gain prothétique ne permet pas le développement du langage. (Grade A, niveau de preuve 1)
- c) Il est recommandé d'indiquer une implantation cochléaire dans le cas d'une surdité sévère bilatérale lorsque la discrimination est inférieure ou égale à 50% lors de la réalisation de tests d'audiométrie vocale adaptés à l'âge de l'enfant. Les tests doivent être pratiqués à 60 dB, en champ libre, avec des prothèses bien adaptées. (Grade A, niveau de preuve 1)
- d) Il est recommandé d'indiquer une implantation cochléaire en cas de fluctuations, les critères suscités sont atteints plusieurs fois par mois et/ou lorsque les fluctuations retentissent sur le langage de l'enfant. (Grade A, niveau de preuve 1)

Depuis l'approbation du premier implant par le FDA, les progrès technologiques, les nouvelles techniques chirurgicales et les stratégies de programmation modernes ont élargi les critères d'indications pour inclure les surdités pré et post-linguales chez l'enfant. Dans le monde, de nombreux critères et recommandations ont été développés et ont fait évoluer les lignes directrices de pratique clinique dans différents pays.

Tous les auteurs s'accordent que toute surdité profonde bilatérale avec peu de bénéfice des prothèses auditives est une indication univoque à l'implantation cochléaire. Néanmoins, ces dernières années les critères de l'implantation cochléaire se sont étendus et on assiste à l'émergence d'autres indications (3,17–20).

Pour Manrique et al (17) et Musaed et al (20) (niveau de preuve 4) l'IC est recommandé chez l'enfant en cas de surdité neurosensorielle bilatérale sévère (perte entre 71-90 dB) à profonde (perte au-delà de 90 dB) sur les fréquences conversationnelles (500-4000 Hz) chez des nourrissons âgés au-delà de 6 mois. Pour ces enfants, outre les critères audiométriques, il faut tenir compte de l'acquisition et de la compréhension du langage adaptés à l'âge. Il est également impératif de considérer le développement cognitif avec absence de bénéfice des aides auditives correctement ajustées pendant au moins 3 à 6 mois sur la base d'une surveillance continue du développement des capacités auditives, de la parole et du langage. L'imagerie (tomodensitométrie et imagerie par résonance magnétique) doit confirmer la possibilité d'insertion de l'électrode dans la cochlée et la présence du nerf cochléaire avec absence de lésions sur les voies auditives centrales. Une évaluation psychologique, pédiatrique et neurologique positive préalable confirme le bénéfice de l'implant cochléaire.

En Tunisie, l'IC pédiatrique a démarré en 2003, le nombre d'enfants implantés a augmenté progressivement, et de nombreux centres ont développé des programmes d'IC. Pour les indications, nous suivons les mêmes recommandations internationales.

4.1.2. Indications selon l'âge

Recommandation 2

- a) Il est suggéré de proposer une chirurgie d'implant cochléaire avant l'âge de 12 mois en cas de surdité profonde congénitale (Grade B, niveau de preuve 2).
- b) Au-delà de 5 ans, en cas de surdité congénitale profonde ou totale non évolutive, il n'y a d'indication à l'implant cochléaire (sauf cas particuliers) que si l'enfant a développé une aptitude à la communication orale (Grade A, niveau de preuve 1).
- c) Il doit être considéré que si l'enfant est entré dans une communication orale, il peut bénéficier d'une implantation cochléaire quel que soit son âge. (Grade B, niveau de preuve 2)
- d) Il est recommandé d'envisager l'implantation cochléaire dès que le bilan préimplant est achevé et l'indication est établie.

En 1990, les IC ont été approuvés pour la première fois par la Food and Drug Administration (FDA) des États-Unis pour les enfants de 2 ans ou plus. En 2000, la FDA a approuvé l'abaissement de l'âge minimal de l'IC à 1 an. Le diagnostic de perte auditive avant l'âge de 1 an a augmenté en raison de la mise en place du dépistage auditif universel pour les nouveau-nés dans plusieurs pays. De nombreux centres aux États-Unis implantent régulièrement des nourrissons < 1 an hors directives de la FDA et les résultats chez ces enfants ont démontré un développement supérieur du langage réceptif et expressif (21) (niveau de preuve 2).

En mars 2020, la FDA a fourni une approbation spécifique pour l'IC chez les nourrissons atteints de surdit  neurosensorielle profonde bilat rale   l' ge de 9 mois (US Food and Drug Administration, 2020). En effet il a  t  d montr  par plusieurs  tudes qu'une implantation pr coce am liore le d veloppement auditif, les r sultats du langage expressif et r ceptif et la qualit  de vie (21) (niveau de preuve 2).

✓ B n fices de l'implantation cochl aire pr coce

Plusieurs auteurs ont rapport  un b n fice de l'implantation cochl aire pr coce sur l'acquisition du langage.

Aux Etats Unis, des programmes de d tection et d'interventions pr coces sur la surdit  ont  t   tablis (*EHDI: Early Hearing Detection and Intervention*), ils proposent une formule 1-3-6 incitant   un d pistage avant le 1er mois de vie, une confirmation de la surdit  avant le 3 me mois et une r habilitation (appareillage auditif ou implantation cochl aire) avant le 6 me mois (recommandation JCIH87). Les enfants appareill s ou implant s ayant suivis ces objectifs avaient de meilleurs r sultats en termes de perception et de production verbale (7) (niveau de preuve 1).

En effet, dans une  tude longitudinale, Yang *et al.* ont montr  que, sur 55 enfants implant s avant 24 mois, le groupe d' ge de 7-12 mois avait de meilleurs scores perceptifs et linguistiques   24 mois que celui de 12-24 mois (22) (niveau de preuve 2).

Sarant *et al.* ont montr  dans les cas d'implantation bilat rale, que l' ge au premier IC impactait les r sultats de l'acquisition du langage oral et que chaque ann e perdue d grade de 17   19% les scores de compr hension et d'expression du langage oral (23) (niveau de preuve 2).

Dans une  tude prospective publi e par Dettman *et al.* en 2016, ayant collig  403 enfant divis s selon l' ge en cinq groupes  valuant la perception de la parole, la production de mots et la compr hension de phrases   l'entr e de l' cole et   l'issue de l' cole primaire par des scores. Les auteurs ont trouv  que 64% des enfants implant s avant 12 mois atteignaient un niveau de langage dans la norme avant l'entr e   l' cole, alors que moins de 46% de ces enfants atteignaient ces scores lorsqu'ils  taient implant s apr s l' ge de 12 mois (24) (niveau de preuve 4).

De m me, Tobey *et al.* ont montr , dans une  tude prospective en 2013, sur 160 enfants implant s (99 ont re u leur premier IC avant 30 mois et 62 enfants entre 30 mois et 5 ans), que le niveau de compr hension et d'expression linguistique (*comprehensive assessment spoken language*) des plus jeunes  tait meilleur dans le premier groupe que dans le second (25) (niveau de preuve 2).

Karltorpet *al.* ont publi  en 2020 une  tude incluant 103 enfants op r s entre Janvier 2002 et D cembre 2013 et suivis pendant 10 +/- 3,7 ans. Ils ont  valu , par une  quipe multidisciplinaire, la compr hension du langage, du vocabulaire et l'intelligibilit  de la parole. Ils ont compar  deux groupes

implantés entre 5 et 11 mois à ceux implantés entre 12 et 29 mois. Les échelles de Reynell ont été utilisées pour évaluer la compréhension du langage. Ils ont trouvé que les enfants implantés entre 5 et 11 mois avaient à 4 ans un langage proche de la normale alors que ceux implantés entre 12 et 29 mois avaient un retard de 9 mois avec une différence statistiquement significative, concluant ainsi que la pose d'un IC avant 12 mois était cruciale pour avoir un langage parlé à 6 ans proche de la normale avec une meilleure intelligibilité de la parole. Ils l'expliquent par une période plus longue de privation auditive (26) (niveau de preuve 2).

Dans une autre étude publiée par Colletti *et al.* ont comparé les résultats à 4 ans d'une cohorte de 12 enfants implantés de façon unilatérale (entre 2 et 6 mois), 9 enfants implantés (entre 7 et 12 mois), 11 (entre 13 et 18 mois), 13 (entre 19 et 24 mois) à 20 enfants ayant une audition normale. Il y avait une différence significative en ce qui concerne la performance auditive au score CAP (*Category of Auditory Performance*) et la répétition des phrases entre le groupe de moins de 6 mois et le groupe 6–12 mois, ainsi qu'avec chacun des autres groupes d'enfants implantés, alors qu'il n'existait pas de différence avec les enfants normo-entendants, tendant à suggérer que la grande précocité de l'implantation cochléaire conditionnait la normalité du niveau de langage (27) (niveau de preuve 2). L'auteur ne décrit pas, de surcroît, de complications opératoires pour le groupe d'enfants plus jeunes. Cependant, pour l'instant, il existe trop peu d'études évaluant les bénéfices d'une implantation avant 6 mois pour confirmer ces résultats.

Au Royaume d'Arabie Saoudite, il est recommandé d'implanter les enfants le plus tôt possible. En effet, l'âge minimum recommandé est de 9 mois et les résultats longitudinaux des enfants implantés précocement ont montré une amélioration des capacités d'élocution et de langage et de meilleures performances fonctionnelles ainsi que des effets positifs sur les capacités cognitives et le développement psychosocial (20).

En Pologne, pour les surdités congénitales, grâce au programme national de dépistage auditif des nouveau-nés, qui fonctionne depuis 2003, un diagnostic et une intervention rapide sont possibles ; après diagnostic complet, l'implant cochléaire doit être posé à l'âge de 12 mois, sauf pour les enfants porteurs de malformations congénitales nécessitant d'autres examens spécialisés (28) (niveau de preuve 2).

En Tunisie, pour les surdités congénitales, le diagnostic se fait encore tardivement et l'âge de l'implantation est encore tardif. En réalité, la réalisation de l'implantation cochléaire avant l'âge de 1 an se heurte souvent aux difficultés et aux délais de confirmation diagnostique, aux délais du bilan pré-implant, à la nécessité du respect d'une période suffisante de réhabilitation audio prothétique et à la disponibilité des implants. D'où l'intérêt d'instaurer dans notre pays et dans les plus brefs délais, un programme national de dépistage de la surdité néonatale tout en améliorant en parallèles les moyens de diagnostic et les structures de prise en charge.

✓ Risques de la chirurgie et de l'anesthésie générale

Recommandation 3

- a) Il est suggéré que la chirurgie avant l'âge de 12 mois soit réalisée par des équipes de chirurgiens et d'anesthésistes spécialisées en pédiatrie. (Grade B, niveau de preuve 2)
- b) Il est suggéré que la décision de l'implantation cochléaire pédiatrique soit posée par une équipe multidisciplinaire afin d'évaluer le degré de la perte auditive et s'assurer que le risque anesthésique et chirurgical est comparable à celui des enfants plus âgés et des adultes. (Grade B, niveau de preuve 2).

Le risque opératoire chez les nourrissons avant 12 mois est similaire à celui des enfants âgés de plus 12 mois (étude réalisée sur 186 nourrissons opérés avant 12 mois/2911 enfants implantés) (29) (niveau de preuve 2). De même Colletti *et al.* ne décrivent pas, de surcroît, de complications opératoires pour le groupe d'enfants de moins de 6 mois par rapport au groupe plus âgé (27) (niveau de preuve 2).

Dans une étude rétrospective multicentrique qui avait pour objectif de démontrer l'inocuité de l'implantation cochléaire chez les nourrissons de moins de 1 an, Deep *et al.* ont inclus 136 nourrissons ayant eu une implantation cochléaire. Elle était bilatérale dans 106 cas soit un total de 242 oreilles implantées. Les chirurgiens qui ont participé à cette étude avaient une expérience de plus de 10 ans et exercent dans des centres spécialisés. Une équipe certifiée d'anesthésistes pédiatriques ont réalisé toutes les anesthésies générales. Ils ont conclu qu'il n'y avait pas de complications majeures inhérentes à l'anesthésie générale ni à la chirurgie, elles étaient comparables à celles rapportées dans la littérature pour des enfants âgés de plus de 1 an. Cependant, ils préconisent de réaliser cette implantation par des équipes expérimentées sur des enfants bien sélectionnés (21) (niveau de preuve 2).

De même, dans leur étude publiée en 2020, à propos de 103 enfants implantés, Karlthorp *et al.* ne rapportent aucun incident grave lié à l'anesthésie ni de complication chirurgicale, en particulier pas de méningite ou d'infection de la plaie. Huit complications mineures ont été rapportées à savoir l'hématome de la loge et les douleurs. Il n'y avait pas de corrélation entre l'âge de la chirurgie et la survenue de ces complications (26) (niveau de preuve 2).

Szyfter W *et al.* rapportent qu'en Pologne, l'implantation avant la première année de vie, bien que pratiquée en routine dans certains centres, n'est recommandée que dans des cas particuliers comme l'ossification cochléaire après une méningite. Selon ces équipes, elle implique tous les risques chirurgicaux, tels que :

- Une perte de sang plus importante et un risque accru de paralysie du nerf facial expliquée par une pneumatisation plus importante de la mastoïde,

- Un risque d'exposition plus élevé et donc une lésion de la dure-mère, et une fixation plus difficile du stimulateur de l'implant et un risque de migration de l'implant après la chirurgie due à une épaisseur plus faible des os du crâne,

- L'épaisseur moindre des tissus mous présente un risque d'interruption de la continuité de la peau après la chirurgie. En plus, du risque anesthésique, la confirmation du degré de la surdité par les tests audiologiques disponibles ainsi que la programmation des implants chez les très jeunes enfants est beaucoup plus difficile (28) (niveau de preuve 2).

Deep *et al* en 2021, afin d'étudier les complications chirurgicales, anesthésiques et celles liées au dispositif associé à l'implantation cochléaire chez les enfants de moins de 1 an, ont réalisé une étude rétrospective multicentrique ; 136 nourrissons (242 oreilles) répondaient aux critères d'inclusion. L'âge moyen à l'implantation était de 9,4 mois ; un suivi de six mois a été rapporté chez tous les patients. Il n'y a pas eu de complications majeures liées à l'anesthésie ni au dispositif. Des événements indésirables ont été signalés dans 34 des oreilles implantées dont 7 majeurs et 27 mineurs. Seize effets indésirables étaient survenus 30 jours après la chirurgie et 18 avant ce délai. Le taux de réadmission à 30 jours était de 1,5%. Le taux d'effets indésirables n'était pas corrélé aux comorbidités médicales préexistantes ni à la durée de l'anesthésie. Aucune différence significative n'a été détectée quant au taux de complications chez les patients de moins de 9 mois par rapport à ceux de 9 à 11 mois. Cette étude démontre l'innocuité de la chirurgie de l'IC chez les nourrissons et soutient la réduction de l'indication de l'implantation cochléaire à moins d'un an pour les enfants atteints d'une surdité neurosensorielle profonde bilatérale (21) (niveau de preuve 2).

4.1.3. Intérêt du dépistage de la surdité

Recommandation 4

- c) Il est recommandé d'implémenter un programme national universel de dépistage de la surdité en période néonatale (Grade A, niveau de preuve 1).
- d) Il est recommandé de réaliser un dépistage systématique chez tous les nouveau-nés et les nourrissons de moins de six mois (Grade A, niveau de preuve 1).

Le dépistage est un processus qui concerne aussi bien l'enfant que l'adulte et le sujet âgé. Il a pour objectif de planifier une prise en charge adéquate en cas de surdité diagnostiquée afin de minimiser ses retentissements sur l'apprentissage, la communication, la capacité cognitive et l'intégration sociale et réduire le coût de la prise en charge. En effet, selon le rapport de l'OMS sur le dépistage de la surdité, nous perdons à l'échelle internationale chaque année un trillion de dollars pour les surdités non prises en charge (17).

De plus, le dépistage néonatal dans les pays développés est systématique, il a été justifié par la prévalence élevée de la surdité (2-3/1000 naissances), l'existence de tests fiables, le retard du diagnostic de la surdité et le bénéfice prouvé d'une prise en charge précoce. Il est généralement guidé par un programme reconnu par les autorités nationales (30) (niveau de preuve 1).

En France, le dépistage néonatal de la surdité a été rendu obligatoire par l'arrêté du 23 avril 2012. D'après l'OMS, près d'un tiers de la population mondiale, vivant principalement dans des régions à revenu élevé, est entièrement ou presque entièrement couverte par des programmes de dépistage auditif chez les nouveau-nés. Le degré de mise en œuvre et de couverture de ces programmes varie considérablement à travers le monde. La couverture du dépistage est étroitement associée au niveau de vie moyen et au bien-être économique. Le manque de politiques pertinentes, de ressources humaines, d'équipements et de ressources financières est un défi très courant dans les pays à revenu faible ou intermédiaire. Ces défis sont encore aggravés par une faible sensibilisation à la perte auditive (7) (niveau de preuve 1).

En Tunisie, nous ne disposons pas de chiffres concernant l'incidence et la prévalence, ni d'un programme reconnu par les autorités pour le dépistage de la surdité. Néanmoins, les enfants qui présentent des facteurs de risque de surdité sont habituellement adressés par les pédiatres pour un dépistage de la surdité. Mais ceci n'est pas suffisant, et comme on est un pays en plein essor quant à l'implantation cochléaire chez l'enfant, le diagnostic précoce de la surdité devient une nécessité qui ne peut être assurée que par un dépistage national néonatal systématique.

En effet ce dernier, a amélioré la détection et le diagnostic précoce de la surdité congénitale, permettant ainsi une intervention plus précoce, y compris la prise de décision concernant la candidature à un implant cochléaire.

En plus, la compréhension de la parole et l'acquisition du langage nécessitent le respect d'une période critique (les 2 à 3 premières années de vie) pendant laquelle la stimulation auditive est indispensable au développement du langage oral. Plus la durée de privation sonore est longue, moins bons seront les résultats et inversement, plus l'implantation est précoce, plus rapide sera l'installation de la boucle audio-phonatoire permettant aux enfants d'avoir une maturation la plus physiologique de l'audition et d'atteindre un niveau perceptif et productif le plus proche de celui des enfants normo-entendants. Ceci nous amène à la nécessité d'instaurer un plan national de dépistage de la surdité afin de proposer l'implant cochléaire, comme solution, le plus précocement possible.

4.2. Indications de l'implantation cochléaire chez l'adulte

4.2.1. Indications audiométriques

Les recommandations de la HAS publiées en 2012, ont été adoptées par les auteurs de la SFORL en 2018, et qui sont par la suite adoptées par les auteurs de ce guide (3) (Guide SFORL).

Recommandation 5

a) Il est recommandé de poser l'indication de l'implant cochléaire chez l'adulte présentant une surdité neurosensorielle bilatérale sévère à profonde sur les fréquences conversationnelles avec peu de bénéfice des prothèses auditives et/ou une discrimination inférieure ou égale à 50% lors de la réalisation de tests d'audiométrie vocale. Les tests doivent être pratiqués à 60 dB, en champ libre, avec des prothèses bien adaptées. (Grade A, niveau de preuve 1).

b) En cas de fluctuations, une implantation cochléaire est indiquée si le retentissement sur la communication est majeur. (Grade A, niveau de preuve 1).

Les recommandations des indications audiométriques sont en concordance avec ceux de la communauté de Navarre (17,19); (20) (niveau de preuve 4) ; et le NICE guidance (31) (niveau de preuve 1), qui en plus des conditions suscitées ajoutent comme autres indications à l'IC :

1. Surdité péri-linguale et post-linguale
2. Absence de gain prothétique après une période d'essai entre 3 et 6 mois
3. L'imagerie (tomodensitométrie TDM et imagerie par résonance magnétique IRM) confirme la possibilité d'insertion de l'électrode dans la cochlée et la présence du nerf cochléaire avec absence de lésions sur les voies auditives centrales
4. Patients convaincus que l'implantation cochléaire va promouvoir leur vie personnelle et sociale
5. Surdité asymétrique, associée à des acouphènes homolatéraux et qui ne peut pas être traitée par une autre prothèse comme le système CROS/biCROS ou réhabilitation de la conduction osseuse par BAHA (*Bone Anchored Hearing Aid*). Cette indication doit être considérée au cas par cas (28) (niveau de preuve 2).

En effet, les indications de l'implant cochléaire chez l'adulte se sont étendues ces dernières années, et plusieurs publications le soulignent englobant ainsi les surdités pré-linguales, l'otospongiose évoluée, l'oblitération de la fenêtre ronde qui nécessite dans ce cas une large cochléostomie ; cependant le niveau de preuve reste insuffisant car la majorité des études sont rétrospectives observationnelles (19,32) (niveau de preuve 2).

Les surdités secondaires aux fractures du rocher, au schwannome vestibulaire ainsi qu'à la maladie de Ménière sont aussi des indications émergentes de l'implant cochléaire avec des résultats prometteurs (33–35) (niveau de preuve 1). Villavisanis *et al.* en 2021, ont publié une méta-analyse dont l'objectif était d'étudier les résultats de l'implantation cochléaire dans la maladie de Ménière avec et sans labyrinthectomie. Ils ont inclus 31 études soit 216 patients. Ils ont rapporté une amélioration significative du test de performance de l'audition dans le bruit avec une différence moyenne de 44,7 (Intervalle de Confiance (IC) à 95% [8,8- 80,6]) à 6 mois et de 60,1 (IC 95% [35,3-85]) à 12 mois. Le test monosyllabique de Freiburger (FMT) et le Consonant-Nucleus-Consonant (CNC) se sont aussi

significativement améliorés avec une différence moyenne de 46,2 (IC 95% [30-62,4]) pour le FMT et 19,3 (IC 95% [8,1-30,4]) pour le CNC. Il y avait de plus une régression significative des acouphènes (48.1 (IC 95% [1- 95,2]) évalués par le *Tinnitus Handicap Index* (**Annexe 4**) (36) (niveau de preuve 1). Pour les patients ayant eu une labyrinthectomie préalable, une actualisation de l'imagerie est préconisée afin de vérifier l'intégrité du canal cochléaire, en effet deux-tiers de ces patients développent une ossification cochléaire qui pourrait entraver l'insertion de l'électrode (33) (niveau de preuve 1).

4.2.2. Indications selon l'âge

Recommandation 6

- a) Il est recommandé de considérer qu'il n'y a pas de limite d'âge supérieure à l'implantation cochléaire chez l'adulte, sous réserve de la réalisation d'un bilan neuropsychologique et de l'absence de démence avérée (Grade A, niveau de preuve 1).
- b) Il est suggéré de ne pas considérer l'existence d'un trouble cognitif léger Mild Cognitive Impairment (MCI) comme une contre-indication à l'implantation cochléaire (Grade B, niveau de preuve 2).
- c) Il est suggéré que le patient soit totalement ou partiellement autonome ou bénéficie d'un encadrement adapté pour permettre l'entretien du matériel et le suivi (Accord professionnel).

Recommandation 7

- a) Il est suggéré de proposer une implantation cochléaire dans les surdités pré-linguales de l'adulte à condition d'avoir une communication orale développée, une bonne production de la parole et un certain degré d'intelligibilité de la parole avec l'appareil auditif. (Grade B, niveau de preuve 2)
- b) Il est recommandé dans ce cas de pratiquer une évaluation exhaustive de la parole, de l'intelligibilité, de la communication, de la production de la parole et des attentes du patient qui sont donc indispensables. (Grade A, niveau de preuve 1)

Selon le consensus sur l'utilisation de l'implant cochléaire chez l'adulte présentant une surdité profonde, sévère ou modérée et bilatérale publié en 2020, l'âge seul n'est pas une limitation à l'implantation cochléaire parce que l'impact sur la compréhension de la parole et la qualité de vie est aussi bien exprimé par les sujets âgés que les adultes jeunes. De même l'IC améliore la qualité de vie des personnes même avec des troubles cognitifs légers. L'isolement et la surdité ont été identifiés comme deux facteurs de risque modifiables du développement de la démence. L'implantation cochléaire peut améliorer les capacités cognitives. Les implants cochléaires sont donc sûrs et efficaces

pour restaurer la compréhension de la parole dans le calme et le bruit et améliorent la qualité de vie chez les personnes avec et sans troubles cognitifs légers (37) (niveau de preuve 2).

Cependant, l'indication doit être posée après une évaluation psychocognitive et, si possible, gérontologique (3).

Pour Szyfter et al, il n'y a pas de limite d'âge supérieure pour l'implantation, cependant, l'état général et le risque de complications systémiques doivent être évalués avant la chirurgie, chez les patients âgés, de même l'évaluation des lésions auditives centrales est également importante. Ils proposent une évaluation psychologique et orthophonique avec une évaluation des attentes du patient. L'existence de troubles cognitifs est certainement pour eux un facteur pronostique négatif.

De même il faut une évaluation du risque anesthésique (28) (niveau de preuve 2).

✓ **Bénéfices de l'implantation cochléaire chez l'adulte**

Selon plusieurs études, la déficience auditive a un impact négatif sur la communication, les performances cognitives, la santé mentale, la vie professionnelle et les relations interhumaines (7) (niveau de preuve 1).

Dans une méta-analyse publiée en 2022, incluant les données de 34 études, soit un nombre total de 48 017 participants, 33 études ont observé une relation significative entre la déficience auditive et le trouble cognitif léger (*Mild Cognitive Impairment*=MCI) (38) (niveau de preuve 1).

Nijmeijer *et al.* ont démontré à travers une revue systématique de la littérature publiée en 2020, une amélioration de la performance au travail après implantation cochléaire chez les adultes (39) (niveau de preuve 2).

A été aussi établie une déclinaison plus prononcée des performances cognitives chez les adultes sourds par rapport à leur pairs normo-entendants (40) (niveau de preuve 1), et le bénéfice de l'implantation cochléaire sur les capacités cognitives a été démontré par plusieurs études. En effet, Mertens *et al.* ont établi dans une étude prospective, longitudinale, multicentrique sur une période de quatre ans publiée en 2021 comparant un groupe de 24 personnes âgées de 55 ans ou plus présentant une surdité post-linguale sévère à profonde bilatérale ayant reçu une implantation cochléaire par rapport à un groupe contrôle de la même tranche d'âge et présentant le même type de surdité. L'évaluation a été faite par une batterie de tests évaluant la fonction cognitive le « RBANS-H score (*Repeatable Battery for the Assessment of Neuropsychological Status for Hearing Impaired Individuals*) » dans cinq domaines : « mémoire immédiate », « *Visuospatial/constructionnel* », « Langage », « Attention » et « mémoire tardive » à T0 (avant implantation) et à T14 (14 mois après la mise en place de l'implant cochléaire) (delta T= T14-T0). Ils ont trouvé une amélioration significative du domaine de l'« Attention » (p=0,02) et du RBANS-H score global (p=0,05). De même, ils ont trouvé une différence significative de

l'amélioration auditive subjective mesurée par le « *Hearing Implant Sound Quality Index* » et le « *Speech, Spatial, and Qualities of Hearing Scale-12* » chez les patients implantés par rapport au groupe contrôle. De même un impact significatif sur la perception négative (*Negative Affectivity*) et l'inhibition sociale (*Social Inhibition*) chez le groupe des implantés. Cependant, aucune différence n'a été démontrée quant à l'impact sur l'anxiété et la dépression (41) (niveau de preuve 1).

Dans une étude longitudinale multicentrique française publiée en 2018 par Mosnier *et al.* 94 patients âgés de 65 ans et plus, ont été inclus. Ils avaient une surdité profonde bilatérale implantés et qui ont été soumis à une batterie de tests cognitifs avant l'implantation, à 1 an puis à 7 ans post-implantation pour 70 d'entre eux (42) (niveau de preuve 3). Avant l'implantation, 44% des patients avaient deux à trois tests anormaux et un MCI était retrouvé chez 50% des patients, alors que le pourcentage de MCI dans la population générale était de 5 à 19%. À 7 ans post-implantation, seuls 6% des patients présentant un MCI avant l'implantation ont évolué vers la démence, alors que les études épidémiologiques dans la population générale retrouvent une évolution vers la démence des patients présentant un MCI dans 50% des cas à 5 ans ; la fonction cognitive des autres patients implantés est restée stable ou s'est normalisée. Ces résultats suggèrent que les patients présentant une surdité profonde auraient une forme particulière de déclin cognitif potentiellement réversible. Deux études prospectives incluant un petit nombre de patients (7 pour l'une et 15 pour l'autre) avaient également retrouvé une amélioration des fonctions cognitives du sujet âgé à 1 an post-implantation (43,44) (niveau de preuve 2).

Cependant, l'absence d'études randomisées rend ces preuves insuffisantes pour prédire de la supériorité de l'implant cochléaire par rapport à l'aide auditive conventionnelle sur l'amélioration des performances cognitives.

La surdité pré-linguale, est restée jusqu'aux années 1990, une mauvaise indication à l'implantation cochléaire, mais de nouvelles études ont avancé des résultats prometteurs des technologies adoptées par les nouvelles générations d'implants cochléaires. Manrique *et al.* dans leur guide sur l'implant cochléaire, prônent qu'une surdité pré-linguale chez l'adulte constitue une indication à l'implantation (19), contrairement aux recommandations françaises qui ne préconisent pas l'implant dans ce cas (3). Quelques études rétrospectives ont démontré le bénéfice de l'implant chez ces patients, et l'indication peut y avoir place à condition d'une sélection rigoureuse des candidats et de privilégier ceux qui ont développé une communication orale avec une bonne intelligibilité moyennant l'aide auditive afin de garantir de bons résultats. A ce propos Forli *et al* ont publié en 2020 une série de 46 adultes sourds pré-linguaux implantés. L'âge moyen au 1^{er} appareillage était de 2,1 ans (1 mois – 4 ans) ; l'âge moyen lors de l'implantation était de 33,9 ans (16-60 ans). Les résultats étaient variables du fait de la grande hétérogénéité des patients avec amélioration significative de la perception de la parole. Le seuil moyen per-opératoire de l'oreille implantée était de 107,3 dB (87-120) ; et le seuil

moyen en champs libre avec prothèse était de 55,77dB (37-97). Après implantation, le seuil moyen en champs libre était de 38,2dB (35-55dB). Le score moyen de reconnaissance des mots di-syllabiques était de 51,7% (0-100%) dans le silence et 23% (0-80%) dans le bruit. Les facteurs de bon pronostic sont : la surdité évolutive, l'âge de survenue précoce de la surdité et de son appareillage, le niveau d'éducation élevé. Néanmoins, les études de la littérature internationale dans ce domaine sont limitées, le niveau des preuves scientifiques reste insuffisant (45) (niveau de preuve 1), (46) (niveau de preuve 3).

4.3. Critères d'implantation cochléaire urgente ou prioritaire

Recommandation 8

- a) Il est recommandé d'implanter les patients ayant une surdité secondaire à une pathologie qui peut se compliquer d'une ossification cochléaire bilatérale dans les plus brefs délais. (Grade A, niveau de preuve 1)
- b) Il est recommandé d'instaurer une surveillance intensifiée de l'audition au décours d'une méningite bactérienne. (Grade A, niveau de preuve 1)
- c) Il est recommandé de proposer rapidement un implant cochléaire en cas de surdité profonde bilatérale et de modification du signal labyrinthique sur l'imagerie par résonance magnétique. (Grade A, niveau de preuve 1)
- d) Il est recommandé une implantation cochléaire bilatérale et précoce en cas de syndrome d'Usher. (Grade A, niveau de preuve 1)

Toute surdité qui risque de se compliquer à court terme d'une ossification cochléaire bilatérale, particulièrement la méningite bactérienne qui constitue la première cause de surdité neurosensorielle acquise chez l'enfant, et les fractures du rocher bilatérales, incite à intervenir avant que l'ossification ne soit trop avancée.

De même que, dans le syndrome d'Usher qui est une affection héréditaire autosomique récessive associant des atteintes oculaires et auditives (3,19,28).

Dans la méningite bactérienne, la surdité est la conséquence de phénomènes inflammatoires de l'oreille interne qui peuvent évoluer vers la labyrinthite ossifiante. Cette réaction inflammatoire conduit à une transformation fibreuse puis osseuse des rampes liquidiennes cochléaires qui peut entraîner l'obstruction complète de la cochlée. Cinq à 35% des patients présentent une surdité et parmi eux, 4% présentent une surdité profonde bilatérale. L'ossification de la cochlée est inconstante, survenant le plus souvent rapidement en quelques jours ou en quelques semaines, mais elle peut apparaître après plusieurs années (47) (niveau de preuve 2).

Ainsi, le défi de la prise en charge de la surdité post-méningitique passe par le diagnostic précoce de la surdité et par sa prise en charge immédiate ; le calendrier de surveillance audiométrique doit être intensifié au moindre doute en particulier dans les 3 premiers mois qui suivent la méningite. En cas de surdité profonde bilatérale et de modification du signal labyrinthique sur l'imagerie par résonance magnétique, un IC doit être proposé rapidement avant une ossification cochléaire ou vestibulaire (47).

Dans les surdités secondaires à une fracture bilatérale des rochers, ce sont surtout les fractures transversales qui peuvent entraîner la destruction de l'organe de Corti et de la strie vasculaire, une hémorragie dans l'oreille interne et une labyrinthite ossifiante subséquente (48) (niveau de preuve 4).

Dans le syndrome d'Usher essentiellement le type 1 (surdité profonde dès la naissance, troubles de l'équilibre et perte de la vue vers 8 -10 ans) l'IC doit être précoce afin de minimiser l'impact du syndrome sur les processus d'apprentissage des enfants.

Selon les données de la littérature, dans le cas de la surdité post-méningitique, il est impératif de procéder à une implantation bilatérale précoce pour que l'insertion de l'électrode soit complète garantissant ainsi de meilleurs résultats audiométriques (49) (niveau de preuve 1).

Le problème qui reste à déterminer est le délai à ne pas dépasser entre l'installation de la surdité et l'implantation cochléaire. Actuellement aucune étude, ni recommandation ne le précise, mais on retrouve selon les différentes publications que, plus le délai est court, plus les résultats audiologiques seront meilleurs.

Singhalet *al.* ont publié en 2020, une revue systématique de la littérature décrivant les résultats de l'implantation cochléaire dans les surdités post-méningitiques. Ils ont inclus 19 études soit un total de 610 patients. L'implantation cochléaire a été réalisée dans 650 oreilles. Une ossification cochléaire a été retrouvée chez 200 patients, elle était partielle chez 69 patients, totale chez 52 patients et non précisée chez 79 patients. L'insertion complète de l'électrode a été rapportée chez 288 patients. En dépit de l'hétérogénéité des études, les résultats audiologiques évalués essentiellement par les scores de perception de la parole et le CAP (*Categories of Auditory Performance*) étaient meilleurs dans les cas où l'insertion de l'électrode était complète (49).

De même ils ont rapporté que les patients implantés rapidement, sous entendant que la durée de la surdité était plus courte, avaient des résultats audiologiques meilleurs. Durisin *et al.* ont trouvé que les tests audiométriques en champs libres étaient meilleurs pour les patients implantés au décours de 6 mois après l'installation de la surdité que ceux implantés après ce délai (50) (niveau de preuve 1).

4.4. Implantation cochléaire bilatérale

Recommandation 9

- a) Il est suggéré d'indiquer chez l'enfant ayant une surdité bilatérale sévère à profonde une implantation cochléaire bilatérale. (Grade B, niveau de preuve 2)
- b) Il est suggéré d'indiquer un IC bilatéral en cas de syndrome d'Usher chez l'enfant (affection héréditaire autosomique récessive associant des atteintes oculaires et auditives). (Grade B, niveau de preuve 2)
- c) Il est suggéré d'indiquer un IC bilatéral chez l'adulte lorsqu'il existe un risque important de fibrose cochléaire (méningite ou fracture du labyrinthe) ou lorsqu'un patient, avec un seul implant plus une prothèse auditive controlatérale, perd le bénéfice de cette dernière et souffre d'un handicap socioprofessionnel ou en perte d'autonomie dans le cas des personnes âgées. (Grade B, niveau de preuve 2)

L'implantation cochléaire était traditionnellement unilatérale, cependant il est bien connu que l'audition binaurale est très utile dans la vie de tous les jours car elle améliore la reconnaissance de la parole, notamment dans un environnement bruyant.

✓ Bénéfices de l'implantation bilatérale

Plusieurs études se sont intéressées aux bénéfices de l'implantation cochléaire bilatérale aussi bien chez l'adulte que chez l'enfant. Il a été démontré que cette dernière impacte positivement sur l'audition binaurale, la compréhension dans le bruit et la localisation du son, mais aussi sur la qualité de vie particulièrement évaluée chez les adultes (51) (niveau de preuve 3). Pour ces raisons l'implantation bilatérale est de plus en plus recommandée.

Dans le registre Français des Implants Cochléaires publié en 2020 sur l'IC bilatérale, les auteurs ont évalué l'incidence et les résultats de l'implantation cochléaire bilatérale chez l'adulte et l'enfant ; par une étude rétrospective multicentrique s'étalant du 1er janvier 2012 au 31 décembre 2016 ; où 942 IC bilatérales ont été réalisées soit 16,4% de toutes les IC ; 59% étaient des enfants. Ils ont constaté que les implantés bilatéraux ont significativement amélioré les scores CAP (*Category of Auditory Performance*) dans tous les cas ($P < 0,001$) (52) (niveau de preuve 2).

Dans un essai prospectif multicentrique réalisé aux Pays-Bas ayant inclus 38 adultes dont 19 ont été randomisés pour une implantation bilatérale et 19 pour une implantation unilatérale, Smulders *et al.* ont démontré un bénéfice stable dans le temps concernant la localisation du son et l'intelligibilité dans le bruit. Ces contributions soulignent la nécessité de proposer une réhabilitation bilatérale lorsque cela est réalisable. Le choix entre une stimulation bimodale et une implantation cochléaire bilatérale peut

être difficile et repose principalement sur l'évaluation de l'utilité de l'audition résiduelle controlatérale à l'implant (52–54) (niveau de preuve 2).

Le niveau de discrimination de la parole dans le bruit est l'un des critères les plus couramment évalués dans la littérature portant sur l'implant cochléaire bilatéral. En condition diotique, une amélioration moyenne de la discrimination est la règle avec un gain d'environ 7 points de pourcentage, pour les études mesurant un score de discrimination à rapport signal/bruit fixe (55) (niveau de preuve 3) et d'environ 1 dB pour les études mesurant un rapport signal/bruit critique de type SRT (56–63) (niveau de preuve 3).

Une étude prospective à long terme a mis en évidence une amélioration progressive de ces scores entre 1 an et 5 ans après implantation (64) (niveau de preuve 2). Ce gain en discrimination est en rapport avec un effet de sommation lié à la redondance de l'information présentée à chacun des deux implants. Ceci n'a pas été retrouvé dans l'essai de Smulders *et al* (54).

En plus du bénéfice audiométrique prouvé, la restauration d'une audition binaurale s'accompagne d'une amélioration de la qualité de vie régulièrement rapportée par les patients implantés cochléaires bilatéraux. Cette amélioration est généralement évaluée au moyen de questionnaires de qualité de vie spécifiques à l'audition et d'autres questionnaires génériques.

Parmi les questionnaires spécifiques, le *Speech, Spatial and Qualities of Hearing Scale* (SSQ) (65) et le *Nijmegen Cochlear Implant Questionnaire* (NCIQ) (66) (niveau de preuve 4) examinent plusieurs aspects de la perception auditive et de sa qualité ressentie. En effet, dans l'étude de Smulders *et al.*, les scores pour la section « parole » et « audition spatiale » du SSQ sont meilleurs chez les patients implantés bilatéraux que chez des patients implantés unilatéraux ; ce qui n'a pas été le cas des scores pour le NCIQ (54).

Les questionnaires génériques, comme le *Health Utility Index 3* (HUI 3) (67) ou l'*EuroQoL-5D* (EQ-5D) (68), servent à déterminer l'utilité d'un traitement et à standardiser cette mesure en comparaison à d'autres traitements, y compris dans d'autres spécialités médicales. Le HUI 3 est réputé plus sensible aux déficits sensoriels comme la surdité que les autres questionnaires génériques (69) (niveau de preuve 3), (70) (niveau de preuve 3).

Le bénéfice de l'implantation bilatérale a été aussi bien démontré pour les enfants. En effet, le niveau de développement du langage oral chez un enfant sourd profond est corrélé à ses scores perceptifs avec implant cochléaire d'une part, et avec le niveau d'intégration scolaire d'autre part (71) (niveau de preuve 2). L'implantation bilatérale potentialise les résultats dans les différents domaines. Jacobs *et al.* en 2016, dans une étude prospective portant sur 49 enfants (18 implantations cochléaires bilatérales 31 implantations unilatérales), comparaient les scores de perception de la parole dans le bruit, les scores de mémoire auditive et l'intelligence verbale. Les enfants ayant reçu un IC bilatéral étaient statistiquement meilleurs dans tous les domaines (72) (niveau de preuve 2).

Dans une étude rétrospective portant sur 91 enfants (24 IC unilatéral et 67 IC bilatéral), Sarant *et al.* ont trouvé qu'à un âge chronologique de 8 ans, les niveaux de compréhension lexicale (*Peabody*) et d'expression orale étaient significativement meilleurs pour les enfants avec IC bilatéral (23) (niveau de preuve 2).

De même, Lee *et al.* ont trouvé que le score de reconnaissance des mots dans un contexte de phrase dans le silence et dans le bruit était significativement meilleur chez les enfants ayant une surdité profonde bilatérale pré-linguale et qui ont reçu une implantation cochléaire bilatérale comparativement à leurs pairs implantés d'un seul côté (73) (niveau de preuve 2).

Dans leur rapport publié en 2018 sur l'évaluation de l'IC bilatérale à Ontario (Canada), les auteurs ont évalué les avantages et les inconvénients cliniques, l'optimisation des ressources, l'impact budgétaire et les préférences des patients concernant l'implantation cochléaire bilatérale. Ils ont inclus 24 publications (10 chez les adultes, 14 chez les enfants). Par rapport à l'IC unilatérale, l'IC bilatérale a amélioré la localisation du son, la perception de la parole dans le bruit et les bénéfices subjectifs de l'audition chez les adultes et les enfants atteints de surdité neurosensorielle sévère à profonde. L'IC bilatérale a également permis un meilleur développement du langage et plus de vocalisation dans la communication préverbale chez les enfants. Le profil de sécurité était acceptable. Les patients ont rapporté que les implants cochléaires apportaient des avantages sociaux et émotionnels et amélioreraient leur qualité de vie, de même que les patients porteurs d'implants cochléaires unilatéraux ont généralement exprimé le désir d'implants bilatéraux (74) (niveau de preuve 2).

Dans notre pays, l'implantation bilatérale n'est pas encore possible par manque de disponibilité et d'accord de prise en charge. Ceci constitue un obstacle à la généralisation de l'implantation cochléaire bilatérale tout comme nombreux pays en voie de développement.

✓ Implantation simultanée ou séquentielle ?

Recommandation 10

- a) En cas d'implantation bilatérale il est suggéré de procéder à une implantation simultanée. (Grade B, niveau de preuve 2).
- b) Lors d'une implantation séquentielle, il est suggéré d'avoir un délai le plus court possible entre les deux implantations cochléaires s'il n'y a pas de bénéfice avec la prothèse controlatérale. (Grade B, niveau de preuve 2)
- c) En cas d'implantation cochléaire bilatérale séquentielle chez un enfant sourd sévère à profond, il est suggéré de réduire le délai entre les deux implantations (Grade B, niveau de preuve 2), de préférence inférieur à 18 mois. (Accord professionnel)

Aucun consensus n'existe actuellement, l'implantation peut être simultanée ou séquentielle (19), quoique plusieurs études ont prouvé des résultats meilleurs en cas d'implantation simultanée. Autrement dit, en cas d'implantation séquentielle il est préconisé que le délai entre les deux oreilles soit le plus court possible (3,19).

Chez les enfants d'âge prélingual, l'implantation bilatérale permet d'optimiser le développement des voies auditives centrales d'autant plus que lorsqu'elle est précoce. Easwar *et al.*, en se basant sur les propriétés électrophysiologiques du cerveau, ont observé que les tracés corticaux liés aux stimuli de parole dans le cas d'IC bilatéral simultané précoce, chez 16 nourrissons de moins de 24 mois, sont, à 4 ans de recul, équivalents à ceux d'enfants normo-entendants, alors que cette normalisation n'est pas observée dans les implantations plus tardives (75) (niveau de preuve 2). Ceci serait expliqué par la neuroplasticité. Dans une revue de la littérature publiée en 2013, Kral *et al.* ont montré qu'il existe une période sensible, ou période critique précoce de développement des aires cérébrales dédiées (76) (niveau de preuve 1). En 2013, Gordon *et al.* ont montré dans une étude comparant les résultats des potentiels corticaux chez 16 enfants ayant reçu un IC bilatéral séquentiel, 10 un IC bilatéral simultané, huit en unilatéral, et sept témoins, que les tracés du cortex auditif obtenus ne sont pas latéralisés si la stimulation bilatérale a lieu après 18 mois comme chez les normo-entendants (77) (niveau de preuve 1).

En cas d'IC bilatéral séquentiel tardif chez un enfant sourd profond congénital, le risque de non-utilisation est important, en particulier s'il n'y a pas eu d'utilisation de la prothèse controlatérale (PCL) depuis de nombreuses années. Myhrumet *al.*, en 2017, sur une étude comprenant 160 patients ayant eu un IC bilatéral séquentiel, montraient que plus le délai entre les deux IC s'allongeait, plus le risque de résultat perceptif limité et de non-utilisation à moyen terme du second IC augmentait, sauf si existait un bénéfice de la PCL. Dans les IC séquentiels tardifs, le bénéfice le plus constant était celui de l'ombre de la tête (78) (niveau de preuve 2).

Reeder *et al.*, en 2017, analysaient de façon prospective les résultats de 24 enfants sourds profonds ayant reçu un second IC avec un délai moyen de 9 ans. Les scores de perception dans le silence avec le second IC et avec les deux IC dans le bruit étaient dépendants du délai entre les deux IC (79) (niveau de preuve 4).

Selon le registre Français des Implants Cochléaires publié en 2020 sur l'IC bilatérale, les performances auditives, avec les deux types de liste de mots mono- et dissyllabiques étaient significativement améliorées après une implantation simultanée ($P < 0,01$). Après une implantation séquentielle, le score de discrimination de la parole, déjà très bon avec la première implantation, atteint $63 \pm 26\%$ [0–100] avec les listes de mots monosyllabiques, et $72 \pm 28\%$ [0–100] avec les mots dissyllabiques (80) (niveau de preuve 3).

Pour Szyfter et *al.* (pologne) les deux oreilles peuvent être implantées en même temps (simultanément) ou de façon indépendante (séquentiels) ; mais dans ce cas l'intervalle de temps entre les traitements doit être le plus court possible (idéalement moins d'un an) (28).

Almeida G et al. en 2019 ont évalué la capacité de perception de la parole dans une série de 14 enfants et adolescents âgés de 10 à 16 ans, utilisant des implants cochléaires bilatéraux séquentiels, en tenant compte de l'association des variables suivantes :l'âge au moment de la chirurgie, le temps d'utilisation du dispositif et l'intervalle entre les chirurgies. Ils concluent que : L'IC bilatéral a permis une meilleure perception de la parole dans le silence et dans les situations de bruit par rapport à l'implant cochléaire unilatéral, quels que soient l'intervalle entre les chirurgies, l'âge au moment de l'intervention chirurgicale et le moment d'utilisation du 2^{ème} implant cochléaire. La perception de la parole avec le 1er implant cochléaire seul était significativement meilleure qu'avec le 2ème implant cochléaire seul, tant dans le silence que dans le bruit. L'utilisation de l'aide auditive avant le 2^{ème} implant a influencé positivement les performances de perception de la parole avec le 2^{ème} implant cochléaire, à la fois dans le silence et dans le bruit (81) (niveau de preuve 2).

Pour l'implantation cochléaire comme pour tous les dispositifs médicaux, la question qui se pose est celle du rapport coût/utilité, et de manière encore plus aiguë pour l'implantation bilatérale. Un essai prospectif randomisé néerlandais démontre que le rapport du coût de la procédure et du suivi des patients implantés bilatéraux est favorable en terme de gains observés et de qualité de vie pendant au moins 5 à 10 ans (82).

4.5. IC et audition résiduelle

4.5.1. IC et audition résiduelle homolatérale

Recommandation 11

- a) Il est recommandé de proposer une réhabilitation hybride combinant une stimulation acoustique et une stimulation électrique aux patients, en cas de préservation de l'audition résiduelle sur les fréquences graves. (Grade A, niveau de preuve 1)
- b) Il est suggéré, en cas d'audition résiduelle, d'inclure dès que possible les tests dans le bruit dans le bilan pré-implant. (Grade C, niveau de preuve 4)

Le concept audition résiduelle associée à l'implantation cochléaire (*treating partial deafness with cochlear implant*) a été introduit en 2006 par Skarzynski *et al.* Elle est définie par une audition normale ou une surdité légère à moyenne sur les fréquences graves et moyennes et une surdité profonde sur les fréquences aiguës (83) (niveau de preuve 4). Elle représente les réserves cochléaires, notion

importante à considérer pour les candidats à l'implantation cochléaire en vue d'une optimisation de la réhabilitation auditive homo et controlatérale à l'implant.

Selon les recommandations du groupe *HEARRING*, la surdité partielle ne constitue plus une contre-indication à l'implantation cochléaire mais une excellente indication à la stimulation électroacoustique dont le bénéfice à long terme, aussi bien chez les enfants que chez les adultes, a été scientifiquement prouvé (84) (niveau de preuve 1). L'extension progressive des indications d'implant cochléaire a été validée par la HAS à travers la valeur seuil de 50% des mots correctement discriminés (3).

Selon la littérature, les scores de reconnaissance monosyllabique dans le silence avec une stimulation électro-acoustique étaient en moyenne de plus de 47% plus élevés comparativement aux meilleurs scores préopératoires avec prothèses auditives seulement (84) (niveau de preuve 1). De plus, maintes études ont prouvé l'avantage de la stimulation hybride dans la perception de la musique et la discrimination dans le bruit (19,85) (niveau de preuve 1), (86) (niveau de preuve 1)

Une évaluation dédiée à la sélection des candidats avec une audition résiduelle doit être alors entreprise avant l'implantation. La discrimination dans le bruit ainsi qu'un bilan orthophonique établissant le niveau du langage particulièrement chez l'enfant constituent les examens clés pour identifier ces candidats (3). Certains auteurs recommandent une évaluation systématique de l'audition dans le bruit (bruit sous forme de pseudo-signal et avec un rapport signal sur bruit de +10 dB) (12) (niveau de preuve 2), ou encore des tests de reconnaissance de phrases dans le bruit (87) (niveau de preuve 4).

Dans le guide espagnol de 2019 (19), Manrique *et al*, ont établi les critères d'inclusion de ces candidats pour une stimulation électro-acoustique ou hybride :

- a) Age > 6 ans
- b) Surdité neurosensorielle post-linguale sévère à profonde sur les fréquences > 1500 Hz et surdité post-linguale neurosensorielle légère à modérée sur les fréquences > 500 Hz, sans restriction audiométrique pour l'oreille controlatérale.
- c) Durée de la perte < 30 ans
- d) Reconnaissance de mots à deux syllabes avec aide (prothèse correctement ajustée) dans l'oreille d'implantation entre 10% et 50%, en silence et jusqu'à 65 dB SPL.

Recommandation 12

- a) Il est suggéré de proposer une technique chirurgicale préservant au mieux les structures encore fonctionnelles de l'oreille externe, moyenne et interne, en cas d'indication d'implantation cochléaire à tous les patients (avec ou sans persistance de seuils auditifs en conduction aérienne dans les fréquences graves en préopératoire). (Grade C, niveau de preuve 4)
- b) Il est suggéré d'informer le patient concernant les risques de perte de l'audition résiduelle lors de toute implantation cochléaire en postopératoire immédiat comme à long terme. (Grade C, niveau de preuve 4).
- c) Il est suggéré de proposer au patient un traitement par corticothérapie péri-opératoire en cas de tentative de préservation de l'audition résiduelle. (Accord professionnel)

L'audition résiduelle constitue un défi pour le chirurgien qui se doit de la préserver. En effet, l'introduction du port-électrode peut être associée à un traumatisme cochléaire, qui peut aller du traumatisme/attouchement de la membrane basilaire et/ou du ligament spiral, à une dislocation de celle-ci vers la scala vestibuli ou le canal cochléaire, voire une rupture de la lame spirale. Histologiquement, et en conséquence à tels traumatismes, deux aspects peuvent apparaître soit une réaction inflammatoire de la périlymphe ou bien une fibrose avec la formation d'un néo os endocochléaires. De tels traumatismes sont à la fois mécaniquement et structurellement irréversibles, avec comme conséquence une augmentation de l'impédance des électrodes, voire une perte de l'audition résiduelle. Dans ce sens, Kamakura *et al* ont étudié dix-sept os temporaux d'utilisateurs d'IC après leurs décès, et ont montré une corrélation entre le pourcentage de volume de formation osseuse à l'intérieur de la cochlée à la suite d'un traumatisme d'insertion d'électrode à la membrane basilaire et les performances auditives de l'utilisateur d'IC après l'implantation. La survenue de telle complication peut résulter de certains facteurs liés aux caractéristiques de l'électrode et à la technique chirurgicale (88) (niveau de preuve 2).

Il n'existe à l'heure actuelle pas de technique chirurgicale permettant de garantir une préservation complète de l'audition résiduelle à court et à long terme (3).

Cependant, l'utilisation d'une électrode à positionnement latéral, insérée par la fenêtre ronde, permet au mieux de préserver l'audition résiduelle (88,89) (niveau de preuve 4). De même Snels *et al.* ont conclu dans une méta-analyse que l'insertion d'une électrode droite à travers la fenêtre ronde pourrait avoir de meilleurs résultats à 1 et à 6 mois sur l'audition résiduelle comparativement à la cochléostomie avec une électrode péri modiolaire (90) (niveau de preuve 1).

Plusieurs études ont été publiées dans ce sens, telle celle de Scheper *et al.* qui ont rapporté un premier essai publié en 2020 ayant comparé un groupe randomisé de 70 patients implantés ayant une audition

résiduelle recevant un traitement médical à base de vitamines A, C, E et du magnésium en tant que vasodilatateur (ACEMg) deux jours en préopératoire suivi de 3 mois en post-opératoire et un autre groupe de 70 patients ayant les mêmes caractéristiques recevant un placebo. Ils ont monitoré le seuil auditif sur la fréquence 500 Hz trois mois après l'activation. Ils ont constaté une chute du seuil auditif plus importante dans le groupe ayant reçu le placebo comparativement à ceux qui ont reçu le traitement médical sans que ce soit significatif ($p=0,3468$) (91) (niveau de preuve 1). Des études ont suggéré l'utilisation des glucocorticoïdes en raison de leurs propriétés protectrices des cellules ciliées afin de réduire le traumatisme aigu lors de l'insertion ainsi que l'inflammation post-implantation. Néanmoins, leurs effets ainsi que le mode d'administration (intra-tympanique ou systémique), le type de stéroïde utilisé et le moment d'administration (pré ou périopératoire) sont largement discutés (92,93) (niveau de preuve 2). Dans leur essai contrôlé en double aveugle, Leary *et al.* n'ont pas trouvé de bénéfice du méthylprednisolone administré en périopératoire, en intraveineux dans la préservation de l'audition résiduelle (94) (niveau de preuve 2). Cependant d'autres études, bien que limitées, suggèrent que les stéroïdes peuvent constituer un complément bénéfique aux techniques chirurgicales et peuvent avoir un rôle protecteur, éventuellement thérapeutique en cas de lésion cochléaire (92,93).

4.5.2. IC et audition résiduelle controlatérale

Recommandation 13

- a) Il est recommandé de proposer une réhabilitation bimodale combinant une stimulation électrique d'un côté et une stimulation acoustique du côté controlatéral en cas d'audition résiduelle. (Grade B, niveau de preuve 2).
- b) Les enfants ayant un IC unilatéral doivent être encouragés à utiliser une prothèse auditive controlatérale en cas d'audition résiduelle. (Grade B, niveau de preuve 2).

Chez les patients présentant une surdité bilatérale, l'audition résiduelle est à considérer aussi bien pour l'oreille à implanter que pour l'oreille controlatérale, puisque c'est de là que découle l'indication de l'implantation cochléaire bilatérale si l'audition résiduelle ne permet pas une binauralité efficace.

La valeur seuil d'audition résiduelle qui oriente un patient atteint de surdité sévère à profonde soit vers une stimulation bimodale soit vers une implantation bilatérale, demeure controversée et variable en fonction du type de tâche auditive réalisée, de la bande fréquentielle et de l'objectif de performance fixé. Francart *et al.* (95) (niveau de preuve 4) considèrent ainsi qu'un seuil acoustique de l'audition résiduelle meilleur que 100 dB SPL (*Sound Pressure Level*) sur les fréquences 1000 et 2000 Hz est compatible avec la perception de différences interaurales nécessaires à la latéralisation spatiale.

Marx *et al.* (86) (niveau de preuve 4) retiennent une audition résiduelle meilleure que 60 dB HL sur les fréquences 125 à 500 Hz pour atteindre un niveau normal de perception de l'intonation. La

reconnaissance d'extraits musicaux serait facilitée chez les patients en stimulation bimodale avec une audition résiduelle meilleure que 80 dB HL entre 125 et 1000 Hz (96) (niveau de preuve 4).

Il est difficile d'établir une valeur seuil en deçà de laquelle l'audition résiduelle ne peut être considérée comme utile, et pour laquelle un implant cochléaire controlatéral apparaît plus approprié. Une évaluation des capacités de localisation du son et de la discrimination de la parole dans le bruit est nécessaire pour la sélection des candidats (3).

Sanhuesa et al. en 2019, ont comparé 2 groupes de patients implantés pour une surdité profonde post-linguale ; le groupe 1 de 31 patients présentaient une surdité asymétrique avec du côté controlatéral une surdité modérée à sévère appareillée donc recevaient une stimulation bimodale. Le 2^{ème} groupe dit témoin de 30 patients ayant un IC unilatéral pour une surdité bilatérale profonde. Leur déficience auditive et leur qualité de vie ont été analysées à l'aide des questionnaires *Abbreviated Profile of Hearing Aid Benefit* (APHAB), *Speech, Spatial and Qualities of Hearing Scale* (SSQ) et *Health Utilities Index* (HUI). Ils ont été suivis pendant au moins 2 ans. Le groupe avec une surdité asymétrique obtient une amélioration clinique statistiquement significative de l'APHAB dans la catégorie « avec appareil auditif » par rapport à « sans appareil auditif ». Le groupe avec la perte auditive asymétrique profite davantage de pratiquement toutes les variables par rapport au groupe témoin dans le SSQ. De même, les patients ayant la meilleure audition résiduelle dans le groupe 1 obtiennent les meilleurs résultats. Ils concluent donc que les patients atteints d'une surdité asymétrique traités par une stimulation bimodale réduisent leur déficience auditive par rapport au bénéfice de la stimulation monaurale, et ils bénéficient d'une meilleure qualité de vie (97) (niveau de preuve 4).

De même Hinder et al. En 2017 ont évalué le bénéfice subjectif et objectif de la stimulation bimodale chez un groupe de 17 patients âgés de plus de 70 ans et ont analysé la corrélation entre le bénéfice bimodal et l'audition résiduelle. Ces patients ont rapporté un bénéfice supplémentaire subjectif de l'aide auditive, qui ne peut pas toujours être prouvé audiologiquement ; lequel bénéfice ne concerne pas seulement l'intelligibilité de la parole, mais aussi la qualité sonore, la localisation des sources sonores et la suppression des acouphènes. Soixante seize pour cent ont obtenu une meilleure intelligibilité monosyllabique au repos, mais l'amélioration n'était pas statistiquement significative. Donc, en cas d'audition résiduelle dans l'oreille non opérée, les auteurs recommandent à leurs patients de toujours porter leur aide auditive et de la faire contrôler régulièrement (98) (niveau de preuve 3).

Chez les enfants atteints d'une surdité bilatérale sévère à profonde, l'audition bilatérale peut être obtenue soit par une stimulation bimodale, soit par une implantation cochléaire bilatérale. Par rapport à la stimulation monaurale, la stimulation bilatérale entraîne une audition plus naturelle, un effort d'écoute réduit et une meilleure qualité de vie. De même, La stimulation des deux oreilles prévient la dégénérescence neurale résultant de la privation auditive en particulier chez l'enfant. La décision entre

les deux approches est influencée par de multiples facteurs dont l'étiologie de la perte auditive et l'importance de l'audition résiduelle.

4.6. Implant cochléaire et surdité unilatérale

4.6.1. Chez l'enfant

Recommandation 14

Il est suggéré de proposer une implantation cochléaire chez les enfants porteurs d'une surdité de perception sévère à profonde d'un côté avec une audition normale ou une surdité légère en controlatéral. (Accord professionnel)

Ce sont les patients présentant une surdité sévère à profonde d'un côté et une audition normale ou une surdité légère controlatérale.

La perte auditive unilatérale congénitale a une incidence de 0,4 à 3,4 cas pour 1000 naissances et une prévalence chez les enfants d'âge scolaire de 3 à 6%, atteignant jusqu'à 15% chez les enfants âgés de 6 à 19 ans. Ces enfants sont capables de très bien comprendre la parole dans des environnements calmes, mais éprouvent des difficultés à écouter dans des conditions d'écoute difficiles telles que le bruit de fond (c'est-à-dire une salle de classe, des rassemblements sociaux) ; De plus, il y a souvent des retards dans l'acquisition de la parole et du langage, des progrès scolaires altérés et une incidence accrue de problèmes de comportement (99) (niveau de preuve 4).

L'implant cochléaire est une des alternatives pour ces patients qui permettra une intégration centrale de la stimulation électrique et acoustique

Ce n'est qu'en 2019, que la FDA (*Food Drug Administration*) vient de donner son aval pour l'implantation cochléaire chez les enfants âgés de 5 ans ou plus présentant une surdité unilatérale (100) (niveau de preuve 2) ; (101) (niveau de preuve 1). En effet la surdité unilatérale retentit chez l'enfant sur la communication et par conséquent sur sa vie familiale et sociale. Parmi les bénéfices de l'implant dans cette situation outre la stéréophonie et la discrimination dans le bruit, c'est le développement complet du système auditif central durant la première année de vie qui correspond à la période de grande réceptivité sensorielle (19).

Cette indication est intéressante en cas de surdité unilatérale associée à des troubles visuels, ou des malformations de l'oreille controlatérale (dilatation de l'aqueduc du vestibule, partition incomplète de la cochlée...), ostéodystrophie de l'os temporal, cholésteatome congénital.

En 2020, Benchetrit *et al.* ont publié une revue systématique de la littérature avec une méta-analyse qui avait pour objectif d'évaluer les résultats audiolinguistiques objectifs et subjectifs pour des enfants ayant

eu une implantation cochléaire pour surdité unilatérale et d'évaluer l'association entre le moment de l'implantation, les résultats subjectifs et les taux d'utilisation de l'implant cochléaire. Ils ont inclus 12 études observationnelles soit 113 enfants qui ont reçu un implant cochléaire pour une surdité unilatérale. Ils ont trouvé que l'implantation cochléaire était associée à une amélioration objective et subjective des résultats audiologiques. De même ils ont constaté que les enfants ayant une surdité acquise et ceux dont la durée de surdité était plus courte exprimaient un plus grand avantage des implants et sont peu susceptibles de devenir non-utilisateurs de l'implant cochléaire. Cependant, l'hétérogénéité des études incluant un faible effectif implique la nécessité d'autres études plus robustes afin d'obtenir des preuves scientifiques plus fondées (101).

Zeitler *et al*, ont rapporté en 2019, une étude à propos de 9 enfants âgés de moins de 16 ans implantés entre 2011 et 2017 ; avec une surdité moyenne à profonde d'un côté et une audition normale en controlatéral. , ils ont rapporté une amélioration considérable de la compréhension de la parole dans l'oreille implantée seule, ainsi que des améliorations considérables de la compréhension de la parole dans le bruit diffus pour la condition bilatérale et bimodale par rapport à l'utilisation de l'oreille non implantée seule. Ces enfants et adolescents quand ils sont motivés, restent des utilisateurs à plein temps de l'appareil au moment du dernier suivi (99).

Dans les guidelines espagnols sur l'implant cochléaire publié en 2019, des critères d'implantation cochléaire chez les enfants présentant une surdité unilatérale avancée ont été établis comme suit (19):

1. Enfants entre 0-12 ans
2. Surdité unilatérale avec les caractéristiques suivantes :
 - a. Surdité sévère à profonde de durée d'évolution inférieure à 12 ans
 - b. Audition normale ou surdité légère controlatérale
 - c. Sont exclus les enfants présentant :
 - ✓ Une ossification ou une malformation cochléaire qui pourrait entraver l'insertion de l'électrode
 - ✓ Des signes de surdité rétro-cochléaire ou de surdité centrale
 - ✓ Des attentes irréalistes de la part des parents quant aux bénéfices, risques et limites de cette procédure.

En France, il n'existe à l'heure actuelle aucune indication formelle ni consensuelle pour l'implant cochléaire chez les enfants présentant une surdité unilatérale. En effet, les auteurs ont recommandé des études appréciant le bénéfice de l'implant cochléaire chez cette catégorie d'enfants (Accord professionnel) (3).

4.6.2. Chez l'adulte

Recommandation 15

- a) Il est recommandé d'informer les patients adultes atteints de cophose unilatérale avec acouphènes invalidants de la possibilité de maîtriser dans un nombre important de cas les acouphènes, par une implantation cochléaire du côté sourd. (Grade B, niveau de preuve 2)
- b) Il est recommandé d'informer les patients atteints de cophose unilatérale et qui ont une doléance vis-à-vis de la compréhension de la parole et/ou de la localisation spatiale des sons que l'implantation cochléaire est une solution alternative qui peut être plus efficace que les systèmes CROS par voie aérienne ou osseuse chez certains patients. (Grade B, niveau de preuve 2)

Une surdité unilatérale post-linguale peut survenir à tout moment durant la vie. Les étiologies sont diverses, dominées par la surdité brusque. D'autres causes sont à citer telles que la maladie de Ménière, le schwannome vestibulaire, les labyrinthites, les fractures du rocher, la surdité d'origine iatrogène, etc. Cette surdité entraîne une baisse des performances auditives avec une difficulté de localisation du son et de compréhension de la parole aussi bien dans le bruit que dans le silence, surtout si le locuteur est situé du côté de l'oreille sourde.

Cet handicap auditif se majore lorsqu'il s'y ajoute un acouphènes homolatéral qui peut devenir invalidant (3).

Pendant longtemps, la réhabilitation de la surdité unilatérale était basée sur les aides auditives avec un système CROS (*Controlateral Routing of Signal*) ou une réhabilitation de la conduction osseuse par ancrage osseux. Durant ces dernières années, l'implant cochléaire gagne de la place dans cette indication et devient un traitement de choix particulièrement dans les pays où il existe des régimes de remboursement réglementés (38).

L'implantation cochléaire (IC) pour la surdité unilatérale a d'abord été considérée comme un traitement pour supprimer les acouphènes sévères chez l'adulte, et, peu de temps après, le rétablissement de l'audition binaurale a été considéré comme un autre avantage de cette implantation sur la surdité unilatérale. L'IC en tant que traitement bénéfique pour les adultes souffrant de SSD acquis est bien établie dans un nombre croissant de pays (102) (niveau de preuve 4).

Des critères d'implantation cochléaire chez l'adulte ont été établis dans le guide espagnol sur l'implant cochléaire et qui sont (19):

1. Adulte d'âge supérieur à 18 ans
2. Surdité sévère à profonde dans l'oreille à implanter
3. Discrimination au test bisyllabique à 65 dB réalisée dans le silence sans lecture labiale <50%
4. Acouphènes invalidants

- a. Score au *Tinnitus Handicap Inventory* >58.
- b. Acouphèness entraînant une infirmité n'étant pas expliquée par une cause autre que la surdité
- c. Durée des acouphèness supérieure à un an
- d. Audition normale ou surdité légère controlatérale
- e. Acouphèness n'ayant pas répondu au traitement conventionnel de ce symptôme incluant les thérapies de rééducation des acouphèness durant 6 mois
- f. Seront exclus les patients ayant des acouphèness d'origine centrale, acouphèness pulsatiles, acouphèness paroxystiques, d'origine somato-sensorielle, en rapport avec des céphalées ou post-traumatiques

Selon les auteurs, les patients avec des attentes irréalistes par rapport aux bénéfices, risques et limites de cette procédure seront exclus (19).

Plusieurs études ont démontré l'efficacité de l'implant cochléaire dans les cas de surdité unilatérale avec particulièrement une amélioration des performances de localisation du son et surtout une régression des acouphèness invalidants.

Benitez *et al.* ont montré en 2020 à propos d'une série de 21 patients, des résultats de la perception de la parole chez les patients implantés pour une surdité unilatérale post-linguale comparable aux candidats classiques de l'implant cochléaire. La reconnaissance des mots dans le bruit est passée de 5,7% en préopératoire à 71,8% après un suivi moyen de 1an. Dans le questionnaire *SSQ (Speech, Spatial, and Qualities of Hearing Scale)*, les résultats post-opératoires ont montré un effet bénéfique de l'IC. Des améliorations de l'audition spatiale ont également été observées. Ils suggèrent une sélection rigoureuse des patients et des conseils concernant les avantages potentiels qui sont importants pour optimiser les résultats (102) (niveau de preuve 4).

Levy *et al.* ont inclus dans une revue systématique de la littérature avec une méta-analyse publiée en 2020, les patients implantés pour une surdité unilatérale ou une surdité bilatérale asymétrique et dont les acouphèness ont été évalués en pré et post-implantation. Les scores utilisés étaient le VAS (*Visual Analogic Scale*), le THI (*Tinnitus Handicap Inventory*) associées à l'appréciation subjective des patients. Dix-sept études ont répondu aux critères d'inclusion soit un effectif de 247 patients. L'âge moyen était de 50,2 ans [23-71]. Une régression complète des acouphèness a été exprimée chez 14,9% [6,4-26,1] ; elle a été partielle chez 74,5% [63,1-84,5]. La stabilité des acouphèness a été rapportée chez 7,6% [4,1-12,6] et une aggravation a été exprimée chez 3% [1,0-6,7] des patients. Une différence significative des scores THI et VAS en pré et post-implantation a été rapportée ($p < 0,001$ pour les deux). En comparant les sous-groupes de surdité unilatérale et de surdité asymétrique, on a trouvé une différence significative pour seulement le score THI (103) (niveau de preuve 1).

5. Évaluation pré implant cochléaire de l'enfant

L'évaluation clinique et paraclinique du candidat à l'implant cochléaire est une étape fondamentale dans le parcours de l'implanté. Elle a pour finalités de conforter l'indication de l'implantation, d'étudier le terrain, de préparer la chirurgie et de porter un pronostic concernant les résultats auditifs, linguistiques et l'aptitude à la communication.

Cette étape sert également à impliquer la famille dans le processus et lui expliquer clairement les attentes réalistes de cette réhabilitation auditive et de s'assurer des motivations de l'enfant et de sa famille pour acquérir un mode de communication orale (104).

L'évaluation pré-implantation cochléaire, implique des équipes agréées par l'état et composées du chirurgien otologiste, orthophoniste, audioprothésiste, techniciens d'audiologie et explorations vestibulaires, psychologue et en association avec le généticien, l'ophtalmologue, le cardiologue, le pédiatre et le radiologue. Le patient sera adressé à d'autres consultations spécialisées au besoin (105).

5.1. Évaluation générale de l'enfant candidat à l'implant cochléaire

5.1.1. Évaluation clinique générale

L'enfant, candidat à un implant cochléaire, doit bénéficier d'une évaluation clinique globale dont les objectifs sont, outre, l'estimation de la croissance staturo-pondérale et la vérification de la vaccination, mais également, la confirmation de l'étiologie de la surdité et la recherche de pathologies associées (106,107) (niveau de preuve 4).

Recommandation 16

Lors de l'évaluation initiale de l'enfant candidat à l'implant cochléaire, doivent être considérés :

- L'évaluation clinique globale de l'enfant dont le but est d'étudier le terrain et de chercher les comorbidités.
- L'examen otologique et ORL complet est à réaliser par le chirurgien otologiste.
- Le recours à d'autres consultations spécialisées est indiqué selon les données de l'examen initial.

(Grade B, niveau de preuve 2)

L'interrogatoire doit préciser les antécédents familiaux de surdité et les antécédents personnels de l'enfant, en prénatal (infection materno-fœtale, prise médicamenteuse), évènements périnataux (mode d'accouchement, prématurité, souffrance néonatale, assistance respiratoire...) et postnataux (infection néonatale, ictère néonatal, séjour en soins intensifs...). Tous ces éléments étant des facteurs de risque de surdité chez l'enfant comme détaillés par *the Joint committee of infant hearing* en 2019 (106).

L'interrogatoire doit préciser également le résultat d'un éventuel dépistage systématique, la date et le mode d'installation de la surdité et son évolution, les acquisitions psychomotrices de l'enfant et le mode de communication. Il est important d'étayer également le passé otitique de l'enfant.

Il est surtout pertinent de relever en pré-implantation cochléaire, les facteurs qui peuvent modifier la décision d'implantation cochléaire ou prédire le résultat post opératoire tels que : l'âge de l'enfant, l'existence de malformation cochléaire connue, les évènements périnataux : méningite ou hyperbilirubinémie, l'ancienneté de la surdité et l'utilisation de prothèse auditive (108) (niveau de preuve 1) (109,110) (niveau de preuve 2).

L'examen physique doit être complet et comporte l'examen otologique qui est fondamental, il doit être fait par un otologiste entraîné car il est parfois difficile (107,111) (niveau de preuve 2).

Toute anomalie morphologique ou inflammatoire de l'oreille externe et/ou du tympan est notée ; ce qui permet de dresser une stratégie chirurgicale optimale et planifier les éventuels gestes associés (112) (niveau de preuve 2). Il est important de préciser s'il y'a une otite séromuqueuse ou un autre type d'otite moyenne chronique.

Le reste de l'examen physique doit évaluer toute la sphère ORL (recherche de malformations associées, atrésie choanale, fente vélopalatine, kystes ou enchondromes du cou, goitre...) et comportera une évaluation du développement staturo-pondéral de l'enfant, ses acquisitions psychomotrices et son développement neurocognitif en général. L'enfant sera adressé à une consultation spécialisée en neuro-pédiatrie en cas de besoin (106).

5.1.2. Bilan biologique général de l'enfant candidat à l'implant cochléaire

Les étiologies des surdités chez les enfants sourds candidats à un implant cochléaire sont dominées par les causes génétiques, néanmoins les causes acquises post infectieuses sont fréquentes notamment les surdités liées à l'infection materno-fœtale à cytomégalovirus (CMV) (113) (niveau de preuve 3). Le bilan sanguin à visée étiologique dépend de l'âge de l'enfant et du contexte clinique (114) (niveau de preuve 3).

Recommandation 17

Dans le cadre du bilan étiologique de surdité chez un enfant candidat à l'implant cochléaire, il est recommandé de diagnostiquer :

- Une infection à CMV en période néonatale par la recherche de CMV dans les urines, la salive ou le sang ; au-delà par la sérologie CMV.
- Une hématurie ou une protéinurie par bandelettes urinaires qui seraient en faveur du syndrome de BOR ou d'Alport.

(Grade A, niveau de preuve 1).

Recommandation 18

En cas de tableau clinique évocateur d'infection congénitale, il est suggéré de compléter l'enquête étiologique par :

- La récupération des résultats des sérologies TORSCH chez la mère au cours de la grossesse.
- La réalisation de sérologies des agents infectieux : rubéole, toxoplasmose, syphilis et VIH.

(Grade C, niveau de preuve 3)

Recommandation 19

Un bilan thyroïdien doit être considéré, en cas d'antécédents familiaux de pathologie thyroïdienne, de goitre ou de dilatation de l'aqueduc du vestibule à l'imagerie du rocher. (Grade B, niveau de preuve 2)

L'infection congénitale au CMV représente une cause principale de surdité congénitale non génétique (115) (niveau de preuve 1). La très grande majorité des nouveau-nés infectés (90%) sont asymptomatiques et 10 à 15% vont développer une surdité neurosensorielle (116) (niveau de preuve 2). La surdité secondaire à l'infection congénitale à CMV est bilatérale dans 50% des cas, sévère dans plus de 50% des cas et sa survenue est souvent retardée (117) (niveau de preuve 1). La méthode de référence du diagnostic virologique de l'infection congénitale à CMV est la mise en évidence du virus dans les urines du nouveau-né dans les trois premières semaines de vie par culture cellulaire ou par *Polymerase Chain Reaction* (PCR). La recherche de l'ADN viral dans la salive prélevée dans les premiers jours de vie a été proposée comme alternative au prélèvement d'urine. Lorsque le diagnostic néonatal n'a pas été pratiqué et qu'un enfant présente des signes cliniques en faveur d'une infection congénitale à CMV tels qu'une surdité, le diagnostic rétrospectif de l'infection congénitale à CMV sur sang séché conservé sur les cartes de Guthrie a été proposé (118) (niveau de preuve 2) (119) (niveau de preuve 3) (120) (niveau de preuve 4). L'extraction d'ADN du CMV sur le test de Guthrie de sang séché n'est pas pratiquée en Tunisie.

Les résultats à court terme après une implantation cochléaire pour une surdité secondaire à une infection par le CMV est similaire avec des sujets ayant des surdités causées par d'autres étiologies (121,122). Ces résultats se dégradent considérablement avec le temps et ce essentiellement quand il y a installation de complications neuropsychiatriques secondaires au CMV (122).

Les syndromes de BOR et d'Alport, sont deux syndromes qui associent une atteinte rénale et une surdité, ces derniers ont été rapportés en Tunisie (123) (niveau de preuve 2) (124) (niveau de preuve 1). La surdité neurosensorielle est un signe précoce du syndrome d'Alport, elle se voit dans la moitié

des cas (125) (niveau de preuve 4). La recherche d'une protéinurie ou d'une hématurie dans les urines est un test simple qui permet de dépister l'atteinte rénale associée permettant ainsi un diagnostic précoce (125) (niveau de preuve 4).

En cas de suspicion d'une **infection congénitale à l'origine de la surdité**, il est utile de s'acquérir du statut sérologique et vaccinal de la mère, si cela n'est pas possible, le statut sérologique du nouveau-né est étudié (120) (niveau de preuve 4).

Le syndrome de Prendred est une des étiologies de surdité syndromique les plus fréquentes en Tunisie et dans le monde, il associe une surdité neurosensorielle, un goitre et une malformation de l'oreille interne qui est le plus souvent un élargissement de l'aqueduc du vestibule (126) (niveau de preuve 2).

5.2. Évaluation audio-vestibulaire

5.2.1.Évaluation audiométrique

L'exploration audiométrique de l'enfant suspect de déficience auditive fait suite de façon logique à un dépistage systématique néonatal. Néanmoins, tout enfant candidat à un implant cochléaire doit bénéficier d'une batterie d'examen audiométriques.

Le but étant de préciser les seuils audiométriques et les réserves cochléaires sur toutes les fréquences, il permet également de dépister une éventuelle surdité du spectre des neuropathies auditives. L'impact pronostique de ces paramètres sur le résultat de l'implantation est capital.

Recommandation 20

Un bilan audiométrique de l'enfant candidat à l'implant cochléaire doit être réalisé et comporte :

- La détermination des seuils audiométriques par une audiométrie adaptée à l'âge.
- L'impédancemétrie
- L'étude des potentiels auditifs précoces du tronc cérébral complétée par les potentiels évoqués auditifs stationnaires (ASSR) si disponibles.

Il est impératif de vérifier la cohérence entre ces tests.

(Grade B, niveau de preuve 2)

✓ **Seuils audiométriques**

La détermination des seuils audiométriques chez l'enfant se fait par une stimulation de sons purs, réalisés selon l'âge de l'enfant par une audiométrie tonale liminaire classique ou à travers une audiométrie comportementale adaptée à l'âge de l'enfant (106). Le but étant d'obtenir des seuils fiables en conduction aérienne de 125 à 8000 Hz et en conduction osseuse de 250 à 4000 Hz.

✓ **Audiométrie vocale sans et avec appareillage optimal**

C'est une audiométrie conditionnée adaptée à l'âge de l'enfant réalisée à 60 dB par une liste de mots, de syllabes ou phrases validés et adaptés aux enfants. Le seuil d'intelligibilité et le test de discrimination sont déterminés si possible. L'évaluation est faite en condition d'appareillage uni puis bilatéral au silence et au bruit (127) (niveau de preuve 4).

Le but étant d'aider au choix de l'oreille à implanter en cas d'implantation unilatérale, et de vérifier le bénéfice d'une stimulation bimodale.

✓ **Test électrophysiologiques**

L'étude des potentiels évoqués auditifs précoces constitue l'examen objectif clé pour déterminer les seuils auditifs en particulier chez les enfants de bas âge ou ayant des déficiences associées (128) (niveau de preuve 2). Ce test est également essentiel pour diagnostiquer les neuropathies auditives (129) (niveau de preuve 4).

La mesure des potentiels évoqués auditifs stationnaires (*Auditory Steady State Response testing* (ASSR)) permet de déterminer les seuils objectifs sur les fréquences de 500 à 4000 Hz (130) (niveau de preuve 2). Cette méthode est valide pour distinguer les enfants sourds des enfants normaux et présente l'avantage d'explorer les fréquences graves dont l'évaluation et la préservation chez l'enfant sourd candidat à l'implant cochléaire est importante.

✓ **Otoémissions acoustiques (OEA)**

L'enregistrement des OEA vérifie le bon fonctionnement des cellules ciliées externes. Ce test constitue une aide précieuse pour différencier une surdité neurosensorielle des surdités de spectre des neuropathies auditives (129) (niveau de preuve 4). L'enregistrement des OEA constitue la première étape du dépistage universel de surdité(106) .

✓ **Impédancemétrie**

- Le tympanogramme permet d'évaluer la fonction de l'oreille moyenne (131).
- L'étude du seuil du reflexe stapédien évalue l'oreille moyenne et les voies auditives du tronc cérébral (132,133). Des seuils élevés avec des otoémissions présentes est en faveur d'une neuropathie auditive (129).

Les résultats de ces différents tests doivent être confrontés et répétés jusqu'à obtention de seuils fiables ; toute discordance doit être expliquée (134,135) (niveau de preuve 3).

5.2.2. Étude du bénéfice de l'appareillage auditif

L'indication de l'implantation cochléaire se base sur l'évaluation du gain prothétique en termes de seuils audiométriques, de développement du langage et d'amélioration de la qualité de vie. Le rôle de l'audioprothésiste est de s'assurer d'abord que l'enfant est appareillé de façon optimale et de réaliser une évaluation du gain prothétique. Le suivi audio-prothétique doit être répété, vu la fréquence élevée de surdités progressives de l'enfant, l'indication de l'implantation peut alors être posée à temps (136) (niveau de preuve 2) .

Recommandation 21

Avant de retenir l'indication de l'implantation cochléaire chez les enfants appareillés, il est recommandé de s'assurer que l'appareillage auditif en cours est optimal et d'évaluer le gain prothétique.

Cette évaluation doit être répétée.

(Grade A, niveau de preuve 1)

✓ **Évaluation de l'appareillage auditif**

- Évaluation du matériel prothétique

L'audioprothésiste doit s'assurer que les embouts auriculaires sont sur mesure et atraumatiques avec un évent approprié plutôt que des dômes standards en silicone ouverts ou fermés car ils permettent un gain maximal et minimisent l'effet Larsen, les fuites sonores et les autres problèmes de résonance d'aides auditives reliés à l'adaptation acoustique (137) (niveau de preuve 1).

Dans le cas de surdités sévères à profondes avec une aplasie majeure, l'appareillage en conduction osseuse est indiqué à travers un vibreur osseux posé au niveau de la mastoïde et maintenu à l'aide d'un serre-tête (138).

Il est important de noter que l'utilisation d'un vibreur osseux nécessite une formation et une éducation appropriées pour les patients et leurs familles. Les audioprothésistes doivent s'assurer que les patients et leurs familles sont bien informés sur l'utilisation et l'entretien de l'appareillage par voie osseuse afin d'optimiser son efficacité.

- Évaluation des réglages et de l'adaptation prothétique

L'évaluation prothétique implique l'examen des aides auditives utilisées et de leurs caractéristiques, ainsi que la vérification de l'amplification fournie aux patients.

Dans le cas de la surdité sévère à profonde bilatérale l'appareillage auditif bilatéral est recommandé (138).

Il est recommandé d'utiliser des aides auditives qui couvrent en intensité la perte auditive du patient. En effet, dans le cas de la surdité sévère à profonde les aides auditives doivent être puissantes et surpuissantes avec un niveau de sortie qui couvre la courbe des patients sur toutes les fréquences. Les patients souffrant de pertes auditives sévères et profondes doivent être appareillés à l'aide de prothèses auditives numériques à compression multicanale à plage dynamique étendue (WDRC) plutôt que des aides auditives analogiques à amplification linéaire. Cela offre une meilleure opportunité de maintenir l'audition et le confort sonore dans des situations calmes et bruyantes de l'environnement. Le nombre de canaux de l'aide auditive doit être suffisant pour ajuster les caractéristiques de gain de fréquence pour l'audiogramme du patient et pour fournir une réduction du bruit et une gestion du Larsen appropriée. Les taux de compression élevés sur un très grand nombre de canaux doivent être évités si possible, car il existe des preuves que cela peut affecter la disponibilité des signaux spectraux.

- Mesures in vivo

Les mesures in vivo des RECD (*Real Ear to Coupler Difference*) au coupleur permettent d'évaluer le gain réel de l'aide auditive dans le conduit auditif du patient, en prenant en compte les pertes acoustiques qui peuvent survenir dans le système de l'aide auditive (comme les pertes de câble ou les pertes dans le microprocesseur). Les mesures RECD permettent donc de vérifier l'efficacité de l'aide auditive en mesurant sa performance réelle dans le conduit auditif du patient et d'ajuster ainsi les réglages de l'aide auditive pour une meilleure efficacité. Les valeurs de RECD mesurées dépendent de nombreux facteurs, tels que la forme de l'oreille du patient et les caractéristiques de l'aide auditive utilisée (138).

✓ Étude du gain prothétique

- Audiométrie tonale prothétique

Les seuils auditifs en conduction aérienne doivent être obtenus par octave et inter-octave à partir de la fréquence 125 Hz jusqu'à 8000Hz.

Les seuils auditifs en conduction osseuse doivent être obtenus par octave à partir de la fréquence 250 Hz jusqu'à 4000Hz (138).

Il est recommandé de déterminer le seuil d'inconfort et le seuil de douleur chez les patients pour vérifier le niveau de sortie maximum des aides auditives surtout chez les patients qui présentent un phénomène de recrutement.

- Audiométrie comportementale chez les enfants

Il est nécessaire de réaliser un conditionnement pour déterminer le seuil auditif sur toute la plage fréquentielle, en plus de celui obtenu par les potentiels évoqués auditifs.

- Audiométrie vocale

Il est recommandé de réaliser une audiométrie vocale et de déterminer le seuil d'intelligibilité chez les patients qui présentent une surdité sévère à profonde pour permettre une évaluation réaliste de la perception de la parole et pour affiner au mieux les réglages des appareils.

Il faut utiliser un matériel vocal adapté à l'âge de l'enfant et phonétiquement équilibré.

- Audiométrie tonale en champ libre avec et sans aides auditives

Il est recommandé de réaliser une audiométrie tonale en champ libre avec et sans appareils auditifs pour déterminer le gain tonal prothétique. Cette évaluation doit être faite avec port uni et bilatéral de prothèse pour aider au choix du côté à implanter.

- Audiométrie vocale en champ libre

Il est recommandé de réaliser une audiométrie vocale en champ libre avec les deux aides auditives à un niveau de 60 dB SPL.

Quel que soit le gain prothétique tonal si le seuil de discrimination à l'audiométrie vocale est inférieur ou égal à 50%, on peut conclure que les aides auditives sont insuffisantes et que l'implantation cochléaire doit être envisagée.

- Questionnaires d'évaluation :

L'évaluation audiométrique du gain prothétique est complétée par des questionnaires d'évaluation du gain prothétique des bébés appareillés du point de vue des parents.

- Le *LittleEARS® Auditory Questionnaire* : ce questionnaire a été développé pour évaluer les résultats de l'appareillage chez les enfants âgés de 6 mois à 3 ans. Il est rempli par les parents et comporte 35 questions sur la perception auditive de l'enfant (139) (niveau de preuve 1). Ce questionnaire a été validé en version arabe (140) (niveau de preuve 1).
- Le *Parent's Evaluation of Aural/Oral Performance of Children (PEACH)* : ce questionnaire est destiné aux parents d'enfants atteints de surdité et évalue l'efficacité de l'appareillage, ainsi que la communication et le développement langagier de l'enfant (141) (niveau de preuve 2).
- Le *Speech, Spatial and Qualities of HearingScale (SSQ)* : ce questionnaire est utilisé pour évaluer les performances auditives chez les adultes, mais il peut également être adapté pour les enfants. Il évalue les capacités de perception de la parole, de la localisation spatiale des sons, ainsi que la qualité de la perception auditive (85) (niveau de preuve 1). Une version courte validée en arabe est disponible (142) (niveau de preuve 2).

5.2.3. Évaluation vestibulaire

L'évaluation vestibulaire avant implantation cochléaire a pour objectifs de documenter un trouble vestibulaire préopératoire pour aider au choix de l'oreille à implanter (éviter dans la mesure du possible d'implanter l'oreille avec vestibule unique fonctionnel) et de dépister les candidats à risque de développer des troubles vestibulaires postopératoires.

Recommandation 22

Il est recommandé de réaliser un bilan vestibulaire avant et après implantation cochléaire. Cette évaluation est d'abord clinique, complétée par des tests objectifs au besoin (une épreuve calorique, *Video Head impulse Test* et les potentiels évoqués otolithiques myogéniques cervicaux et/ou oculaires).

(Grade A, niveau de preuve 1).

Le groupe de travail des recommandations de la SFORL a énoncé que Les atteintes vestibulaires sont significativement plus nombreuses chez l'enfant sourd que chez le normo-entendant. Ces atteintes représentent jusqu'à 50% des enfants ayant une surdité profonde bilatérale (143,144) (niveau de preuve 4). La chirurgie de l'implant cochléaire peut entraîner une modification de la fonction vestibulaire dans 0 à 71% des cas selon les séries. Ajalloueyan et al. n'ont pas trouvé de changement dans leur série de 27 enfants ; cependant, la totalité des examens, comprenant HIT (*Head Impulse Test*) et épreuves caloriques, n'a pu être faite que sur un faible effectif ; seuls les potentiels évoqués otolithiques myogéniques (PEOM) ont été faits systématiquement. De plus, dans cette étude, les examens ont été faits avant l'activation de l'implant (145) (niveau de preuve 4). Pour Ebrahimi et al., les résultats vestibulaires obtenus chez 50 enfants sourds non implantés étaient statistiquement meilleurs que ceux observés chez 35 enfants sourds implantés (146) (niveau de preuve 4). Devroede et al. ont mis en évidence un taux de 69% de dysfonction vestibulaire avant implantation controlatérale chez 26 enfants ayant eu un premier IC. Après le second implant, 37% des patients ont présenté une altération vestibulaire du côté implanté. Les auteurs suggèrent une implantation séquentielle avec un bilan vestibulaire avant chaque implantation (147) (niveau de preuve 4). Jacot et al., en 2009, sur 71 enfants implantés, retrouvaient 71% de modifications en post-implant avec une aréflexie dans 10% des cas (148) (niveau de preuve 4).

Le risque d'atteinte vestibulaire bilatérale en cas de chirurgie bilatérale doit être pris en compte, et la chirurgie doit être la plus atraumatique possible, en particulier chez l'enfant n'ayant pas acquis l'âge de la marche.

En cas d'implantation unilatérale d'une surdité symétrique, le choix de l'oreille à implanter doit tenir compte de l'évaluation vestibulaire pour éviter une aréflexie vestibulaire bilatérale post opératoire aux conséquences fâcheuses sur le développement psychomoteur et neurocognitif de l'enfant (143) (niveau de preuve 1).

L'évaluation de la fonction vestibulaire chez les enfants est plus difficile que chez l'adulte, il est recommandé de l'adapter selon l'âge de l'enfant (149) (niveau de preuve 2).

Les tests cliniques servent à dépister les enfants qui nécessitent des investigations plus poussées. Ces tests comprennent le test d'intégration sensorielle de l'équilibre, le Head-impulse test, la rotation sur chaise, le test d'acuité visuelle dynamique, la position debout sur une jambe, la position debout en tandem et l'âge de la motricité globale (150) (niveau de preuve 4).

5.3. Évaluation orthophonique

L'orthophoniste est un acteur principal de l'équipe pluridisciplinaire de l'implantation cochléaire, il joue un rôle important aussi bien dans l'étape pré que post opératoire.

Avant l'implantation cochléaire, l'orthophoniste, a recours à des tests audio-phonologiques qui permettent de réconforter l'indication opératoire, d'évaluer le mode de communication du candidat, sa motivation, son appétence à un mode de communication orale et d'ajuster ses attentes ainsi que celles de sa famille (151) (niveau de preuve 4). Cette évaluation est différente selon que l'enfant a acquis ou non un langage.

L'entretien permet d'avoir une idée sur l'utilisation des prothèses auditives et le bénéfice que l'enfant en tire.

Le bénéfice étant évalué par les progrès que l'enfant réalise en termes d'acquisition du langage. Ce critère étant déterminant dans la décision de passer à un autre mode de réhabilitation auditive qui est l'implant cochléaire.

Recommandation 23

Il est recommandé de réaliser un bilan orthophonique pour tout enfant candidat à un implant cochléaire. (Grade A, niveau de preuve 1).

5.3.1. Évaluation du mode de communication de l'enfant

L'entretien avec les parents de l'enfant sourd, permet d'avoir un aperçu sur le mode de communication adopté par l'enfant et choisi par la famille depuis l'annonce du diagnostic de surdité, sachant que 85% des parents choisissent un mode de communication oral pour leur enfants (151) (niveau de preuve 4): comment l'enfant exprime-t-il ses envies ? Comment les parents parviennent-ils à capter l'attention de

l'enfant ? comment font-ils pour se faire obéir, lui signifier les limites ? Autrement dit, comment réussissent-ils à se faire comprendre de lui ? Il sera précisé si le mode communication est gestuel ou oral.

Lors de l'entretien avec l'enfant, la qualité du regard, l'intérêt de l'enfant pour les jeux qui lui sont présentés, son envie d'exprimer ce qu'il ressent face à une situation donnée, les moyens qu'il utilise pour manifester ce qu'il éprouve, la qualité et la diversité de sa production orale et gestuelle, sont autant de moyens sur lesquels on peut s'appuyer. Au total l'orthophoniste aura une idée sur le niveau de communication verbale (les cris, les sons, les mots ou de phrases selon l'âge de l'enfant) et non verbale (gestualisation, mimiques, regard).

L'orthophoniste doit également :

- Évaluer si l'aptitude à communiquer de l'enfant est de qualité ou s'il faut, au contraire, la stimuler avant l'implantation.
- Établir une référence à laquelle on pourra confronter les résultats après implantation.
- S'informer sur ses capacités de socialisation surtout si l'enfant est scolarisé ou en crèche.

5.3.2. Évaluation de la parole et du langage

Le suivi orthophonique de l'enfant sourd candidat potentiel à un implant cochléaire doit inclure une évaluation régulière du langage et de la parole pour juger des progrès de l'enfant et c'est devant la constatation d'un déficit de l'acquisition du langage malgré le port permanent de prothèses bilatérales que l'indication de l'implantation est retenue.

Ce suivi est également utile pour les surdités post linguales ou la régression du langage est surveillée (151) (niveau de preuve 4).

Des outils orthophoniques permettront d'évaluer la perception auditive telle que les listes de phonèmes et de syllabes adaptés à l'âge de l'enfant, de phrases simples et complexes et de logatomes pour les plus grands. L'évaluation se fait avec prothèses, en listes fermée, listes ouvertes, avec et sans lecture labiale.

✓ Évaluation de la parole

- Évaluation des capacités de reconnaissance de la parole : une batterie de tests adaptée au développement et à la langue doit être utilisée.
- Évaluation de la production de la parole : cette évaluation est aussi bien quantitative que qualitative.

Pour les surdités prélinguales, cela peut inclure l'analyse des caractéristiques supra-segmentales (durée, intensité et hauteur), des voyelles, des consonnes et des mots : combinaisons de syllabes produites par l'enfant (152) (niveau de preuve 4).

Les évaluations de la parole vont de la production de sons isolés, à des évaluations des mots et à l'intelligibilité conversationnelle.

L'intelligibilité de la parole est évaluée selon le score de Nottingham (SIR : *Speech intelligibility Rating*):

1. La parole n'est pas intelligible. Il existe néanmoins quelques ébauches de mots ; le mode premier de communication peut être les signes.
2. La parole n'est pas intelligible. Quelques mots intelligibles apparaissent en contexte et des ébauches labiales existent.
3. La parole est inintelligible pour un auditeur qui prête attention et qui utilise la lecture labiale.
4. La parole est intelligible pour un auditeur qui a une petite expérience de la parole des personnes sourdes.
5. La parole est intelligible pour tout le monde. L'enfant est compris facilement dans la vie quotidienne.

Pour tous les enfants, les orthophonistes peuvent évaluer la fluidité, la résonance et la qualité de la voix des productions.

Le contrôle du timbre et de la hauteur de la voix est imparfait chez l'enfant sourd.

Les enfants atteints d'une déficience auditive sévère à profonde sans IC ont souvent des schémas de parole prévisibles en raison d'une audition peu claire des phonèmes et d'un faible retour auditif pour leurs propres productions.

Ces différences d'élocution incluent un rythme de parole plus lent, des voyelles prolongées, l'hypernasalité des voyelles centralisées, générant des confusions entre les voyelles et des répertoires consonantiques restreints (par exemple, plus de consonnes labiales) (153,154) (niveau de preuve 2) (155) (niveau de preuve 1).

On observe généralement : des anomalies d'intonations, une articulation défectueuse avec des troubles d'articulation et des confusions phonémiques ainsi qu'une distorsion voire l'omission de certains phonèmes.

L'articulation du [r], la fluidité des transitions phonétiques dans le flux de la parole ou encore l'écoulement des consonnes constrictives avec une sonorisation ou non bien distincte sont difficiles à acquérir et ce malgré la mise en place d'un appareillage auditif et d'une rééducation orthophonique.

✓ **Évaluation du langage**

Les enfants atteints de déficience auditive présentent des insuffisances plus ou moins prononcées du langage parlé, ce qui pourrait refléter une amplification inadéquate, un appareillage auditif mal adapté,

une diminution de la sensibilité auditive ou une utilisation quotidienne inadéquate des appareils auditifs (156) (niveau de preuve 2).

Les candidats à l'IC pédiatrique présentent un retard dans l'acquisition du langage (par exemple, apparition tardive du babillage, vocabulaire réceptif et expressif restreint). Ceci est vérifié à la fois par des mesures informelles basées sur des critères informels et des mesures formelles standardisées (156) (niveau de preuve 2).

En outre, les enfants atteints de déficience auditive présentent des insuffisances en grammaire (lexicale et syntaxique) en compétences pragmatiques sociales et en langage figuré selon une évaluation standardisée.

En effet, les modèles linguistiques de l'enfant déficient auditif sont peu variés avec un vocabulaire pauvre malgré l'appétence de l'enfant à la communication.

Si la réception du message par les voies auditives, même avec un appareillage auditif, demeure lacunaire et que la réception par les voies visuelles est également imparfaite du fait des sésies labiaux, l'enfant sourd rencontrera ainsi des difficultés dans l'appropriation du lexique et dans la maîtrise des aspects morphosyntaxiques.

On retrouve chez ces enfants un manque de vocabulaire, une langue agrammaticale et de nombreuses lacunes au niveau de la morphosyntaxe du langage.

L'aspect sémantique avec l'appareillage et la rééducation peut être enrichi mais les aspects syntaxiques demeurent plus difficiles à acquérir.

Les difficultés perceptuelles peuvent être à l'origine de ces problèmes morphosyntaxiques puisque les éléments grammaticaux sont souvent courts (mots brefs) voire monosyllabique (les suffixes) et sont donc peu saillants dans la parole.

De plus, ces éléments ont une faible valeur sémantique, ils ne sont pas perçus en priorité par certains sourds appareillés, qui s'attachent d'abord au sens.

Ces difficultés dans l'analyse du traitement phonologique empêcheraient la segmentation correcte de l'input langagier et par conséquent l'extraction des régularités phonologiques, lexicales et grammaticales.

Ainsi le bilan devrait également prendre en compte l'expression au niveau syntaxique : histoires en images par exemple, récit d'après des images écrites, transfert des perceptions auditives possibles sur des productions écrites de sons, des mots et des phrases, jusqu'au texte entier.

On observe souvent :

- Des absences ou des substitutions d'articles, de prépositions, de conjonctions ainsi que des erreurs de cohérence des temps verbaux.
- L'absence de sujet, qui empêche l'utilisation de flexion.

- Des difficultés majeures dans la production de phrases passives.
- Le non-marquage du genre, du pluriel pour les déterminants.
- L'omission de l'inversion ou inversion incorrecte dans la formulation de questions.
- et l'absence ou une confusion entre les différents déterminants ainsi que la présence de prépositions superflues ou l'absence de prépositions qui rend la complexification de la phrase difficile.

5.3.3. Évaluation de la motivation et l'environnement familial

L'orthophoniste doit évaluer l'engagement de la famille à subir une intervention chirurgicale, mais aussi à s'engager dans les rendez-vous de suivi intenses et le protocole de réhabilitation auditive nécessaire pour maximiser les résultats après l'implantation (157) (niveau de preuve 4).

L'orthophoniste doit prendre en compte et respecter la langue et la culture de chaque famille (par exemple, le multilinguisme, l'implication de la communauté des sourds et des malentendants) car ces spécificités peuvent influencer les décisions, y compris le type d'intervention thérapeutique à programmer pour l'enfant (158) (niveau de preuve 1).

5.3.4. Préparation orthophonique à l'implantation cochléaire

La plupart des enfants avec déficience auditive ont un certain accès, avec ou sans aide, au son et à la parole, même pour les enfants cophotiques, la rééducation orthophonique doit commencer peu de temps après l'identification de la surdité et la réhabilitation auditive. La rééducation orthophonique en attendant un IC permet de développer au mieux les compétences auditives de la parole et du langage de l'enfant.

5.4. Bilans spécialisés

5.4.1. Bilan Ophtalmologique

Environ 15-30% des surdités héréditaires sont associées à l'atteinte d'autres organes. Les enfants atteints de baisse de l'audition présentent un risque 2 à 3 fois plus élevé d'avoir une atteinte ophtalmologique (159) (niveau de preuve 2). Celle-ci est délétère pour les enfants sourds qui utilisent de manière importante la vision pour compenser leur déficience auditive.

Avant l'implantation cochléaire, il est primordial de dépister une rétinopathie pigmentaire dans le cadre du syndrome d'Usher ou toute autre pathologie nécessitant une prise en charge appropriée et précoce (160,161) (niveau de preuve 1).

Recommandation 24

Il est recommandé d'adresser l'enfant candidat à l'implant cochléaire pour un examen ophtalmologique spécialisé (Grade A, niveau de preuve 1).

L'examen ophtalmologique fait partie du bilan pré-implantation. Il doit être, dans tous les cas, complet et comprend :

- Une évaluation de l'acuité visuelle corrigée avec des tests adaptés selon l'âge et le niveau d'intelligibilité.
 - Nourrisson : étude de la poursuite oculaire, recherche de signes de malvoyance (strabisme, nystagmus, errance du regard), dépistage d'une amblyopie
 - Enfant en âge préverbal : mesure de l'acuité visuelle avec des optotypes adaptés : images de pigassou, cartons de Teller ou autres tests
 - Enfant en âge préscolaire : mesure de l'acuité visuelle au moyen des images de pigassou ou les « E » directionnels
 - Enfant en âge scolaire et adulte : mesure de l'acuité visuelle au moyen des chiffres, des lettres ou des « E » directionnels
- Un examen du segment antérieur de l'œil (cornée, chambre antérieure, iris, cristallin) et des annexes (paupières, conjonctive)
- L'examen au fond d'œil est un temps capital, il permet l'étude de la rétine à la recherche de signes en faveur d'une dystrophie rétinienne (Les dystrophies réiniennes constituent un groupe de pathologies caractérisées par une atteinte dégénérative de la rétine bilatérale et symétrique et pouvant faire partie d'un trouble syndromique général comme les rétinopathies pigmentaires, l'amaurose congénitale de Leber, les dystrophies des cônes...). Le syndrome d'Usher associe à la surdité neurosensorielle une rétinopathie pigmentaire.

Les examens complémentaires ophtalmologiques ne sont pas systématiques et leur demande dépend des résultats de l'examen ophtalmologique à savoir :

- Acuité visuelle non améliorée par la correction optique avec examen du fond d'œil et des autres structures oculaires normal
- Et/ou Examen ophtalmologique normal mais présence de signes neurologiques (ataxie)
- Et/ou Examen ophtalmologique anormal en particulier présence de signes au fond d'œil en faveur d'une dystrophie rétinienne

Dans ces situations particulières, on peut compléter par :

- Un électro-rétinogramme global: possible à pratiquer à tout âge, permet d'évaluer le fonctionnement des photorécepteurs et de confirmer ou d'éliminer une dystrophie rétinienne
- Une *Ocular Computed Tomography* (OCT) : examen non invasif de la structure rétinienne, possible à réaliser à partir de l'âge de 3 ans environ selon la coopération de l'enfant, permet de

donner des renseignements très utiles sur les différentes couches maculaires et rétiniennes et contribue au diagnostic des dystrophies rétiniennes.

- D'autres examens plus spécialisés peuvent être demandés selon le contexte clinique : autofluorescence, angiographie à la fluorescéine...

5.4.2. Bilan Cardiologique

✓ Évaluation cardiaque clinique

Tous les patients présentant une surdité neurosensorielle et proposés pour une implantation cochléaire, doivent bénéficier d'une évaluation cardiaque visant à dépister les anomalies cardiaques associées. La découverte d'une éventuelle cardiopathie nécessite sa prise en charge adaptée et le respect des précautions particulières au cours de l'anesthésie générale ou lors de la mise en marche de la prothèse (162) (niveau de preuve 2).

Recommandation 25

L'évaluation cardiaque doit être considérée devant un patient ayant une surdité congénitale. Elle comportera au minimum un examen clinique et un ECG.

(Grade B, niveau de preuve 2).

En effet, l'évaluation cardiaque est justifiée par la possibilité d'association de ce type de surdité à certaines arythmies cardiaques graves dans le cadre du syndrome de Jervell et Lange - Nielson (SJLN) qui constitue un risque réel de mort subite. La prévalence de ce syndrome parmi les patients atteints de surdité neuro-sensorielle varie de 0,21 et 4,8% (163,164)(niveau de preuve 3) et augmente nettement en cas de consanguinité (162) (niveau de preuve 2).

Ce syndrome dû à une atteinte biallélique de l'un des deux variantes KCNQ1 ou KCNE1, se transmet sur un mode autosomique récessif. Il est défini par l'association d'une surdité neuro-sensorielle profonde à un allongement du segment QT corrigé (QTc) souvent de plus de 500ms, exposant à un risque élevé de trouble de rythme cardiaque grave. La moitié des patients atteints de ce syndrome sont symptomatiques sur le plan cardiaque avant l'âge de 3 ans et plus que la moitié des patients non traités décèdent de mort subite avant l'âge de 15 ans. Néanmoins, des formes découvertes à l'âge adulte jusqu'à 50 ans ont été rapportées ce qui souligne l'importance de l'évaluation cardiologique quel que soit l'âge du patient (165) (niveau de preuve 4).

D'autre part, certaines anomalies malformatives structurelles du cœur de gravité variable peuvent s'associer à la surdité dans le cadre de la rubéole congénitale (association de la surdité à un retard de croissance in utéro, une microcéphalie, une cataracte et à une atteinte cardiaque de type sténose

valvulaire pulmonaire, sténose des artères pulmonaires ou persistance du canal artériel) ou bien dans le cadre des surdités génétiques syndromiques telles que le syndrome de CHARGE associant un colobome, une cardiopathie souvent de type conotruncal, une atrésie des choanes, un retard de croissance, des malformations génitales et des anomalies auditives ; de même que les syndromes neuro-cardio-facio-cutanés , en particulier le syndrome de Léopard qui se transmet sur un mode autosomique dominant et qui associe essentiellement (166) (niveau de preuve 4):

- Une surdité neuro-sensorielle qui peut être congénitale ou se développer tard dans la vie
- Des anomalies cardiaques dans 70% des cas : Il s'agit de troubles électrocardiographiques à type essentiellement de déviation de l'axe des QRS, d'anomalies du segment QT (23%), de troubles de la conduction (23%) ou de signes d'hypertrophie ventriculaire gauche ou biventriculaire. Les anomalies de la structure cardiaque sont aussi fréquentes. Dans ce cas l'atteinte cardiaque est dominée par la cardiomyopathie obstructive qui est la plus fréquente (40% des atteintes cardiaques) et qui peut mettre en jeu le pronostic vital. Il peut s'agir aussi d'une sténose de la valve pulmonaire, d'anomalies de la valve mitrale, d'une communication inter-auriculaire, plus rarement de communication inter-ventriculaire ou canal atrio-ventriculaire, non compaction du ventricule gauche etc...
- Une dysmorphie faciale évocatrice faite essentiellement d'un hypertélorisme, aplatissement de la racine du nez, anomalies des oreilles qui sont souvent bas implantées et un ptosis.
- Des lentigines ou des taches café au lait diffuses d'apparition parfois retardée par rapport à la cardiopathie. Leur apparition et leur aggravation sont associées en général à l'aggravation de la cardiopathie.

✓ **Electrocardiogramme (ECG)**

La réalisation d'un tracé ECG de repos de 12 dérivations est systématique chez tous les patients. L'analyse de l'ECG doit être méthodique et complète :

- Analyse du rythme et de la fréquence cardiaque
- Mesure du segment QT corrigé (QTc) en fonction de la fréquence cardiaque dans les dérivations D2 et V2 en utilisant la formule de Bazett si la fréquence cardiaque est située entre 50 et 120 bpm sinon la formule de Hodges (167) (niveau de preuve 2).

Un QTc > 500ms est franchement pathologique et permet de retenir le diagnostic de syndrome de QT long.

Un QTc est jugé normal s'il est inférieur à 440ms avant l'âge de 14 ans quel que soit le genre ; <460ms chez les patientes de plus de 14 ans ou < 450ms chez les patients de plus de 14 ans.

Les valeurs de QTc ne correspondant pas aux valeurs sus-citées sont dites intermédiaires (borderline) et nécessitent un complément d'exploration par monitoring ECG (Holter rythmique et ou Epreuve d'effort).

- Etude de l'axe des QRS : une déviation axiale peut orienter vers un syndrome de Léopard ou traduire le retentissement hémodynamique d'une malformation cardiaque associée.

Des signes d'hypertrophie ventriculaire gauche ou biventriculaire en faveur d'une cardiomyopathie hypertrophiée associée.

Des signes d'hypertrophie ventriculaire droite en faveur d'une sténose pulmonaire associée ou d'une communication inter-auriculaire.

✓ **Echocardiographie trans-thoracique**

Elle est de réalisation systématique en cas :

- d'anomalie de l'examen cardiovasculaire évoquant une malformation cardiaque associée,
- d'anomalie de l'électrocardiogramme évoquant une anomalie cardiaque associée,
- de syndrome malformatif.

✓ **Holter rythmique**

Il a un double intérêt : pronostique et diagnostique (168) (niveau de preuve 4). Il doit être systématiquement réalisé en cas :

- De syndrome du QT long confirmé ($QTc > 500ms$) ; il permet de chercher dans ce cas des signes de gravité qui guideront les protocoles thérapeutiques
- De QT intermédiaire
- D'ECG normal avec des symptômes évoquant un trouble du rythme (palpitations, lipothymies, syncope)
- D'ECG normal avec des antécédents familiaux de mort subite, de syncope, de syndrome de QT long dans la famille.

✓ **ECG d'effort**

L'épreuve d'effort peut être utile au diagnostic de certains cas de syndrome de QT long non visible sur l'ECG de repos, en mettant en évidence un allongement du QTc à l'effort ou à la récupération (168) (niveau de preuve 4). Elle est ainsi indiquée en cas:

- de QT intermédiaire
- d'ECG normal avec des symptômes évoquant un trouble du rythme (palpitations, lipothymies, syncope)

- d'ECG normal avec des antécédents familiaux de mort subite, de syncope, de syndrome de QT long dans la famille.

✓ **Autres explorations cardiologiques**

- D'autres explorations cardiologiques (Exploration électrophysiologique, cathétérisme cardiaque, angioscanner cardiaque ou IRM cardiaque) peuvent s'avérer utiles mais ne sont pas systématiques.
- Leurs indications doivent être posées par le cardiologue ou le cardio-pédiatre en fonction des résultats de l'examen clinique et des explorations demandées en première ligne.

5.4.3. Bilan génétique

En Tunisie, en raison des mariages consanguins, les surdités d'origine génétique sont relativement fréquentes avec la présence de véritable "foyer" de surdité dans certaines régions (169) (niveau de preuve 4). Ainsi, si un enfant est diagnostiqué avec une surdité d'origine génétique, il est indispensable de connaître l'altération génétique dont il est porteur afin de proposer un conseil génétique et de faire le dépistage des porteurs.

Devant une perte auditive, une atteinte génétique est suspectée devant :

- Une histoire familiale de perte auditive positive
- Une consanguinité ou endogamie parentale,
- D'autres signes ou anomalies physiques suggérant un syndrome

Après avoir éliminé une cause environnementale, une enquête génétique, traçant l'histoire familiale sur trois générations, doit être effectuée à la recherche d'une forme héréditaire. Un examen clinique et dysmorphologique détaillés, à la recherche de la moindre anomalie congénitale, sont nécessaires permettant de distinguer les surdités isolées des surdités syndromiques.

En Tunisie, plus de 130 entités cliniques incluant une surdité sont dénombrées.

Recommandation 26

Il est suggéré de faire une enquête génétique devant toute surdité d'étiologie indéterminée ou en cas de suspicion d'une origine génétique.

(Grade C, niveau de preuve 3)

✓ **Surdités syndromiques**

Les plus fréquentes selon la classification mondiale sont le syndrome de Pendred, le syndrome d'Usher, le syndrome de Jervell and Lange-Nielsen, le syndrome de Waardenburg, le syndrome BOR et le syndrome de Treacher-Collins. (170) (niveau de preuve 2).

Les syndromes les plus fréquents en Tunisie sont les mêmes que ceux rapportés dans la littérature mais pas nécessairement dans le même ordre de fréquence par syndrome. Il s'agit du syndrome d'Usher, de Pendred, d'Alport, de Waardenburg, de Treacher Collins et enfin le syndrome H.

Un examen clinique des parents peut aussi apporter des renseignements importants dans les syndromes de transmission autosomique dominante comme le syndrome de Waardenburg (mèche blanche, dépigmentation cutanée et blanchiment prématuré des cheveux).

Une évaluation du développement psychomoteur et un examen neurologique sont nécessaires. En effet, le retard du développement a une fréquence plus élevée dans le groupe des surdités syndromiques et des surdités post-CMV.

Selon l'orientation clinique, une demande d'examen complémentaires sera faite.

Le dépistage de l'atteinte oculaire doit être systématique du fait de la fréquence élevée de l'atteinte oculo-auditive. Le diagnostic de ces atteintes est facilité par l'existence d'une dysmorphie faciale. La précocité de ce diagnostic permet de raccourcir le délai d'attente pour implant cochléaire et d'avoir un meilleur développement psychomoteur et une insertion sociale optimale (171) (niveau de preuve 2).

Les formes syndromiques ne constituent pas une contre-indication à l'IC bien que la réponse soit variable selon les syndromes voire pour le même syndrome tel que décrit pour le syndrome de CHARGE (172) (niveau de preuve 2).

✓ **Investigation moléculaire des surdités d'origine génétique**

Le diagnostic génétique fait partie du diagnostic étiologique des surdités en particulier pour les surdités congénitales profondes. Bien qu'il n'y ait pas de recommandations quant aux tests génétiques préconisés, l'*American College of Medical Genetics (ACMG)* a élaboré récemment des recommandations sur l'évaluation clinique et le diagnostic étiologique des surdités (173).

Actuellement, les Tests génétiques disponibles en Tunisie (174) (niveau de preuve 1) sont les suivants:

- Recherche de mutations dans le gène *GJB2* par séquençage Sanger classique
- Recherche de mutations ciblées déjà identifiées dans la famille. Dans cette situation les mutations peuvent être identifiées :
 - Dans le cadre d'un diagnostic génétique chez un apparenté dans le secteur public ou privé, en Tunisie ou à l'étranger
 - Dans le cadre d'un projet de recherche

L'absence des mutations recherchées, n'exclut pas la possibilité que l'atteinte auditive soit d'origine génétique.

Une corrélation génotype-phénotype a été établie par plusieurs études soulignant ainsi l'intérêt de l'étude génétique, faisant partie d'un bilan minutieux, pour déterminer les candidats appropriés à l'implantation et leur prodiguer un conseil génétique efficace.

Les patients avec une cause génétique identifiée présentent de meilleurs résultats fonctionnels post IC que ceux sans diagnostic génétique. Les patients avec une surdité non syndromique d'origine génétique avaient les meilleurs résultats en comparaison avec ceux ayant une surdité d'étiologie inconnue, de surdité syndromique, de surdité post-CMV et de surdité avec malformation de l'oreille interne et du nerf cochléaire (175) (niveau de preuve 2).

Parmi les surdités non syndromiques d'origine génétique, les formes DFNB1, dues à des mutations dans le gène *GJB2* ont une excellente réponse à l'IC (176) (niveau de preuve 2).

✓ **Surdités post linguales**

Certaines études suggèrent qu'il y aurait une corrélation beaucoup plus étroite entre la durée de la surdité et la mauvaise performance auditive post implantation cochléaire dans le groupe avec une cause génétique identifiable que celui sans confirmation génétique, ce qui justifie fortement la recommandation à l'implantation cochléaire précoce, en particulier pour ceux qui ont une étiologie génétique prouvée. Elles ont également démontré que pour ce dernier groupe, l'amélioration de la perception de la parole durant la première année post-IC était plus significative (177) (niveau de preuve 2).

✓ **En conclusion**

Il n'y a pas de recommandations particulières concernant les tests génétiques à proposer en accompagnement de l'implant cochléaire, néanmoins l'analyse bibliographique montre que pour certains individus porteurs de variations pathogènes dans certains gènes avaient de meilleurs résultats que d'autres notamment les personnes porteuses de variations pathogènes dans le gène *GJB2*.

Pour les surdités syndromiques, il n'y a pas de contre-indication, les résultats sont même très encourageants pour certaines formes comme pour le syndrome de Waardenburg (178) (niveau de preuve 2).

L'implant cochléaire est parfois discuté, notamment pour les personnes atteintes de neuropathie auditive, les résultats rapportés sont contradictoires et concernent des petites séries.

Il est important à adhérer aux conduites suivantes :

Dans le cadre du bilan étiologique d'une surdité justiciable d'implant cochléaire, il est important de suivre les conduites suivantes :

- Après avoir éliminé une cause environnementale, une enquête génétique, traçant l'histoire familiale sur trois générations, doit être effectuée à la recherche d'une forme héréditaire. Un examen clinique et dysmorphologique détaillés, à la recherche de la moindre anomalie congénitale, sont nécessaires permettant de distinguer les surdités isolées des surdités syndromiques.
- Au cas où une étiologie génétique est suspectée, rechercher des variations pathogéniques dans le gène *GJB2* par séquençage Sanger.
- Au cas où une altération génétique est déjà connue dans la famille, la rechercher par séquençage Sanger.
- Si les moyens le permettent, procéder à la recherche de variations pathogéniques en faisant appel aux techniques de séquençage de nouvelle génération par panel de gènes le plus exhaustif possible voire un exome clinique (ensemble de tous les gènes impliqués dans des maladies génétiques humaines connues).

Recommandation 27

Il est recommandé de mettre en place un registre des personnes bénéficiaires de l'implant cochléaire afin de comparer les résultats de l'IC selon le génotype.

(Accord professionnel/ consensus d'experts)

5.4.4.Évaluation pédopsychiatrique et de l'environnement familial

L'identification d'une surdité ne doit pas faire négliger la recherche d'autres atteintes associées. En effet, les études suggèrent que, chez 30 à 40% des enfants présentant une surdité, il existe d'autres atteintes physiques ou neuro-développementales pouvant participer aux troubles de la communication(36 in (3)) (niveau de preuve 2). L'étude prospective menée par Ching et al. en 2013 incluant 451 enfants suivis pour une surdité a démontré que les cinq éléments prédictifs d'un développement favorable du langage chez les enfants de 3 ans sont le sexe féminin, l'absence d'atteintes associées, une surdité peu sévère, le haut niveau d'éducation maternel et, chez les enfants implantés, l'âge de l'implantation (179) (niveau de preuve 1).

Les comorbidités psychiatriques sont dépistées par le médecin référent, l'orthophoniste et/ou tous les intervenants dans le processus d'implantation ; une évaluation par un psychologue qualifié et/ou pédopsychiatre est nécessaire au moindre doute.

Recommandation 28

Chez les enfants candidats à l'IC, au cours du suivi et en post IC, une évaluation pédopsychiatrique doit être considérée.

(Grade B, niveau de preuve 2)

Chez les enfants candidats à l'IC, l'évaluation pédopsychiatrique portera sur les différents domaines de développement (langagier, cognitif, affectif et psychomoteur), le comportement de l'enfant, les troubles associés ainsi que l'environnement familial.

✓ **Surdit  et Troubles du spectre autistique (TSA)**

Recommandation 29

En cas d'association de TSA et surdit , doivent  tre consid r es une  valuation pédopsychiatrique de la gravit  du tableau clinique et une IRM c r brale.

(Grade B, niveau de preuve 2)

La pr valence mondiale des TSA est de 0,62   0,70%, avec un ratio hommes/femmes de 4   5,1 et se pr sente fr quemment comme une comorbidit  avec d'autres d ficiences ou troubles (178)(niveau de preuve 1). L'une des conditions fr quemment associ es aux TSA est la perte auditive neurosensorielle profonde (180) (niveau de preuve 2), bien que les donn es sur la pr valence de la perte auditive chez les enfants autistes restent controvers es (181) (niveau de preuve 1). Szymanski et al. ont rapport  que la pr valence de TSA atteignait 6   7% chez les enfants sourds  g s de 8 ans (180) (niveau de preuve 2).

La combinaison des TSA et de la surdit  chez les enfants est un d fi pour les cliniciens car elle rend les d cisions de prise en charge plus complexes (182) (niveau de preuve 2). Ceci est li  aux difficult s majeures de communication et de d veloppement du langage parl  chez les patients ayant un TSA ainsi qu'  des difficult s d'int gration sensorielle (183) (niveau de preuve 2).

Le TSA est difficile   diagnostiquer chez les enfants malentendants, car les outils sp cifiques manquent ; les instruments classiques tels que *'Autism Diagnostic Observation Schedule (ADOS)* ne peuvent pas  tre utilis s de mani re standard (180) (niveau de preuve 2).

La gravit  des TSA est  valu e   l'aide du [Manuel diagnostique et statistique des troubles mentaux \(DSM-5\)](#) et l' [ chelle d' valuation de l'autisme infantile \(CARS\)](#) (182) (niveau de preuve 2).

Alors que, dans le pass , ces pr occupations (association TSA et surdit ) ont souvent contre-indiqu  la chirurgie de l'IC ou retard  l'implantation, des  tudes plus r centes ont mis en  vidence les avantages

d'une implantation précoce pour les enfants ayant une perte auditive profonde avec TSA associé, malgré des résultats extrêmement variables (182) (niveau de preuve 2). Mancini et al. ont montré que les résultats de l'utilisation de l'IC et les procédures d'appareillage sont tous deux influencés par la gravité des symptômes de TSA plutôt que par les variables démographiques ou les troubles associés (182) (niveau de preuve 2).

La procédure n'interfère pas avec l'évolution des symptômes du TSA, et même en cas de mauvais résultats auditifs et linguistiques, elle pourrait aider l'enfant à reconnaître les sons et à produire des vocalisations plus souvent que sans IC (183) (niveau de preuve 2).

L'IRM cérébrale fait partie du bilan des suspicions de TSA (184) (niveau de preuve 2).

✓ **Surdit  et trouble du comportement**

Recommandation 30

Il est recommand  de prendre en charge les troubles du comportement des enfants candidats   l'implant cochl aire tout en tenant compte des besoins uniques des enfants malentendants et de leurs familles.

(Grade A, niveau de preuve 1).

Par rapport   leurs pairs normo-entendants, les enfants sourds et malentendants sont plus   risque de d veloppement social et  motionnel d favorable ce qui peut entra ner un comportement perturbateur (185) (niveau de preuve 1). Ils peuvent  tre deux fois plus susceptibles de pr senter des probl mes de comportement, m me apr s r habilitation auditive adapt e par proth se auditive ou apr s IC (186) (niveau de preuve 4).

Les instruments utilis s pour l' valuation comportementale sont « *the Child Behavior Checklist* » (CBCL) « *Vineland Behavior Adaptive Scales* » (VBAS) et « *Strengths and Difficulties Questionnaire* » (SDQ) (185) (niveau de preuve 1).

Certaines donn es sugg rent que les implants cochl aires peuvent entra ner une r duction de certains probl mes de comportement. Toutefois, selon l' tude de Stevenson (187) (niveau de preuve 2). Le traitement de la perte auditive seul n'est probablement pas suffisant pour traiter les probl mes de comportement perturbateur. Bien qu'il existe des preuves d'interventions comportementales qui ont  t  test es chez des enfants normo-entendants, une enqu te plus approfondie est n cessaire impliquant l'adaptation de ces interventions parents/famille visant   r soudre les probl mes de comportement perturbateurs tout en tenant compte des besoins uniques des enfants malentendants et de leurs familles (185) (niveau de preuve 1).

✓ Évaluation de l'environnement familial

Recommandation 31

L'évaluation des ressources, des difficultés et des besoins de l'environnement familial des enfants déficients auditifs est à considérer. L'évaluation de l'environnement familial et des capacités d'investissement de la famille dans la prise en charge ultérieure sont deux critères faisant partie intégrante du bilan pré-implantation.

(Grade B, niveau de preuve 2).

L'implication de la famille est fondamentale dans le processus de réhabilitation de l'enfant sourd, principalement pour la stimulation quotidienne ; plus cette implication est grande plus le développement du langage de l'enfant est favorable (188) (Niveau de preuve 2).

Les responsabilités de la famille sont les suivantes (189) (niveau de preuve 1):

- Veiller à l'utilisation régulière de l'IC par l'enfant,
- Prêter attention au bon fonctionnement de l'appareil ;
- Encourager le dialogue pour enrichir le vocabulaire et améliorer la communication ;
- Suivre l'enfant à l'école, en maintenant un contact permanent avec les enseignants et participer aux différentes étapes de la prise en charge.

L'accompagnement doit permettre d'organiser l'orientation vers une prise en charge psychosociale si nécessaire et d'identifier dans la famille les comportements de surprotection, de peur exacerbée... (188) (niveau de preuve 2).

5.5. Implant cochléaire et polyhandicaps

Recommandation 32

Les parents d'enfants atteints de pathologies associées à une perte auditive (polyhandicap) doivent être informés que les résultats de l'IC peuvent être limités ; ils doivent réfléchir à leurs attentes en concertation avec une équipe pluridisciplinaire.

(Grade B, niveau de preuve 2).

Parallèlement aux résultats positifs signalés pour la grande majorité des personnes implantées, les critères de candidature se sont progressivement élargis au fil du temps pour inclure de nouveaux groupes. L'un d'entre eux concerne les enfants polyhandicapés, pour lesquels les résultats varient considérablement (190) (niveau de preuve 2).

Définir des mesures et des critères de résultats pour ces enfants peut être difficile lorsque les fonctions intellectuelles sont retardées (184) (niveau de preuve 2). Un quotient intellectuel (QI) faible ne contre-indique pas en soi l'IC, mais doit être inclus dans l'évaluation multidisciplinaire. La rééducation audio-phonologique n'améliore pas significativement le QI, mais une meilleure audition peut faciliter la scolarisation et l'apprentissage (191) (niveau de preuve 2).

Les avantages autres que la perception de la parole peuvent être aussi pertinents, par exemple la reconnaissance des voix, de la musique et des sons environnementaux (184) (niveau de preuve 2).

Ainsi, le but de l'IC, en cas de déficit des capacités intellectuelles, devrait être d'atteindre des compétences optimales en communication et une information auditive environnementale par rapport au niveau d'intelligence du sujet. Par conséquent, les mesures des résultats reflétant des objectifs autres que les compétences linguistiques orales devraient être prises en compte, telles que les observations des parents, des soignants et des enseignants ainsi que les évaluations de la qualité de vie (184) (niveau de preuve 2).

5.6. Questionnaires de qualité de vie, de perception et de cognition

L'évaluation fonctionnelle globale de la qualité de vie de l'enfant sourd est un élément fondamental qui doit être pris en compte dans la décision d'adresser l'enfant pour une implantation cochléaire (192,193) (niveau de preuve 3).

Le groupe de travail de la SFORL a énoncé que la corrélation entre les résultats aux tests perceptifs et ceux aux instruments de qualité de vie est limitée, ce qui renforce l'intérêt d'explorer cette dimension subjective, complémentaire de l'évaluation audiométrique (194,195) (niveau de preuve 1).

La mesure du ressenti de qualité de vie (QV) fait partie intégrante des études médico-économiques qui évaluent le rapport coût/efficacité d'une intervention thérapeutique (196) (accord professionnel).

Recommandation 33

Il est recommandé d'évaluer la qualité de vie des patients avant et après implantation cochléaire, en complément des évaluations audiométriques.

(Grade A, niveau de preuve 1)

Recommandation 34

Il est recommandé d'élaborer des questionnaires de qualité de vie destinés à l'évaluation des enfants avant et après implantation cochléaire en dialecte arabe tunisien.

(Grade A, niveau de preuve 1)

Les différents types de questionnaires

Questionnaires génériques

Les questionnaires génériques sont élaborés à partir de questionnaires utilisés dans la population générale et permettent des comparaisons entre diverses populations ou maladies. Ils ont l'avantage d'être validés et de disposer de valeurs normatives permettant leur interprétation, et s'avèrent plus lisibles pour les décideurs publics en matière de santé. Cependant, ils ne peuvent pas rendre compte avec détail de la spécificité de chaque pathologie abordée et manquent donc de sensibilité pour des variations plus faibles d'état de santé (197,198) (niveau de preuve 2). Un ensemble complexe de difficultés, y compris les facteurs psychosociaux et les comorbidités de la déficience auditive, pourrait avoir une influence sur le résultat de l'IC, ce qui peut être difficile à identifier avec un questionnaire générique seul. Par conséquent, il est recommandé d'ajouter des questionnaires spécifiques à l'audition et/ou à l'IC pour obtenir des informations supplémentaires et plus détaillées (199) (niveau de preuve 2).

Les questionnaires génériques, comme le *Health Utility Index 3* (HUI 3) ou l'*EuroQoL-5D* (EQ-5D), servent à déterminer l'utilité d'un traitement et à standardiser cette mesure en comparaison à d'autres traitements, y compris dans d'autres spécialités médicales. Le HUI 3 est réputé plus sensible aux déficits sensoriels comme la surdité que les autres questionnaires génériques.

Les questionnaires génériques utilisés dans la littérature dans le cadre de l'évaluation de l'implantation cochléaire chez l'enfant sont énumérés dans les tableaux 2 (197) (niveau de preuve 2) (200,201) (niveau de preuve 4).

Tableau 2. Instruments génériques utilisés pour l'évaluation de la qualité de vie chez l'enfant dans le cadre d'une implantation cochléaire

Instruments	Langue originale	Validation française	Validation arabe	Âge cible (années)	Répondants	Domaines explorés
EQ-5D (EuroQoL-5D)	Anglais	Oui	Oui	Non précisé	EetP	QV
HUI 3 (Health Utility Index 3)	Anglais	Oui	Non	>5	P	Scores d'utilité QALY
CHIP (Child Health and Illness Profile)	Anglais	Oui (version AEet PRF)	Non	6–17	EetP	QV
CHQ (Child Health Questionnaire)	Anglais	Oui	Oui	5mois–18	EetP	QV
PedsQL 4.0 (Pediatric Quality of Life 4.0)	Anglais	Oui	Oui	2–18	EetP	QV
KINDL (Kinder Lebensqualitätsfragebogen)	Allemand	Oui	Oui	4–16	EetP	QV
YQOL (Youth Quality of Life Instrument)	Anglais	Non	Non	11–18	E	QV
KIDSCREEN-27	Anglais	Oui	Non	8–18	EetP	QV
GCBi (Glasgow Children's Benefit Inventory)	Anglais	Non	Oui	1–15	EetP	QVaprès une intervention ORL
QUALIN	Français, espagnol, italien et anglais	Oui	Non	<3	P	QV

E : enfant ; P : parent ; QALY : quality-adjusted life years ; QV : qualité de vie

Questionnaires spécifiques

L'instrument peut être spécifique d'une pathologie donnée ou d'une population donnée. Ces questionnaires se révèlent généralement plus sensibles aux variations cliniques, notamment en cas d'intervention thérapeutique et sont donc plus sensibles à un changement fonctionnel (202) (niveau de preuve 1) (203) (accord professionnel).

Pour la population pédiatrique, nous disposons des versions arabes validées des questionnaires ELFRA 1 et 2 (204) (niveau de preuve 4). Les questionnaires originaux ont été traduits de l'allemand vers l'arabe, puis retraduits de l'arabe vers l'allemand à l'aide d'un ensemble d'experts. Les questionnaires ELFRA-1 et ELFRA-2 ont été remplis par un nombre total de 82 parents d'enfants normo-entendants et 72 enfants porteurs d'un implant cochléaire. Leur âge était entre 12 mois et 24 mois. La traduction d'ELFRA-1 n'a pas nécessité de modification de la structure du questionnaire ELFRA-1. Cependant, certains éléments ont été modifiés lors de la traduction du questionnaire ELFRA-2. Les versions arabes traduites et standardisées des questionnaires ELFRA sont des outils utiles pour évaluer le bénéfice de l'implantation cochléaire à un stade précoce après la naissance.

Tableau 3 : Instruments spécifiques à l'évaluation de la qualité de vie et/ou des performances auditives chez l'enfant et/ou l'adolescent dans le cadre d'une implantation cochléaire*.

Instruments	Langue originale	Validation française	Validation arabe	Âge cible (années)	Répondants	Domaines explorés
YQOL-DHH (Youth Quality Of Life – Deaf and Hard of Hearing)	Anglais	Non	Non	11–18	E et P	QV
PVECIQ (Parent's Views and Experiences with pediatric Cochlear Implant Questionnaire)	Anglais	Non	Non	5–16	P	Perceptions parentales sur bénéfices/limitations dus à l'implant, et sur la QV de leur enfant
PAQL (Pediatric Audiology Quality of Life Questionnaire)	Anglais	Non	Non	3–18	P	QV des enfants avec comorbidités associées
KINDL-CI module (Kinder Lebensqualitätsfragebogen – Cochlear Implant module)	Allemand	Oui	Non	4–16	E et P	QV
ELFRA 1 et ELFRA 2 (Elternfragebogen für Risiko kinder)	Allemand		Oui	1-2	P	QV

Étude de la QV + performances auditives subjectives						
HEAR-QL (<i>Hearing Environments and Reflection on Quality of Life</i>)	Anglais	Non	Non	7–17	E	Bien-être physique et mental + difficultés d'écoute dans certains environnements

Les enfants présentant une déficience auditive associée à des troubles vestibulaires peuvent présenter diverses plaintes subjectives. Ces enfants peuvent ne pas être en mesure de verbaliser leurs plaintes et leur retentissement sur les activités quotidiennes. Les cliniciens peuvent quantifier la gravité et l'impact des symptômes à l'aide de questionnaires destinés aux parents, aux soignants ou aux enfants (205) (niveau de preuve 2). Par exemple, le *Dizziness Handicap Inventory* pour les parents et les soignants (DHI). Le questionnaire pour les symptômes vestibulaires pédiatriques (PVSQ) destiné à l'enfant et qui permet de quantifier (sur une échelle de Likert) la gravité de ses symptômes vestibulaires. Enfin, le *Pediatric Visually Induced Dizziness Questionnaire* (PVID) (205) (niveau de preuve 2), questionnaire dont une version arabe a été élaborée par Shabana (206) (niveau de preuve 2).

5.7. Bilan radiologique

Le bilan radiologique préimplant cochléaire est fondamental. Ce bilan a pour finalités de (207) (niveau de preuve 2):

- Confirmer l'indication, en vérifiant la présence de cochlée et de nerf cochléaire,
- Planifier le geste chirurgical en recherchant les variantes anatomiques, aider au choix du côté à implanter et choisir le type de porte électrodes adapté.
- Porter un pronostic concernant le résultat post opératoire, en particulier en cas d'oreille malformée, anomalie du nerf ou cérébrale associée (109) (Niveau de preuve 2).

Ceci permet de prédire le résultat post opératoire et fournir une information claire à la famille concernant les risques et les attentes réalistes de l'implantation cochléaire (207) (niveau de preuve 2).

Recommandation 35

Avant implantation cochléaire chez l'enfant, un bilan radiologique doit être considéré et comporte :

- Une TDM des rochers (ou *Cone Beam*, performant en otologie)
- Une IRM de l'oreille et des voies auditives et une IRM cérébrale.

(Grade B, niveau de preuve 2)

Dans la population pédiatrique, le bilan radiologique préimplant cochléaire se base sur un moyen irradiant qui est la tomodensitométrie (TDM) ou le *Cone Beam* (CBCT) et un autre moyen non irradiant qui est l'imagerie par résonance magnétique (IRM). Ces deux examens fournissent des renseignements complémentaires concernant l'état de l'oreille moyenne et interne et les voies nerveuses auditives (208,209) (niveau de preuve 3).

La chirurgie de l'implantation cochléaire nécessite d'aborder la fenêtre ronde par tympanotomie postérieure, de ce fait, l'identification des balises chirurgicales et surtout de la position du nerf facial est indispensable pour planifier la chirurgie et éviter les complications peropératoires. Le scanner ou le *Cone Beam* permettent une excellente analyse de l'os et du trajet du nerf facial et sont supérieurs à l'IRM dans cette analyse (210,211) (niveau de preuve3).

De plus la TDM permet d'analyser l'accessibilité de la fenêtre ronde, d'étudier la longueur du canal cochléaire et prédire l'angle d'insertion de l'électrode, ceci permet de mieux préparer la chirurgie, adapter la longueur du porte électrode et optimiser le résultat postopératoire (212,213) (niveau de preuve 3).

Les malformations de l'oreille interne sont rapportées chez 30% des enfants présentant une surdité congénitale et candidats à l'implant cochléaire (210) (niveau de preuve 3). Ces anomalies sont de sévérité variable et modifient parfois l'indication opératoire, le type et la longueur du porte électrodes et nécessitent aussi le recours à des mesures complémentaires (gérer le Geysler). L'impact pronostique de ces malformations est variable, les malformations à type de cavité commune et cochlée hypoplasique sont corrélées à un moins bon résultat et à plus de difficultés de réglages de l'implant en post opératoire (210) (niveau de preuve3). Pour cela, l'identification exacte de ces malformations est indispensable. Le scanner permet une excellente analyse des malformations osseuses cochléo-vestibulaires, permet d'évaluer le risque de geysler et de détecter les calcifications labyrinthiques dans les labyrinthites ossifiantes qui rendent difficile voire impossible l'insertion des électrodes (210) (niveau de preuve3). L'IRM permet d'analyser l'oreille interne, le labyrinthe membraneux et vérifier l'absence d'extinction des liquides labyrinthiques due à la fibrose lors d'une labyrinthite non ossifiante débutante (post méningitique ou post traumatique). Ces constatations vont prédire les difficultés ou l'impossibilité de l'insertion totale de l'électrode. (214) (niveau de preuve 3).

L'absence du nerf cochléaire réfute l'indication de l'implantation cochléaire et l'anomalie du nerf constitue un facteur pronostique péjoratif (109) (niveau de preuve 2) donc l'analyse de l'état du nerf est capitale avant l'implantation cochléaire. La supériorité de l'IRM dans l'analyse du nerf cochléo-vestibulaire est incontestable, Komatsubara et al. ont mesuré la dimension du canal cochléaire depuis la base du modiolus jusqu'au fundus, ils ont trouvé qu'un diamètre inférieur à 1,5 mm était corrélé à

une anomalie du nerf cochléaire à l'IRM avec une sensibilité de 88,9% (215) (niveau de preuve 4). Roche JP et al ont rapporté un aspect et une dimension normaux du canal cochléaire et du conduit auditif interne à la TDM, alors que le nerf cochléaire était absent ou hypoplasique à l'IRM. La TDM ne constitue pas un moyen fiable pour examiner le nerf cochléaire et le conduit auditif interne (216) (niveau de preuve 3). Un complément par une IRM est indispensable (209) (niveau de preuve 3).

L'IRM est également le seul moyen fiable pour l'analyse des voies nerveuses auditives jusqu'au cortex et l'identification des anomalies cérébrales associées. Ces-dernières sont rapportées dans 20- 56% des surdités neurosensorielles (217) (niveau de preuve 3) (218) (niveau de preuve 2). L'anomalie la plus fréquente étant celle de la substance blanche. Son impact pronostique étant toutefois discuté (218) (niveau de preuve 2).

Il faut noter que le scanner est nettement plus irradiant et plus coûteux qu'un *Cone Beam*, et que ce dernier, pratiqué chez le nourrisson nécessite un modèle muni d'une table horizontale et qu'il nécessite parfois une anesthésie générale. L'IRM bien que non irradiante, est considérée comme invasive chez le petit enfant car elle nécessite une anesthésie générale d'où la recommandation de réaliser les deux examens soit TDM /CBCT et IRM par la même anesthésie (207) (niveau de preuve 2).

✓ La TDM ou CBCT des rochers

L'exploration radiologique des rochers est basée sur la TDM ou CBCT (*Cone Beam*) (219) (niveau de preuve 2) réalisée sans injection de produit de contraste centrés sur la région des rochers; l'acquisition est volumique, la reconstruction est faite dans les différents plans axial, coronal et sagittal en fenêtre osseuse (220) (niveau de preuve 2).

✓ IRM de l'oreille et voies auditives

La zone d'intérêt doit être centrée sur les CAI (les paquets acoustico- faciaux et les oreilles internes) et les voies auditives.

L'examen doit comporter des séquences hyper-pondérées T2 type Fiesta, Cis 3D, TruFisp selon la marque de la machine sur le labyrinthe membraneux et des séquences T1 avant et après injection de gadolinium sur les paquets acoustico-faciaux et oreilles internes.

Auquel cas on peut compléter l'examen par d'autres séquences type, SE T2, FLAIR, 3DT1+/- GADO, diffusion, angioMR

✓ Autres examens radiologiques

Une échographie rénale est indiquée en cas de :

- Fistule préhélicienne, malformation du pavillon ou anomalie des arcs branchiaux
- Malformation de Mondini ou aqueduc du vestibule large
- Surdit  de transmission ou mixte permanente
- Tableau  voquant une atteinte syndromique qui inclut l'atteinte r nale exemple : syndrome de CHARGE

La d couverte d'une anomalie r nale devant une surdit  s v re   profonde isol e est rare, en effet la confirmation d'un syndrome de BOR en l'absence de fistules ou de malformation de pavillon est rare, c'est pourquoi les indications de l' chographie r nale doivent  tre guid es par le contexte clinique (221) (niveau de preuve 4).

Un tiers des enfants avec des malformations cong nitaless multiples sugg rant une surdit  syndromique ont une anomalie r nale associ e contre un enfant sur 9 avec une malformation auriculaire isol e (222) (niveau de preuve 2). Les syndromes associant des malformations r nales et auriculaires sont les syndromes de : CHARGE, Townes-Brocks, branchio-oto-renal, Nager, Miller, et les embryopathies li es au diab te maternel. La recherche d'anomalie r nale est indiqu e devant une malformation auriculaire, le risque  tant plus important en cas de malformations majeures ou syndromiques (222) (niveau de preuve 2), (223) (niveau de preuve 4).

6. Particularit s de l' valuation pr  implant cochl aire de l'adulte

L' valuation de l'adulte candidat   l'implantation cochl aire est multidisciplinaire, associant un m decin ORL, un audioproth siste, un orthophoniste et un psychologue, dans un centre r f rant en implantation cochl aire. L' valuation clinique pr  op ratoire est r alis e par le chirurgien otologiste.

Un adulte est une personne  g e de plus de 19 ans (2).

6.1.  valuation otologique

L'examen clinique otologique doit  tre complet, il pr cise :

- Les caract ristiques de la surdit  ( ge d'apparition,  tiologie, r habilitation auditive optimale, son observance et son b n fice)

- Les besoins personnels du patient en audition et en communication dans son environnement familial, professionnel et social et tout facteur pouvant influencer sa motivation pour améliorer sa perception auditive et communication (2).
- Les antécédents médico-chirurgicaux, en insistant sur les antécédents à risque de fibrose cochléaire (méningite bactérienne, fracture du rocher bilatérale, ostospongiose, maladie auto-immune) et les chirurgies otologiques antérieures.
- Toute condition pathologique pouvant nécessiter une prise en charge spécifique (avant ou au même temps que l'implantation cochléaire), ou une considération particulière de la technique chirurgicale (difficulté d'accès de la fenêtre ronde).

6.2. Évaluation audiométrique

Le bilan audiométrique de l'adulte candidat à l'implant cochléaire comporte :

- Une audiométrie tonale liminaire, pour évaluer le degré et le type de surdité en précisant les seuils audiométriques et les seuils d'inconfort afin d'évaluer le champ auditif dynamique du patient (2).
- Une audiométrie vocale (utilisant des listes de mots dissyllabiques) avec et sans prothèses en conduction aérienne et/ou osseuse, chaque oreille à part et en champs libre dans le silence et dans le bruit.
Avant d'indiquer une implantation cochléaire chez l'adulte, il faut s'assurer que l'appareillage auditif prescrit est optimal (2).
- Un enregistrement des potentiels évoqués auditifs (PEA) (2).

6.3. Évaluation de la fonction vestibulaire

L'atteinte vestibulaire, chez les adultes candidats à l'implantation cochléaire, est fréquente : un patient sur deux décrit des vertiges avant implantation cochléaire (224) (niveau de preuve 4) (225) (niveau de preuve 3), un déficit vestibulaire uni ou bilatéral est objectivé dans plus de la moitié des cas(226)(niveau de preuve 2) et une atteinte des potentiels évoqués otolitiques (PEO) dans presque deux cas sur trois (227) (niveau de preuve 2).

Le résultat de l'évaluation pré opératoire de la fonction vestibulaire permet de mieux orienter le choix de l'oreille à implanter.

Recommandation 36

Il est recommandé de réaliser un bilan neuro-vestibulaire complet avant l'implantation cochléaire uni ou bilatérale. (Grade A, niveau de preuve 1)

Recommandation 37

- a) En cas d'implantation bilatérale chez l'adulte, il convient de faire un bilan vestibulaire complet avant de planifier la chirurgie du côté controlatéral. En cas d'aréflexie vestibulaire du côté déjà opéré, la décision d'implanter le côté controlatéral doit être réfléchi.
- b) Chez les sujets fragiles, avec une tendance à la chute, une information claire sur le risque d'aggravation de leur fonction vestibulaire doit être fournie.

(Grade B, niveau de preuve 2).

Après une implantation cochléaire, une atteinte de la fonction vestibulaire est objectivée dans 30% à 70% des cas (225,228) (niveau de preuve 3) (229) (niveau de preuve 1) et un vertige est ressenti chez 12% à 49% des patients (230,231) (niveau de preuve 3) (232) (niveau de preuve 2). L'atteinte peut toucher les récepteurs canaux, et/ ou les récepteurs otolithiques (233) (niveau de preuve 2), avec une atteinte plus fréquente des récepteurs sacculaires que les récepteurs canaux (234) (niveau de preuve 2) (235) (niveau de preuve 3). La méta-analyse de Krause et al. a conclu à une perte entre 86 et 100% des PEO après la chirurgie d'implantation cochléaire (234) (niveau de preuve 2). Ces données sont concordantes aux analyses histologiques qui ont retrouvé des modifications plus fréquentes et plus importantes au niveau du saccule et de l'utricule qu'au niveau des canaux semi-circulaires (236) (niveau de preuve 1).

L'effet de l'implantation cochléaire bilatérale sur la fonction vestibulaire a été évalué par Wagner et al. qui ont étudié l'incidence des troubles vestibulaires après chaque intervention chirurgicale chez des patients subissant une implantation cochléaire séquentielle bilatérale montrant une augmentation significative du vertige subjectif après la deuxième intervention chirurgicale (237) (niveau de preuve 3). Ils ont conclu que cela était dû à une possible altération bilatérale des récepteurs vestibulaires (237) (niveau de preuve 3).

Le *Dizziness Handicap Inventory* (DHI) est un moyen utile pour l'évaluation des symptômes subjectifs du vertige avant et après une implantation cochléaire. Dans la méta-analyse d'Abouzayd et al., les auteurs ont essayé de trouver le meilleur test pour l'évaluation de la fonction vestibulaire après implantation cochléaire. Ils ont mis en évidence qu'aucun de ces tests n'atteignait une sensibilité de 50%, avec une faible corrélation entre les mesures objectives et subjectives par le DHI (238) (niveau de preuve 2).

6.4. Évaluation des acouphèness

Recommandation 38

Chez les adultes candidats à un implant cochléaire, il est suggéré de faire une évaluation des acouphènes par des questionnaires et des échelles. (Grade B, niveau de preuve 2)

Les recommandations de la SFORL ont énoncé que l'impact d'une stimulation électrique sur la réduction de la perception des acouphènes associés à une surdité profonde est connu depuis de nombreuses années, chez les patients sourds profonds bilatéraux implantés cochléaires. Baguley et Atlas, en 2007, rapportent dans une revue de la littérature une efficacité au moins partielle de la stimulation par un implant comprise entre 57% et 86% des patients présentant un acouphènes avant l'intervention (239) (niveau de preuve 4). Olze et al., en 2011, ont réalisé une étude prospective chez 43 sujets qui démontre l'effet favorable de l'IC sur le contrôle des acouphènes évalués par différents questionnaires (*Tinnitus Questionnaire*, *Health-Related Quality of Life* [HRQoL], et échelles : de stress, de dépression, d'anxiété, stratégies d'adaptation aux acouphènes [*coping strategies*]) (240) (niveau de preuve 2).

Cela a conduit à la réalisation d'études pour évaluer la perception de la parole et l'effet sur les acouphènes de l'implantation cochléaire dans les surdités unilatérales ou SSD.

Arts et al. dans leur étude prospective (en simple aveugle) ont étudié les conditions de stimulations électriques et leurs conséquences sur la réduction des acouphènes chez les adultes avec une surdité sévère à profonde bilatérale. Un tiers des conditions de stimulation ont conduit à réduire les acouphènes d'au moins 30%. Au moins une condition de stimulation a conduit à la réduction des acouphènes chez 9 des 11 sujets testés (82%). Une suppression complète de les acouphènes a été obtenue dans 6 des 107 conditions testées chez tous les sujets (6%) (241) (niveau de preuve 2).

Une évaluation clinique subjective pré opératoire des acouphèness est réalisée grâce à des questionnaires et des échelles validés : *Tinnitus Handicap Inventory* (THI) (validé en langue arabe), *Tinnitus Questionnaire* (TQ), *Tinnitus Functional Index* (TFI), et Echelle Visuelle Analogique (EVA).

6.5. Évaluation psycho-cognitive

Recommandation 39

- a) Il est recommandé d'adresser le patient pour un bilan neuropsychologique, en cas de suspicion de trouble cognitif léger ou majeur, avant l'implantation cochléaire.
- b) Il est utile d'évaluer le degré d'autonomie ou les possibilités d'un encadrement adapté du sujet âgé, pour permettre l'entretien du matériel et le suivi (Accord professionnel).

Le « trouble cognitif léger » ou « *Mild Cognitive Impairment* » (MCI) est défini comme le déficit d'un ou de plusieurs domaines cognitifs, plus important que ce que l'on attendrait compte tenu de l'âge et du niveau culturel du patient, avec une notion d'évolutivité rapportée par le patient, son entourage ou le clinicien, mais avec une préservation de l'indépendance dans la vie quotidienne (242,243) (accord professionnel). Le trouble cognitif majeur, proposé par le guide DSM-5, est caractérisé sur le plan clinique par une dégradation de la mémoire et d'une ou de plusieurs autres fonctions cognitives, plus importante que celle que l'on pourrait attendre pour l'âge, conduisant à une perte d'autonomie (244) (accord professionnel). Une association entre la surdité et les troubles cognitifs a été retrouvée dans de nombreuses études, ainsi que dans une méta-analyse incluant 40 études, soit un total de 20 264 sujets (245–252) (niveau de preuve 2). Dans le rapport sur la prévention de la démence, présenté par la commission Lancet 2020(253) (accord professionnel), les auteurs ont montré que la surdité à l'âge moyen (45-65 ans) est le principal facteur de risque potentiellement modifiable des troubles cognitifs, avec un risque relatif (RR) de 1,9 [1,4-2,7] de survenue de troubles cognitifs majeurs en cas de surdité à l'âge moyen. Une étude transversale de Golubjs et al, intéressant 6451 individus d'âge moyen de 59,4 ans, a constaté un déclin des performances cognitives avec chaque perte auditive de 10dB, avec une relation statistiquement significative entre la surdité chez l'adulte (seuil auditif inférieur à 25dB) et le déclin cognitif (254) (niveau de preuve 2).

Une enquête nationale des États-Unis, auprès de 2040 adultes âgés de plus de 50 ans testés tous les deux ans pendant 18 ans, a constaté que la mémoire se détériorait moins après le début de l'utilisation des appareils auditifs (255) (niveau de preuve 2). L'utilisation des appareils auditifs était le facteur de protection contre le déclin de la mémoire le plus important (coefficient de régression β 1,53; $p < 0,001$). Les résultats de cette étude prospective, de longue durée de suivi, suggéraient que la réhabilitation auditive est protectrice contre les troubles cognitifs. L'étude PAQUID en France, a montré que les adultes sourds appareillés ont un pronostic cognitif meilleur que les sourds non appareillés, et voisin de celui des personnes n'ayant pas d'hypoacousie (251,256) (niveau de preuve 2).

Il n'existe actuellement pas d'études randomisées d'une puissance suffisante prouvant le bénéfice de l'implant cochléaire sur les fonctions cognitives. Certaines études non randomisées ont été publiées, et ont montré une amélioration des performances neurocognitives essentiellement des fonctions d'exécution chez les adultes après une implantation cochléaire (44,257–260) (Niveau de preuve 2). Ces résultats sont confirmés par l'étude de Volter et al(261)(niveau de preuve 2). Cette étude a inclus 71 patients âgés de 50 ans et plus, présentant une surdité profonde bilatérale et candidats à l'implant cochléaire, qui ont été testés avant l'implantation et à 1 an post-implantation, au test cognitif ALA cog. Les auteurs ont montré que l'amélioration de la fonction cognitive après implantation cochléaire était différente en fonction du domaine cognitif évalué, et que le bénéfice au niveau du domaine de

l'attention est supérieur aux autres. L'amélioration de l'attention était significativement associée à une amélioration de l'intelligibilité.

Chez les sujets âgés, l'indication est posée après une évaluation psycho-cognitive et, si possible, gérontologique. Les données de la littérature ne permettent pas actuellement de préciser l'âge à partir duquel le bilan neuropsychologique est indiqué, et le type de bilan à réaliser chez les patients sourds. Des tests appréciant les performances cognitives peuvent permettre de réaliser un dépistage d'un trouble cognitif non connu, et ainsi de proposer un bilan neurocognitif plus approfondi et de débiter la prise en charge orthophonique (accord professionnel).

L'évaluation des performances cognitives à l'aide de tests verbaux peut mener à une sous-estimation des capacités cognitives des sujets âgés. Ceci a conduit à la mise au point de tests cognitifs spécialement adaptés aux adultes malentendants comme le *Montreal Cognitive Assessment test* (MoCA test), le *Cambridge Neuropsychological Test Automated Battery* (CANTAB), la *Repeatable Battery for the Assessment of Neuropsychological Status for hearing-impaired individuals* (RBANS-H), et le *ALAcog* (262–265). Le principal test de dépistage validé en français est le *MoCA test* (www.mocatest.org) (264) (niveau de preuve 2), (266) (niveau de preuve 4). Les autres tests validés en français, comme le *CODEX* (www.testcodex.org) (267) (niveau de preuve 2) et le *Mini-Mental State Examination* (MMSE) (268) (niveau de preuve 4), doivent être présentés visuellement afin d'éviter un biais lié à une mauvaise compréhension des consignes (accord professionnel) chez les adultes à surdité sévère à profonde. Le seul test validé en langue arabe est le *MMSE* (269) (Niveau de preuve 2).

6.6. Qualité de vie

Recommandation 40

- a) Il est recommandé d'évaluer la qualité de vie liée à la santé des adultes avant implantation cochléaire.
 - b) Il est recommandé de disposer de questionnaires de qualité de vie spécifique à l'implantation cochléaire et présentés par une langue maîtrisée par l'adulte.
- (Grade A, niveau de preuve 1)

Différents types de questionnaires

Questionnaires génériques

Les questionnaires génériques sont proposés à partir de questionnaires utilisés dans la population générale. L'inconvénient majeur est le manque de spécificité de chaque pathologie abordée, et manquent donc de sensibilité pour les variations d'état de santé liées à l'implant cochléaire (203) (niveau de preuve 4). En langue arabe, est actuellement validée l'échelle de qualité de vie liée à la santé SF-36 (270) (niveau de preuve 1).

Questionnaires spécifiques

Les questionnaires spécifiques sont plus sensibles aux variations cliniques, et aux changements fonctionnels (202) (niveau de preuve 1) (203) (niveau de preuve 4).

Les questionnaires spécifiques de la littérature, dans le cadre de l'évaluation des résultats de l'implant cochléaire de l'adulte sont énumérés dans le tableau 4

Tableau 4 : Instruments spécifiques à l'évaluation de la qualité de vie et des performances auditives chez l'adulte dans le cadre d'une implantation cochléaire

Questionnaire	Langue d'origine	Langue arabe	Domaines explorés	Etudes
HHIA (<i>Hearing Handicap Inventory for Adults</i>)	Anglais	Non disponible	Domaines émotionnel et psychosocial	Newman, 1990 (271)
HHIE (<i>Hearing Handicap Inventory for Elderly</i>)	Anglais	Disponible	Domaines émotionnel et psychosocial	Ventry, 1982 (272) Ismail, 2020 (273)
NCIQ (<i>Nijmegen Cochlear Implantation Questionnaire</i>)	Anglais	Non disponible	Domaines physique, psychologique et social	Hinderink, 2000 (66)
ERSA (<i>Évaluation du retentissement de la surdité chez l'adulte</i>)	Français	Non disponible	Qualité de vie personnelle, sociale et professionnelle	Ambert-Dahan, 2017 (274)
(CIQOL)-35 Profile (<i>the Cochlear Implant Quality of Life</i>)	Anglais	Non disponible	Domaines de communication, émotionnel, divertissement, environnement, effort d'écoute, et social	McRacka, 2021 (275)

7. Vaccination pré implantation cochléaire

Selon différentes études, la prévalence de méningite chez les porteurs d'implants cochléaires est supérieure au taux trouvé dans la population générale. Ceci est expliqué non seulement par la procédure chirurgicale en elle-même mais aussi par la fréquence plus élevée de malformation de l'oreille interne avec ou sans fuite de liquide céphalorachidien chez ces patients malentendants (276).

Les principaux germes incriminés dans les méningites bactériennes sont l'*Haemophilus influenzae*, le *Neisseria meningitidis* et le *Streptococcus pneumoniae*. Ce dernier serait à l'origine de la plupart des cas de méningite en post implantation (276).

Plusieurs institutions tel que le *Center for Disease Control and Prevention* (CDCP) et la Haute autorité de santé (HAS) ont publié des recommandations au sujet de la vaccination des implantés cochléaires, population considérée à haut risque de méningite. Les protocoles diffèrent selon l'âge, mais la vaccination anti *Pneumocoque* et anti *Haemophilus* de type b (Hib) sont recommandées (105,277,278).

Cette vaccination est recommandée au moins 2 semaines avant l'implantation cochléaire, selon le CDC, afin d'assurer une protection maximale pendant et après la chirurgie (105). En pratique, la vaccination adaptée au calendrier des patients à haut risque est initiée dès que l'indication d'implantation cochléaire est posée. Elle sera adaptée en fonction de l'âge et du statut vaccinal antérieur et sera complétée dans la période postopératoire si nécessaire. Bien qu'il n'y ait pas de recommandations spécifiques du CDC pour cette situation, l'Agence de réglementation des médicaments et des produits de santé de Grande-Bretagne déclare explicitement que l'implantation ne doit pas être retardée par un calendrier incomplet et que la vaccination peut être reprise après l'opération (279)

En Tunisie, le calendrier vaccinal est un peu différent des autres pays du monde. L'épidémiologie des méningites bactériennes est aussi différente selon les pays et leurs stratégies vaccinales.

7.1. Vaccination anti-pneumococcique

Chez les patients implantés ou candidat à l'implantation cochléaire, un schéma vaccinal renforcé est préconisé qui repose sur la vaccination par le vaccin conjugué 13-valent (VPC13), complétée par le vaccin polysidique 23-valent (VPP23) chez les patients âgés de plus de 2 ans. Ce calendrier doit être adapté en fonction de l'âge auquel l'indication d'implantation a été posée et du statut vaccinal préalable à l'implantation cochléaire (105,277,278)

7.1.1. Calendrier vaccinal anti-pneumococcique selon la haute autorité de santé (HAS)

Selon les recommandations de la HAS (278), le protocole de vaccination anti pneumococcique pour les sujets candidats à une implantation cochléaire est le suivant:

- ✓ **Chez les nourrissons âgés de moins de 2 ans** : La vaccination par le vaccin pneumococcique conjugué 13-valent (VPC13) est effectuée selon un schéma de primovaccination avec trois injections à un mois d'intervalle (à l'âge de 2 mois, 3 mois et 4 mois) suivies d'une dose de rappel à l'âge de 11 mois.
- ✓ **Chez les enfants âgés de 2 ans à moins de 5 ans (59 mois)** : l'attitude dépend du statut vaccinal antérieur
 - **Les enfants antérieurement non vaccinés avec le VPC13** : le protocole vaccinal préconise deux doses de VPC13 à deux mois d'intervalle, suivies après au moins deux mois, d'une dose de vaccin 23-valent (VPP23).
 - **Les enfants vaccinés avant l'âge de 2 ans avec le VPC13** : Une dose de VPP23 doit être administrée.
- ✓ **Chez les patients adultes ou enfants, âgés de 5 ans et plus** : l'attitude dépend du statut vaccinal antérieur
 - **Les personnes non antérieurement vaccinées** : le calendrier vaccinal préconise une dose de VPC13 suivie après deux mois d'une dose de VPP23.
 - **Les personnes déjà vaccinées avec la séquence VPC13 - VPP23** : doivent recevoir une nouvelle injection de VPP23 à un délai minimal de cinq ans après la dernière injection de VPP23.
 - **Les personnes antérieurement vaccinées uniquement par le vaccin VPP23** : Ces patients peuvent recevoir une injection de VPC13, au minimum, une année après la dernière dose de VPP23. L'injection ultérieure du VPP23 sera pratiquée avec un délai minimal de cinq ans par rapport à la date d'injection du VPP23.

Ce même schéma doit être adopté même en cas de méningite antérieure à pneumocoque car l'infection n'offre pas une protection suffisante contre une nouvelle forme de méningite (278).

7.1.2. Calendrier vaccinal anti-pneumococcique selon le *Center for Disease Control and Prevention*

Aux Etats unis, outre le PCV13 et VPP23, d'autres vaccins anti *pneumococcique* conjugués sont mis sur le marché et figurent dans le calendrier vaccinal tel que le PCV15 et PCV20 (105). Le CDC recommande pour les candidats à l'implantation cochléaire ou implantés le calendrier vaccinal suivant qui a été actualisé en 2023 (277).

✓ **Chez les enfants âgés de moins de 2 ans :**

Le schéma vaccinal comporte une primovaccination avec trois injections de PCV13 ou PCV15 à deux mois d'intervalle (à l'âge de 2 mois, 4 mois et 6 mois) suivies d'une dose de rappel à l'âge de 12 à 15 mois. Un intervalle minimal de 2 mois entre les injections est préconisé.

✓ **Chez les enfants âgés de 2 ans à moins de 6 ans (71 mois)**

- **En cas de vaccination complète par le PCV (13 ou 15) :** Une injection d'une dose de VPP23 à au moins 8 semaines après toute dose antérieure de PCV est préconisée.

- **En cas de vaccination incomplète avec un patient qui a reçu 3 doses de PCV (13 ou 15) :** Le schéma vaccinal est complété par une dose de PCV13 ou PCV15 à au moins 2 mois après toute dose précédente de PCV13, suivie après au moins deux mois, d'une dose de vaccin 23-valent (VPP23).

- **En cas de vaccination incomplète avec un patient qui a reçu moins de 3 doses de PCV (13 ou 15) :** Deux doses de PCV (13 ou 15) sont administrées à 2 mois d'intervalle et au moins 2 mois après toute dose précédente de PCV. Une dose de VPP23 est systématique selon le protocole sus décrit.

✓ **Chez les enfants âgés entre 6 et 18 ans :**

- **Les personnes non antérieurement vaccinées :** le calendrier vaccinal préconise une dose de VPC13 suivie après au moins deux mois d'une dose de VPP23.

- **Les personnes vaccinées exclusivement par le PCV1 (13 ou 15) :** une vaccination par le VPP23 est préconisée au minimum deux mois après la dernière dose de PCV (13 ou 15).

- **Les personnes vaccinées exclusivement par le PPSV 23 :** le CDC préconise une vaccination par le PCV (13 ou 15), au moins 8 semaines après la dernière dose de VPP23.

✓ **Chez l'adulte âgé de 19 ans et plus :**

- **Les personnes non antérieurement vaccinées ou dont le statut vaccinal est inconnu :** le calendrier vaccinal préconise une dose de PCV15 suivie après au minimum deux mois d'une dose de VPP23 ou une injection exclusive de PCV 20.

- **Les personnes vaccinées exclusivement par le PCV13 :** le CDC recommande une dose de PCV20 au minimum une année après la dernière dose de PCV13 ou une dose de VPP23 après au minimum deux mois d'une dose de PCV13.

- **Les personnes vaccinées exclusivement par le VPP23 :** Une injection de PCV15 ou PCV20 au minimum 12 mois après la dernière dose de VPP23 est préconisée.

- **Les personnes incomplètement vaccinées par le PCV13 et VPP23 :** le CDC recommande une dose de PCV20 au minimum 5 ans après la dernière dose de VPP23.

En résumé, les deux recommandations se rapprochent. Cependant même si le schéma vaccinal du CDC est plus détaillé, le recours à des vaccins non disponibles en Tunisie rend son application difficile. Ainsi, nous recommandons en l'absence de recommandations tunisiennes de suivre le calendrier vaccinal de la HAS dans notre pratique quotidienne.

7.2. Vaccination anti *Haemophilus influenzae* type B

En Tunisie, le vaccin conjugué anti-Hib a été introduit dans le calendrier vaccinal en octobre 2002. Vu son coût élevé, il a été supprimé au début de l'année 2006 pour être ré-introduit en avril 2011. Sur le plan épidémiologique, 99 cas de méningite à Hi type B ont été enregistrés entre 2000 et 2011 et un cas a été enregistré de 2014 à mi-2017. Ceci suggère l'efficacité de la réintroduction du vaccin conjugué Hi type b depuis 2011, comme cela a déjà été démontré dans d'autres régions du monde. Selon le calendrier vaccinal tunisien, le vaccin anti Hib combiné est administré au rythme de 3 doses à l'âge de 2 mois, 3 mois et 6 mois.

7.2.1. Calendrier vaccinal anti-*Haemophilus* selon la haute autorité de santé (HAS)

En France, le vaccin combiné contenant la valence Hib est administré au rythme de 3 doses à l'âge de 2 mois, 4 mois et 11 mois. Il n'y a pas de données justifiant un schéma renforcé pour la vaccination contre l'*Haemophilus influenzae* de type b notamment chez les patients candidats à l'implantation cochléaire (278). Toutefois, un rattrapage vaccinal est recommandé chez les enfants et les adolescents jusqu'à l'âge de 15 ans révolus avec un schéma simplifié à deux injections séparées de six mois.

7.2.2. Calendrier vaccinal anti-*Haemophilus* selon le Center for Disease Control and Prevention

Aux Etats Unis (277), le calendrier vaccinal anti-*Haemophilus* dépend de l'âge:

✓ Chez les enfants âgés de moins de 5 ans

La CDC recommande la vaccination anti *Haemophilus* de type B (Hib) pour tous les enfants candidats à l'implantation cochléaire. Le calendrier vaccinal est le même que celui préconisé aux enfants non à risque de méningite.

Si la vaccination reste indiquée chez les nourrissons ayant eu une méningite à Hib avant l'âge de deux ans, elle n'est plus recommandée si la méningite est survenue à l'âge de deux ans ou plus tard.

Le protocole vaccinal de routine préconise une primo-vaccination par 2 à 3 injections à 2 mois d'intervalle selon le type de vaccin utilisé suivie par un rappel vers l'âge de 12 à 15 mois.

En cas de vaccination incomplète, l'attitude dépend de l'âge auquel la première injection de vaccin Hib a été prise :

- **1^{ère} dose reçue vers l'âge 7 à 11 mois** : une 2^{ème} dose de vaccins est administrée après un minimum de 1 mois avec un rappel à 2 mois après la dernière injection ou vers l'âge de 12 à 15 mois.

- **1^{ère} dose reçue vers l'âge de 12 à 14 mois** : un complément par une deuxième dose est recommandé au minimum 2 mois après la première dose.

- **1^{ère} dose reçue avant l'âge de 12 mois et 2^{ème} dose reçue avant l'âge de 15 mois** : Une troisième dose de vaccin Hib est Administrée au minimum 2 mois après la première dose.

- **1^{ère} dose reçue vers l'âge de 15 mois ou plus tard** : Le CDC ne recommande aucune dose complémentaire de vaccination Hib.

- **Chez les enfants âgés de 15 à 59 mois non vaccinés** : Une seule dose de vaccination Hib est administrée.

✓ **Les enfants âgés de plus de 5 ans et les adultes** : Le CDC ne recommande pas la vaccination Hib.

7.3. Vaccination anti-méningocoque

La Haute Autorité de Santé et le CDC ne recommandent pas la vaccination contre le méningocoque de façon spécifique pour les implantés cochléaires. Ces patients reçoivent la vaccination anti méningococcique selon le calendrier vaccinal de routine du pays.

En France, la Haute Autorité de Santé préconise une primovaccination à l'âge de 5 mois pour tous les nourrissons, suivie d'un rappel à l'âge de 12 mois avec un intervalle minimal de 6 mois entre les 2 doses. Elle recommande pour les patients âgés 1 à 24 ans révolus une dose unique du vaccin conjugué *méningococcique C*.

La vaccination contre les méningocoques de sérogroupe B est recommandée chez l'ensemble des nourrissons selon le schéma suivant : première dose à l'âge de 3 mois, deuxième dose à 5 mois et dose de rappel à 12 mois (M3, M5, M12) (278).

Aux états Unis, le CDC préconise une vaccination par le un vaccin tétravalent conjugué ACWY à l'âge de 11-12 ans, suivis d'un rappel à l'âge de 15 ans avec un intervalle minimal de 2 mois. La vaccination contre les méningocoques de séro-groupe B est recommandée chez l'ensemble des nourrissons avec deux doses de primo-vaccination à l'âge de 3 mois et 5 mois et une dose de rappel à 12 mois (277).

La vaccination contre les *méningocoques* de sérogroupe B est recommandée chez les patients âgés entre 16 et 23 ans, au nombre de deux doses. L'intervalle entre les deux doses dépend du type de vaccin utilisé (277).

En Tunisie, une seule étude a évalué l'épidémiologie microbiologique chez 253 cas de méningites bactériennes dans la région du nord de la Tunisie sur une période de Janvier 2014 à juin 2017, le germe a été isolé dans 63 cas. Il s'agissait de 44 cas de méningite à pneumocoque, 18 cas de méningite à méningocoque et un cas de méningite à Hib (279). Les données, actuellement, publiées sur le profil bactériologique des méningites bactériennes ne sont pas suffisantes pour suggérer une vaccination anti-méningocoque systématique chez les patients implantés ou candidats à l'implantation cochléaire en Tunisie.

Recommandation 41

Des études Tunisiennes doivent être réalisées pour valider un schéma de vaccination chez les candidats à l'implant cochléaire dans notre pays.

(Accord professionnel)

DRAFT

REFERENCE

1. Fervers B, Burgers JS, Voellinger R, Brouwers M, Browman GP, Graham ID, et al. Guideline adaptation: an approach to enhance efficiency in guideline development and improve utilisation. *BMJ Qual Saf.* mars 2011;20(3):228-36.
2. Turton L, Souza P, Thibodeau L, Hickson L, Gifford R, Bird J, et al. Guidelines for Best Practice in the Audiological Management of Adults with Severe and Profound Hearing Loss. *Semin Hear.* août 2020;41(3):141-246.
3. Indications de l'implant cochléaire chez l'adulte et chez l'enfant. In: *Surdités* [Internet]. Elsevier; 2018 [cité 16 juill 2023]. p. 175-201. Disponible sur: <https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/B9782294761317000124>
4. Liu Y, Li Y, Zhao Y, Ao L, Wen Y, Ding H. The Effectiveness of Cochlear Implantation for Children of Hereditary Deafness: A Multicenter Retrospective Study. Rajakani K, éditeur. *J Healthc Eng.* 26 oct 2021;2021:1-6.
5. Resmerita I, Cozma RS, Popescu R, Radulescu LM, Panzaru MC, Butnariu LI, et al. Genetics of Hearing Impairment in North-Eastern Romania—A Cost-Effective Improved Diagnosis and Literature Review. *Genes.* 15 déc 2020;11(12):1506.
6. World Health Organization. World report on hearing: executive summary [Internet]. Geneva: World Health Organization; 2021 [cité 29 août 2022]. 12 p. Disponible sur: <https://apps.who.int/iris/handle/10665/339956>
7. World Health Organization. Hearing screening: considerations for implementation [Internet]. Geneva: World Health Organization; 2021 [cité 29 août 2022]. Disponible sur: <https://apps.who.int/iris/handle/10665/344797>
8. Réhabilitation des surdités totales ou profondes par implant cochléaire – Académie nationale de médecine | Une institution dans son temps [Internet]. [cité 16 juill 2023]. Disponible sur: <https://www.academie-medecine.fr/rehabilitation-des-surdites-totales-ou-profondes-par-implant-cochleaire/>
9. Wilson BS, Dorman MF. Cochlear implants: a remarkable past and a brilliant future. *Hear Res.* août 2008;242(1-2):3-21.
10. Adunka O, Unkelbach MH, Mack MG, Radeloff A, Gstoettner W. Predicting basal cochlear length for electric-acoustic stimulation. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg.* juin 2005;131(6):488-92.
11. Kiefer J, Gstoettner W, Baumgartner W, Pok SM, Tillein J, Ye Q, et al. Conservation of low-frequency hearing in cochlear implantation. *Acta Otolaryngol (Stockh).* avr 2004;124(3):272-80.
12. Skarzynski H, Lorens A. Electric acoustic stimulation in children. *Adv Otorhinolaryngol.* 2010;67:135-43.
13. Multicenter US Clinical Trial With an Electric-Acoustic Stimulation (EAS) System in Adults: Final Outcomes - PubMed [Internet]. [cité 16 juill 2023]. Disponible sur: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/29342054/>

14. Hearing preservation and clinical outcome of 32 consecutive electric acoustic stimulation (EAS) surgeries - PubMed [Internet]. [cité 16 juill 2023]. Disponible sur: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/24834939/>
15. Gantz BJ, Turner C, Gfeller KE, Lowder MW. Preservation of hearing in cochlear implant surgery: advantages of combined electrical and acoustical speech processing. *The Laryngoscope*. mai 2005;115(5):796-802.
16. Schaefer S, Sahwan M, Metryka A, Kluk K, Bruce IA. The benefits of preserving residual hearing following cochlear implantation: a systematic review. *Int J Audiol*. août 2021;60(8):561-77.
17. Manrique M, Zubicaray J, Ruiz de Erenchun I, Huarte A, Manrique-Huarte R. [Guidelines for cochlear implant indication in Navarre]. *An Sist Sanit Navar*. 2015;38(2):289-96.
18. Entwisle LK, Warren SE, Messersmith JJ. Cochlear Implantation for Children and Adults with Severe-to-Profound Hearing Loss. *Semin Hear*. nov 2018;39(4):390-404.
19. Manrique M, Ramos Á, de Paula Vernetta C, Gil-Carcedo E, Lassaletta L, Sanchez-Cuadrado I, et al. Guideline on cochlear implants. *Acta Otorrinolaringol Esp*. 2019;70(1):47-54.
20. Alzahrani MA, Aldajani NF, Alghamdi SA. Guidelines for cochlear implantation in Saudi Arabia. *Saudi Med J*. déc 2021;42(12):1265-71.
21. Deep NL, Purcell PL, Gordon KA, Papsin BC, Roland Jr. JT, Waltzman SB. Cochlear Implantation in Infants: Evidence of Safety. *Trends Hear*. janv 2021;25:233121652110146.
22. Yang Y, Liu YH, Fu MF, Li CL, Wang LY, Wang Q, et al. Home-based Early Intervention on Auditory and Speech Development in Mandarin-speaking Deaf Infants and Toddlers with Chronological Aged 7–24 Months. *Chin Med J (Engl)*. 20 août 2015;128(16):2202-7.
23. Sarant J, Harris D, Bennet L, Bant S. Bilateral Versus Unilateral Cochlear Implants in Children: A Study of Spoken Language Outcomes. *35(4):14*.
24. Dettman SJ, Dowell RC, Choo D, Arnott W, Abrahams Y, Davis A, et al. Long-term Communication Outcomes for Children Receiving Cochlear Implants Younger Than 12 Months: A Multicenter Study. *Otol Neurotol*. févr 2016;37(2):e82-95.
25. Tobey EA, Thal D, Niparko JK, Eisenberg LS, Quittner AL, Wang NY, et al. Influence of implantation age on school-age language performance in pediatric cochlear implant users. *Int J Audiol*. avr 2013;52(4):219-29.
26. Cochlear implants before 9 months of age led to more natural spoken language development without increased surgical risks - PubMed [Internet]. [cité 21 juill 2023]. Disponible sur: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/31350923/>
27. Colletti L, Mandalà M, Colletti V. Cochlear implants in children younger than 6 months. *Otolaryngol--Head Neck Surg Off J Am Acad Otolaryngol-Head Neck Surg*. juill 2012;147(1):139-46.
28. Szyfter W, Karlik M, Sekula A, Harris S, Gawęcki W. Current indications for cochlear implantation in adults and children. *Otolaryngol Pol Pol Otolaryngol*. 5 avr 2019;73(3):1-5.

29. Kim Y, Patel VA, Isildak H, Carr MM. An Analysis of Safety and Adverse Events Following Cochlear Implantation in Children Under 12 Months of Age. *Otol Neurotol Off Publ Am Otol Soc Am Neurotol Soc Eur Acad Otol Neurotol*. déc 2017;38(10):1426-32.
30. rapport_-_evaluation_du_depistage_neonatal_systematique_de_la_surdite_permanente_bilaterale.pdf [Internet]. [cité 21 juill 2023]. Disponible sur: https://www.has-sante.fr/upload/docs/application/pdf/rapport_-_evaluation_du_depistage_neonatal_systematique_de_la_surdite_permanente_bilaterale.pdf
31. Cochlear implants for children and adults with severe to profound deafness.
32. Assiri M, Khurayzi T, Alshalan A, Alsanosi A. Cochlear implantation among patients with otosclerosis: a systematic review of clinical characteristics and outcomes. *Eur Arch Oto-Rhino-Laryngol Off J Eur Fed Oto-Rhino-Laryngol Soc EUFOS Affil Ger Soc Oto-Rhino-Laryngol - Head Neck Surg*. juill 2022;279(7):3327-39.
33. Varadarajan VV, Sydlowski SA, Li MM, Anne S, Adunka OF. Evolving Criteria for Adult and Pediatric Cochlear Implantation. *Ear Nose Throat J*. janv 2021;100(1):31-7.
34. Tadokoro K, Bartindale MR, El-Kouri N, Moore D, Britt C, Kircher M. Cochlear Implantation in Vestibular Schwannoma: A Systematic Literature Review. *J Neurol Surg Part B Skull Base*. déc 2021;82(06):643-51.
35. Desiato VM, Patel JJ, Nguyen SA, Meyer TA, Lambert PR. Cochlear implantation in patients with Meniere's disease: A systematic review. *World J Otorhinolaryngol - Head Neck Surg*. oct 2021;7(4):303-11.
36. Villavisanis DF, Mavrommatis MA, Berson ER, Bellaire CP, Rutland JW, Fan CJ, et al. Cochlear Implantation in Meniere's Disease: A Systematic Review and Meta-Analysis. *The Laryngoscope*. août 2021;131(8):1845-54.
37. Buchman CA, Gifford RH, Haynes DS, Lenarz T, O'Donoghue G, Adunka O, et al. Unilateral Cochlear Implants for Severe, Profound, or Moderate Sloping to Profound Bilateral Sensorineural Hearing Loss: A Systematic Review and Consensus Statements. *JAMA Otolaryngol-- Head Neck Surg*. 1 oct 2020;146(10):942-53.
38. Lau K, Dimitriadis PA, Mitchell C, Martyn-St-James M, Hind D, Ray J. Age-related hearing loss and mild cognitive impairment: a meta-analysis and systematic review of population-based studies. *J Laryngol Otol*. févr 2022;136(2):103-18.
39. Nijmeijer HGB, Keijsers NM, Huinck WJ, Mylanus EAM. The effect of cochlear implantation on autonomy, participation and work in postlingually deafened adults: a scoping review. *Eur Arch Oto-Rhino-Laryngol Off J Eur Fed Oto-Rhino-Laryngol Soc EUFOS Affil Ger Soc Oto-Rhino-Laryngol - Head Neck Surg*. sept 2021;278(9):3135-54.
40. Mertens G, Gilles A, Bouzegta R, Van de Heyning P. A Prospective Randomized Crossover Study in Single Sided Deafness on the New Non-Invasive Adhesive Bone Conduction Hearing System. *Otol Neurotol Off Publ Am Otol Soc Am Neurotol Soc Eur Acad Otol Neurotol*. sept 2018;39(8):940-9.
41. Mertens G, Andries E, Claes AJ, Topsakal V, Van de Heyning P, Van Rompaey V, et al. Cognitive Improvement After Cochlear Implantation in Older Adults With Severe or Profound Hearing

Impairment: A Prospective, Longitudinal, Controlled, Multicenter Study. *Ear Hear.* mai 2021;42(3):606-14.

42. Mosnier I, Vanier A, Bonnard D, Lina-Granade G, Truy E, Bordure P, et al. Long-Term Cognitive Prognosis of Profoundly Deaf Older Adults After Hearing Rehabilitation Using Cochlear Implants: Cognitive prognosis after hearing rehabilitation. *J Am Geriatr Soc.* août 2018;66(8):1553-61.
43. Castiglione A, Benatti A, Velardita C, Favaro D, Padoan E, Severi D, et al. Aging, Cognitive Decline and Hearing Loss: Effects of Auditory Rehabilitation and Training with Hearing Aids and Cochlear Implants on Cognitive Function and Depression among Older Adults. *Audiol Neurootol.* 2016;21 Suppl 1:21-8.
44. Cosetti MK, Pinkston JB, Flores JM, Friedmann DR, Jones CB, Jr JTR, et al. Neurocognitive testing and cochlear implantation: insights into performance in older adults. *Clin Interv Aging.* 12 mai 2016;11:603-13.
45. Lahlou G, Daoudi H, Ferrary E, Jia H, De Bergh M, Nguyen Y, et al. Candidacy for Cochlear Implantation in Prelingual Profoundly Deaf Adult Patients. *J Clin Med.* 28 mars 2022;11(7):1874.
46. Forli F, Lazzarini F, Montecchiari V, Morganti R, Bruschini L, Berrettini S. Cochlear implant in prelingually hearing-impaired adults: prognostic factors and results. *Acta Otorhinolaryngol Ital Organo Uff Della Soc Ital Otorinolaringol E Chir Cerv-facc.* avr 2021;41(2):173-9.
47. Masson E. EM-Consulte. [cité 21 juill 2023]. Implants cochléaires dans les surdités après méningite bactérienne : suivi audiologique de 16 enfants. Disponible sur: <https://www.em-consulte.com/article/811400/implants-cochleaires-dans-les-surdites-apres-menin>
48. Vermeire K, Brokx JPL, Dhooge I, Van de Heyning PH. Cochlear implantation in posttraumatic bilateral temporal bone fracture. *ORL J Oto-Rhino-Laryngol Its Relat Spec.* 2012;74(1):52-6.
49. Outcomes of Cochlear Implantation in Patients with Post-Meningitis Deafness: A Systematic Review and Narrative Synthesis. *J Int Adv Otol.* 19 oct 2020;16(3):395-410.
50. Durisin M, Arnoldner C, Stöver T, Lenarz T, Lesinski-Schiedat A. Audiological performance in cochlear implanted patients deafened by meningitis depending on duration of deafness. *Eur Arch Oto-Rhino-Laryngol Off J Eur Fed Oto-Rhino-Laryngol Soc EUFOS Affil Ger Soc Oto-Rhino-Laryngol - Head Neck Surg.* avr 2008;265(4):381-8.
51. Brown KD, Balkany TJ. Benefits of bilateral cochlear implantation: a review. *Curr Opin Otolaryngol Head Neck Surg.* oct 2007;15(5):315-8.
52. Comparison of Bilateral and Unilateral Cochlear Implantation in Adults: A Randomized Clinical Trial - PubMed [Internet]. [cité 22 juill 2023]. Disponible sur: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/26796630/>
53. Cost-Utility of Bilateral Versus Unilateral Cochlear Implantation in Adults: A Randomized Controlled Trial - PubMed [Internet]. [cité 22 juill 2023]. Disponible sur: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/26649604/>
54. Stable benefits of bilateral over unilateral cochlear implantation after two years: A randomized controlled trial - PubMed [Internet]. [cité 22 juill 2023]. Disponible sur: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/27667732/>

55. van Hoesel RJM. Contrasting benefits from contralateral implants and hearing aids in cochlear implant users. *Hear Res.* juin 2012;288(1-2):100-13.
56. Gantz BJ, Turner CW. Combining acoustic and electrical hearing. *The Laryngoscope.* oct 2003;113(10):1726-30.
57. Müller J, Schön F, Helms J. Speech understanding in quiet and noise in bilateral users of the MED-EL COMBI 40/40+ cochlear implant system. *Ear Hear.* juin 2002;23(3):198-206.
58. Laszig R, Aschendorff A, Stecker M, Müller-Deile J, Maune S, Dillier N, et al. Benefits of bilateral electrical stimulation with the nucleus cochlear implant in adults: 6-month postoperative results. *Otol Neurotol Off Publ Am Otol Soc Am Neurotol Soc Eur Acad Otol Neurotol.* nov 2004;25(6):958-68.
59. Schleich P, Nopp P, D'Haese P. Head shadow, squelch, and summation effects in bilateral users of the MED-EL COMBI 40/40+ cochlear implant. *Ear Hear.* juin 2004;25(3):197-204.
60. Ramsden R, Greenham P, O'Driscoll M, Mawman D, Proops D, Craddock L, et al. Evaluation of bilaterally implanted adult subjects with the nucleus 24 cochlear implant system. *Otol Neurotol Off Publ Am Otol Soc Am Neurotol Soc Eur Acad Otol Neurotol.* sept 2005;26(5):988-98.
61. Litovsky RY, Parkinson A, Arcaroli J. Spatial hearing and speech intelligibility in bilateral cochlear implant users. *Ear Hear.* août 2009;30(4):419-31.
62. Litovsky RY, Johnstone PM, Godar S, Agrawal S, Parkinson A, Peters R, et al. Bilateral cochlear implants in children: localization acuity measured with minimum audible angle. *Ear Hear.* févr 2006;27(1):43-59.
63. Laske RD, Veraguth D, Dillier N, Binkert A, Holzmann D, Huber AM. Subjective and objective results after bilateral cochlear implantation in adults. *Otol Neurotol Off Publ Am Otol Soc Am Neurotol Soc Eur Acad Otol Neurotol.* avr 2009;30(3):313-8.
64. De Seta D, Nguyen Y, Vanier A, Ferrary E, Bebear JP, Godey B, et al. Five-Year Hearing Outcomes in Bilateral Simultaneously Cochlear-Implanted Adult Patients. *Audiol Neurootol.* 2016;21(4):261-7.
65. Gatehouse S, Noble W. The Speech, Spatial and Qualities of Hearing Scale (SSQ). *Int J Audiol.* janv 2004;43(2):85-99.
66. Hinderink JB, Krabbe PF, Van Den Broek P. Development and application of a health-related quality-of-life instrument for adults with cochlear implants: the Nijmegen cochlear implant questionnaire. *Otolaryngol--Head Neck Surg Off J Am Acad Otolaryngol-Head Neck Surg.* déc 2000;123(6):756-65.
67. Feeny D, Furlong W, Boyle M, Torrance GW. Multi-attribute health status classification systems. Health Utilities Index. *PharmacoEconomics.* juin 1995;7(6):490-502.
68. EuroQol - a new facility for the measurement of health-related quality of life. *Health Policy.* déc 1990;16(3):199-208.
69. Kitterick PT, Lucas L, Smith SN. Improving health-related quality of life in single-sided deafness: a systematic review and meta-analysis. *Audiol Neurootol.* 2015;20 Suppl 1:79-86.

70. Ramakers GGJ, Smulders YE, van Zon A, Kraaijenga VJC, Stegeman I, Van Zanten GA, et al. Agreement between health utility instruments in cochlear implantation. *Clin Otolaryngol Off J ENT-UK Off J Neth Soc Oto-Rhino-Laryngol Cervico-Facial Surg.* déc 2016;41(6):737-43.
71. Persistent Language Delay Versus Late Language Emergence in Children With Early Cochlear Implantation - PubMed [Internet]. [cité 22 juill 2023]. Disponible sur: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/26501740/>
72. Jacobs E, Langereis MC, Frijns JHM, Free RH, Goedegebure A, Smits C, et al. Benefits of simultaneous bilateral cochlear implantation on verbal reasoning skills in prelingually deaf children. *Res Dev Disabil.* nov 2016;58:104-13.
73. Lee Y, Sim H. Bilateral cochlear implantation versus unilateral cochlear implantation in deaf children: Effects of sentence context and listening conditions on recognition of spoken words in sentences. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* oct 2020;137:110237.
74. Bilateral Cochlear Implantation: A Health Technology Assessment - PubMed [Internet]. [cité 22 juill 2023]. Disponible sur: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/30443278/>
75. Easwar V, Yamazaki H, Deighton M, Papsin B, Gordon K. Simultaneous bilateral cochlear implants: Developmental advances do not yet achieve normal cortical processing. *Brain Behav.* avr 2017;7(4):e00638.
76. Auditory critical periods: a review from system's perspective - PubMed [Internet]. [cité 22 juill 2023]. Disponible sur: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/23707979/>
77. Bilateral input protects the cortex from unilaterally-driven reorganization in children who are deaf - PubMed [Internet]. [cité 22 juill 2023]. Disponible sur: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/23576127/>
78. Myhrum M, Strøm-Roum H, Heldahl MG, Rødsvik AK, Eksveen B, Landsvik B, et al. Sequential Bilateral Cochlear Implantation in Children: Outcome of the Second Implant and Long-Term Use. *Ear Hear.* 2017;38(3):301-13.
79. Reeder RM, Firszt JB, Cadieux JH, Strube MJ. A Longitudinal Study in Children With Sequential Bilateral Cochlear Implants: Time Course for the Second Implanted Ear and Bilateral Performance. *J Speech Lang Hear Res JSLHR.* janv 2017;60(1):276-87.
80. Puechmaille M, Lambert C, Aubry K, Bordure P, Bozorg-Grayeli A, Deguine O, et al. The French National Cochlear Implant Registry (EPIIC): Bilateral cochlear implantation. *Eur Ann Otorhinolaryngol Head Neck Dis.* sept 2020;137 Suppl 1:S51-6.
81. Almeida GFL, Martins MF, Costa LBA da, Costa OA da, Martinho de Carvalho AC. Sequential bilateral cochlear implant: results in children and adolescents. *Braz J Otorhinolaryngol.* 2019;85(6):774-9.
82. Smulders YE, van Zon A, Stegeman I, van Zanten GA, Rinia AB, Stokroos RJ, et al. Cost-Utility of Bilateral Versus Unilateral Cochlear Implantation in Adults: A Randomized Controlled Trial. *Otol Neurotol Off Publ Am Otol Soc Am Neurotol Soc Eur Acad Otol Neurotol.* janv 2016;37(1):38-45.
83. Skarzyński H, Lorens A, Piotrowska A. A new method of partial deafness treatment. *Med Sci Monit Int Med J Exp Clin Res.* avr 2003;9(4):CS20-24.

84. Hearing preservation cochlear implantation in children: The HEARRING Group consensus and practice guide - PubMed [Internet]. [cité 22 juill 2023]. Disponible sur: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/29073844/>
85. Kong YY, Stickney GS, Zeng FG. Speech and melody recognition in binaurally combined acoustic and electric hearing. *J Acoust Soc Am.* mars 2005;117(3 Pt 1):1351-61.
86. Speech prosody perception in cochlear implant users with and without residual hearing - PubMed [Internet]. [cité 22 juill 2023]. Disponible sur: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/25303861/>
87. Gifford RH, Dorman MF, Skarzynski H, Lorens A, Polak M, Driscoll CLW, et al. Cochlear implantation with hearing preservation yields significant benefit for speech recognition in complex listening environments. *Ear Hear.* 2013;34(4):413-25.
88. Wanna GB, O'Connell BP, Francis DO, Gifford RH, Hunter JB, Holder J, et al. Predictive factors for short- and long term hearing preservation in cochlear implantation with conventional length electrodes. *The Laryngoscope.* févr 2018;128(2):482-9.
89. Fraysse B, Macías AR, Sterkers O, Burdo S, Ramsden R, Deguine O, et al. Residual hearing conservation and electroacoustic stimulation with the nucleus 24 contour advance cochlear implant. *Otol Neurotol Off Publ Am Otol Soc Am Neurotol Soc Eur Acad Otol Neurotol.* août 2006;27(5):624-33.
90. Snels C, Int'Hout J, Mylanus E, Huinck W, Dhooge I. Hearing Preservation in Cochlear Implant Surgery: A Meta-Analysis. *Otol Neurotol Off Publ Am Otol Soc Am Neurotol Soc Eur Acad Otol Neurotol.* févr 2019;40(2):145-53.
91. Scheper V, Schmidtheisler M, Lasch F, von der Leyen H, Koch A, Schwieger J, et al. Randomized placebo-controlled clinical trial investigating the effect of antioxidants and a vasodilator on overall safety and residual hearing preservation in cochlear implant patients. *Trials.* 14 juill 2020;21(1):643.
92. Sweeney AD, Carlson ML, Zuniga MG, Bennett ML, Wanna GB, Haynes DS, et al. Impact of Perioperative Oral Steroid Use on Low-frequency Hearing Preservation After Cochlear Implantation. *Otol Neurotol Off Publ Am Otol Soc Am Neurotol Soc Eur Acad Otol Neurotol.* sept 2015;36(9):1480-5.
93. Rajan GP, Kuthubutheen J, Hedne N, Krishnaswamy J. The role of preoperative, intratympanic glucocorticoids for hearing preservation in cochlear implantation: a prospective clinical study. *The Laryngoscope.* janv 2012;122(1):190-5.
94. O'Leary SJ, Choi J, Brady K, Matthews S, Ozdowska KB, Payne M, et al. Systemic methylprednisolone for hearing preservation during cochlear implant surgery: A double blinded placebo-controlled trial. *Hear Res.* mai 2021;404:108224.
95. Francart T, Brokx J, Wouters J. Sensitivity to Interaural Time Differences with Combined Cochlear Implant and Acoustic Stimulation. *JARO J Assoc Res Otolaryngol.* mars 2009;10(1):131-41.
96. El Fata F, James CJ, Laborde ML, Fraysse B. How much residual hearing is « useful » for music perception with cochlear implants? *Audiol Neurootol.* 2009;14 Suppl 1:14-21.

- 97.** Hearing Impairment and Quality of Life in Adults with Asymmetric Hearing Loss: Benefits of Bimodal Stimulation - PMC [Internet]. [cité 22 juill 2023]. Disponible sur: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC6483429/>
- 98.** Hinder D, Linder TE, Schlegel-Wagner C, Candreia C. [Benefit of Bimodal Stimulation with Cochlear Implant and Hearing Aid in Elderly Patients]. *Laryngorhinootologie*. juill 2017;96(7):456-60.
- 99.** Zeitler DM, Sladen DP, DeJong MD, Torres JH, Dorman MF, Carlson ML. Cochlear implantation for single-sided deafness in children and adolescents. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. mars 2019;118:128-33.
- 100.** FDA Approves Cochlear Implantation for Single-Sided Deafness and Asymmetric Hearing Loss | Newsroom [Internet]. [cité 22 juill 2023]. Disponible sur: <https://news.unhealthcare.org/2019/07/fda-approves-cochlear-implantation-for-single-sided-deafness-and-asymmetric-hearing-loss/>
- 101.** Benchetrit L, Ronner EA, Anne S, Cohen MS. Cochlear Implantation in Children With Single-Sided Deafness: A Systematic Review and Meta-analysis. *JAMA Otolaryngol Neck Surg*. 1 janv 2021;147(1):58.
- 102.** Cochlear Implants in Single-Sided Deafness. Comparison Between Children and Adult Populations With Post-lingually Acquired Severe to Profound Hearing Loss - PubMed [Internet]. [cité 22 juill 2023]. Disponible sur: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/34803893/>
- 103.** Levy DA, Lee JA, Nguyen SA, McRackan TR, Meyer TA, Lambert PR. Cochlear Implantation for Treatment of Tinnitus in Single-sided Deafness: A Systematic Review and Meta-analysis. *Otol Neurotol*. sept 2020;41(8):e1004-12.
- 104.** Moeller MP, Carr G, Seaver L, Stredler-Brown A, Holzinger D. Best Practices in Family-Centered Early Intervention for Children Who Are Deaf or Hard of Hearing: An International Consensus Statement. *J Deaf Stud Deaf Educ*. 1 oct 2013;18(4):429-45.
- 105.** Position Statement: CDC Immunization Recommendations for Cochlear Implant Patients - American Academy of Otolaryngology-Head and Neck Surgery (AAO-HNS) [Internet]. [cité 3 août 2023]. Disponible sur: <https://www.entnet.org/resource/position-statement-cdc-immunization-recommendations-for-cochlear-implant-patients/>
- 106.** 2Year 2019 JCIH Position Statement.pdf.
- 107.** Prosser JD, Cohen AP, Greinwald JH. Diagnostic Evaluation of Children with Sensorineural Hearing Loss. *Otolaryngol Clin North Am*. déc 2015;48(6):975-82.
- 108.** Bruijnzeel H, Ziylan F, Stegeman I, Topsakal V, Grolman W. A Systematic Review to Define the Speech and Language Benefit of Early (<12 Months) Pediatric Cochlear Implantation. *Audiol Neurotol*. 2016;21(2):113-26.
- 109.** Kang DH, Lee MJ, Lee KY, Lee SH, Jang JH. Prediction of Cochlear Implant Outcomes in Patients With Prelingual Deafness. *Clin Exp Otorhinolaryngol*. 1 sept 2016;9(3):220-5.
- 110.** Caposecco A, Hickson L, Pedley K. Cochlear implant outcomes in adults and adolescents with early-onset hearing loss. *Ear Hear*. 2012;33(2):209-20.

- 111.** Rutherford KD, Lerer TS, Schoem SR, Valdez TA. Evaluation of pediatric sensorineural hearing loss: a survey of pediatric otolaryngologists. *Ann Otol Rhinol Laryngol.* oct 2011;120(10):674-81.
- 112.** Gülhan Yaşar N, Karamert R, Tutar H, Uğur MB, Hazır B, Bayazıt YA. Cochlear Implantation in Chronic Otitis Media with and without Cholesteatoma: Surgical Considerations and Auditory Outcomes. *ORL J Oto-Rhino-Laryngol Its Relat Spec.* 2021;83(4):280-5.
- 113.** Teissier N, Bernard S, Quesnel S, Van Den Abbeele T. Audiovestibular consequences of congenital cytomegalovirus infection. *Eur Ann Otorhinolaryngol Head Neck Dis.* déc 2016;133(6):413-8.
- 114.** Mafong DD, Shin EJ, Lalwani AK. Use of laboratory evaluation and radiologic imaging in the diagnostic evaluation of children with sensorineural hearing loss. *The Laryngoscope.* janv 2002;112(1):1-7.
- 115.** 11Losing Ground_ Awareness of Congenital Cytomegalovirus in the United States.pdf.
- 116.** Cannon MJ, Griffiths PD, Aston V, Rawlinson WD. Universal newborn screening for congenital CMV infection: what is the evidence of potential benefit?: Newborn CMV screening evidence of benefits. *Rev Med Virol.* sept 2014;24(5):291-307.
- 117.** Fletcher KT, Horrell EMW, Ayugi J, Irungu C, Muthoka M, Creel LM, et al. The Natural History and Rehabilitative Outcomes of Hearing Loss in Congenital Cytomegalovirus: A Systematic Review. *Otol Neurotol.* août 2018;39(7):854-64.
- 118.** Byckova J, Mikstiene V, Kiveryte S, Mickeviciene V, Gromova M, Cernyte G, et al. Etiological profile of hearing loss amongst Lithuanian pediatric cochlear implant users. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* juill 2020;134:110043.
- 119.** Analysis of archived newborn dried blood spots (DBS) identifies congenital cytomegalovirus as a major cause of unexplained pediatric sensorineural hearing loss - PubMed [Internet]. [cité 24 juill 2023]. Disponible sur: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/28629849/>
- 120.** de Jong EP, Vossen ACTM, Walther FJ, Lopriore E. How to use... neonatal TORCH testing. *Arch Dis Child Educ Pract Ed.* juin 2013;98(3):93-8.
- 121.** Bolduc SPH, Bussi eres R, Philippon D, C ot e M. The Correlation of Congenital CMV Infection and the Outcome of Cochlear Implantation. *J Int Adv Otol.* mai 2021;17(3):190-4.
- 122.** Yoshida H, Takahashi H, Kanda Y, Kitaoka K, Hara M. Long-term Outcomes of Cochlear Implantation in Children With Congenital Cytomegalovirus Infection. *Otol Neurotol Off Publ Am Otol Soc Am Neurotol Soc Eur Acad Otol Neurotol.* août 2017;38(7):e190-4.
- 123.** Kharrat M, Makni S, Makni K, Kammoun K, Charfeddine K, Azaeiz H, et al. Autosomal dominant Alport's syndrome: study of a large Tunisian family. *Saudi J Kidney Dis Transplant Off Publ Saudi Cent Organ Transplant Saudi Arab.* sept 2006;17(3):320-5.
- 124.** Mosrati MA, Hammami B, Rebeh IB, Ayadi L, Dhouib L, Ben Mahfoudh K, et al. A novel dominant mutation in SIX1, affecting a highly conserved residue, result in only auditory defects in humans. *Eur J Med Genet.* sept 2011;54(5):e484-8.
- 125.** Alves FRA, Quintanilha Ribeiro FDA. Revision about hearing loss in the Alport's syndrome, analyzing the clinical, genetic and bio-molecular aspects. *Braz J Otorhinolaryngol.* nov 2005;71(6):813-9.

- 126.** Charfeddine I, Mnejja M, Hammami B, Chakroun A, Masmoudi S, Ayadi H, et al. Pendred syndrome in Tunisia. *Eur Ann Otorhinolaryngol Head Neck Dis.* mars 2010;127(1):7-10.
- 127.** Uhler K, Warner-Czyz A, Gifford R, Working Group P. Pediatric Minimum Speech Test Battery. *J Am Acad Audiol.* mars 2017;28(3):232-47.
- 128.** Gorga MP, Johnson TA, Kaminski JR, Beauchaine KL, Garner CA, Neely ST. Using a Combination of Click- and Tone Burst–Evoked Auditory Brain Stem Response Measurements to Estimate Pure-Tone Thresholds. *Ear Hear.* févr 2006;27(1):60-74.
- 129.** Hood LJ. Auditory Neuropathy/Dys-Synchrony Disorder: Diagnosis and Management. *Otolaryngol Clin North Am.* déc 2015;48(6):1027-40.
- 130.** Van Maanen A, Stapells DR. Multiple-ASSR Thresholds in Infants and Young Children with Hearing Loss. *J Am Acad Audiol.* sept 2010;21(08):535-45.
- 131.** Hunter LL, Prieve BA, Kei J, Sanford CA. Pediatric Applications of Wideband Acoustic Immittance Measures. *Ear Hear.* juill 2013;34:36s.
- 132.** Lyra-Silva KAD, Sanches SGG, Neves-Lobo IF, Ibidi SM, Carvalho RMM. Middle ear muscle reflex measurement in neonates: Comparison between 1000Hz and 226Hz probe tones. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* sept 2015;79(9):1510-5.
- 133.** Absent or elevated middle ear muscle reflexes in the presence of normal otoacoustic emissions: a universal finding in 136 cases of auditory neuropathy/dys-synchrony - PubMed [Internet]. [cité 31 juill 2023]. Disponible sur: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/16295241/>
- 134.** Clinical Guidance Document: Assessment of Hearing in Infants and Young Children [Internet]. The American Academy of Audiology. [cité 31 juill 2023]. Disponible sur: <https://www.audiology.org/practice-guideline/clinical-guidance-document-assessment-of-hearing-in-infants-and-young-children/>
- 135.** Jerger JF, Hayes D. The cross-check principle in pediatric audiometry. *Arch Otolaryngol Chic Ill* 1960. oct 1976;102(10):614-20.
- 136.** Fitzpatrick EM, Ham J, Whittingham J. Pediatric Cochlear Implantation: Why Do Children Receive Implants Late? *Ear Hear.* nov 2015;36(6):688-94.
- 137.** Alniacik Erdogan A, Arslan SN. The Effects of Silicone and Acrylic Ear Mold Materials on Outer Ear Canal Resonance Characteristics. *J Int Adv Otol.* 7 oct 2016;12(2):189-93.
- 138.** PediatricAmplificationGuidelines.pdf_539975b3e7e9f1.74471798.pdf [Internet]. [cité 31 juill 2023]. Disponible sur: https://audiology-web.s3.amazonaws.com/migrated/PediatricAmplificationGuidelines.pdf_539975b3e7e9f1.74471798.pdf
- 139.** Bagatto MP, Moodie ST, Malandrino AC, Richert FM, Clench DA, Scollie SD. The University of Western Ontario Pediatric Audiological Monitoring Protocol (UWO PedAMP). *Trends Amplif.* mars 2011;15(1):57-76.
- 140.** Geal-Dor M, Jbarah R, Meilijson S, Adelman C, Levi H. The Hebrew and the Arabic version of the LittLEARS® Auditory Questionnaire for the assessment of auditory development: Results in normal

- hearing children and children with cochlear implants. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* oct 2011;75(10):1327-32.
- 141.** Ching TYC, Hill M. The Parents' Evaluation of Aural/Oral Performance of Children (PEACH) scale: normative data. *J Am Acad Audiol.* mars 2007;18(3):220-35.
- 142.** Alkhodair MB, Mesallam TA, Hagr A, Yousef MF. Arabic Version of short form of the Speech, Spatial, and Qualities of Hearing Scale (SSQ12). *Saudi Med J.* nov 2021;42(11):1180-5.
- 143.** Wu Q, Zhang Q, Xiao Q, Zhang Y, Chen Z, Liu S, et al. Vestibular dysfunction in pediatric patients with cochlear implantation: A systematic review and meta-analysis. *Front Neurol.* 17 oct 2022;13:996580.
- 144.** Thierry B, Blanchard M, Leboulanger N, Parodi M, Wiener-Vacher SR, Garabedian EN, et al. Cochlear implantation and vestibular function in children. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* févr 2015;79(2):101-4.
- 145.** Ajalloueyan M, Saeedi M, Sadeghi M, Zamiri Abdollahi F. The effects of cochlear implantation on vestibular function in 1-4 years old children. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* mars 2017;94:100-3.
- 146.** Ebrahimi A, Movallali G, Jamshidi A, Haghgoo H, Rahgozar M. Balance Performance of Deaf Children With and Without Cochlear Implants. *Acta Med Iran [Internet].* 14 déc 2016 [cité 31 juill 2023]; Disponible sur: <https://www.semanticscholar.org/paper/Balance-Performance-of-Deaf-Children-With-and-Ebrahimi-Movallali/46c237484621c52ef1f73ef1bab68a1c781f7418>
- 147.** Interest of vestibular evaluation in sequentially implanted children: Preliminary results - PubMed [Internet]. [cité 31 juill 2023]. Disponible sur: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/27256963/>
- 148.** Jacot E, Van Den Abbeele T, Debre HR, Wiener-Vacher SR. Vestibular impairments pre- and post-cochlear implant in children. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 1 févr 2009;73(2):209-17.
- 149.** Bittar RSM, Sato ES, Ribeiro DJS, Tsuji RK. Preoperative vestibular assessment protocol of cochlear implant surgery: an analytical descriptive study. *Braz J Otorhinolaryngol.* sept 2017;83(5):530-5.
- 150.** Janky K, Rodriguez A. Quantitative Vestibular Function Testing in the Pediatric Population. *Semin Hear.* août 2018;39(03):257-74.
- 151.** Tharpe AM, Gustafson S. Management of Children with Mild, Moderate, and Moderately Severe Sensorineural Hearing Loss. *Otolaryngol Clin North Am.* déc 2015;48(6):983-94.
- 152.** Fudala JB. Arizona-4: Arizona Articulation and Phonology Scale, Fourth Revision. Fourth revision. Los Angeles, CA: Western Psychological Services; 2017.
- 153.** Blamey PJ, Barry JG, Jacq P. Phonetic Inventory Development in Young Cochlear Implant Users 6 Years Postoperation. *J Speech Lang Hear Res.* févr 2001;44(1):73-9.
- 154.** Warner-Czyz AD, Davis BL. The emergence of segmental accuracy in young cochlear implant recipients. *Cochlear Implants Int.* sept 2008;9(3):143-66.
- 155.** Sebastian S, Sreedevi N, Lepcha A, Mathew J. Nasalance in Cochlear Implantees. *Clin Exp Otorhinolaryngol.* 2015;8(3):202.

- 156.** Penna LM, Lemos SMA, Alves CRL. The lexical development of children with hearing impairment and associated factors. *CoDAS*. juin 2014;26(3):193-200.
- 157.** Heman-Ackah SE, Roland JT, Haynes DS, Waltzman SB. Pediatric cochlear implantation: candidacy evaluation, medical and surgical considerations, and expanding criteria. *Otolaryngol Clin North Am*. févr 2012;45(1):41-67.
- 158.** Crowe K, McKinnon DH, McLeod S, Ching TY. Multilingual children with hearing loss: Factors contributing to language use at home and in early education. *Child Lang Teach Ther*. févr 2013;29(1):111-29.
- 159.** Guy R, Nicholson J, Pannu SS, Holden R. A clinical evaluation of ophthalmic assessment in children with sensori-neural deafness. *Child Care Health Dev*. sept 2003;29(5):377-84.
- 160.** Gunton KB. Advances in amblyopia: what have we learned from PEDIG trials? *Pediatrics*. mars 2013;131(3):540-7.
- 161.** Nikolopoulos TP, Lioumi D, Stamatakis S, O'Donoghue GM. Evidence-based overview of ophthalmic disorders in deaf children: a literature update. *Otol Neurotol Off Publ Am Otol Soc Am Neurotol Soc Eur Acad Otol Neurotol*. févr 2006;27(2 Suppl 1):S1-24, discussion S20.
- 162.** Madras ENT Research Foundation (P) Ltd, Otorhinolaryngology, Chennai, India, Anto R, Maheswari S, Madras ENT Research Foundation (P) Ltd, Otorhinolaryngology, Chennai, India, Vadivu S, Madras ENT Research Foundation (P) Ltd, Otorhinolaryngology, Chennai, India, et al. Cochlear Implantation in Congenital Long-QT Syndrome: A Comprehensive Study. *J Int Adv Otol*. 19 déc 2019;15(3):352-7.
- 163.** Department of Pediatric Cardiology, University of Health Sciences Istanbul Mehmet Akif Ersoy Thoracic and Cardiovascular Surgery Training and Research Hospital, Istanbul, Turkey, Ergul Y, Kafali HC, Department of Pediatric Cardiology, University of Health Sciences Istanbul Mehmet Akif Ersoy Thoracic and Cardiovascular Surgery Training and Research Hospital, Istanbul, Turkey, Cilsal E, Department of Pediatric Cardiology, University of Health Sciences Istanbul Mehmet Akif Ersoy Thoracic and Cardiovascular Surgery Training and Research Hospital, Istanbul, Turkey, et al. Prevalence of Jervell-Lange Nielsen syndrome in children with congenital bilateral sensorineural hearing loss. *Turk Kardiyol Dernegi Arsivi-Arch Turk Soc Cardiol*. 2 juill 2021;49(5):368-76.
- 164.** Farzal Z, Walsh J, Ahmad FI, Roberts J, Ferns SJ, Zdanski CJ. Electrocardiogram Screening in Children with Congenital Sensorineural Hearing Loss: Prevalence and Follow-up of Abnormalities. *Otolaryngol Neck Surg*. mars 2018;158(3):553-8.
- 165.** Tranebjærg L, Samson RA, Green GE. Jervell and Lange-Nielsen Syndrome. In: Adam MP, Mirzaa GM, Pagon RA, Wallace SE, Bean LJ, Gripp KW, et al., éditeurs. *GeneReviews®* [Internet]. Seattle (WA): University of Washington, Seattle; 1993 [cité 1 août 2023]. Disponible sur: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK1405/>
- 166.** Sarkozy A, Digilio MC, Dallapiccola B. Leopard syndrome. *Orphanet J Rare Dis*. déc 2008;3(1):13.
- 167.** Sanecka A, Biernacka EK, Sosna M, Mueller-Malesinska M, Ploski R, Skarzynski H, et al. Evaluation of electrocardiographic parameters in patients with hearing loss genotyped for the connexin 26 gene (GJB2) mutations. *Braz J Otorhinolaryngol*. mars 2017;83(2):176-82.
- 168.** Chen MM, Oghalai JS. Diagnosis and Management of Congenital Sensorineural Hearing Loss. *Curr Treat Options Pediatr*. sept 2016;2(3):256-65.

- 169.** Ben Arab S, Masmoudi S, Beltaief N, Hachicha S, Ayadi H. Consanguinity and endogamy in Northern Tunisia and its impact on non-syndromic deafness. *Genet Epidemiol.* juill 2004;27(1):74-9.
- 170.** Sidenna M, Fadl T, Zayed H. Genetic Epidemiology of Hearing Loss in the 22 Arab Countries: A Systematic Review. *Otol Neurotol.* févr 2020;41(2):e152-62.
- 171.** Davies C, Bergman J, Misztal C, Ramchandran R, Mittal J, Bulut E, et al. The Outcomes of Cochlear Implantation in Usher Syndrome: A Systematic Review. *J Clin Med.* 29 juin 2021;10(13):2915.
- 172.** Vincenti V, Di Lella F, Falcioni M, Negri M, Zanetti D. Cochlear implantation in children with CHARGE syndrome: a report of eight cases. *Eur Arch Otorhinolaryngol.* août 2018;275(8):1987-93.
- 173.** Li MM, Tayoun AA, DiStefano M, Pandya A, Rehm HL, Robin NH, et al. Clinical evaluation and etiologic diagnosis of hearing loss: A clinical practice resource of the American College of Medical Genetics and Genomics (ACMG). *Genet Med Off J Am Coll Med Genet.* juill 2022;24(7):1392-406.
- 174.** Souissi A, Ben Said M, Ben Ayed I, Elloumi I, Bouzid A, Mosrati MA, et al. Novel pathogenic mutations and further evidence for clinical relevance of genes and variants causing hearing impairment in Tunisian population. *J Adv Res.* juill 2021;31:13-24.
- 175.** Nishio S ya, Moteki H, Miyagawa M, Yamasoba T, Kashio A, Iwasaki S, et al. Etiology of hearing loss affects auditory skill development and vocabulary development in pediatric cochlear implantation cases. *Acta Otolaryngol (Stockh).* 1 avr 2022;142(3-4):308-15.
- 176.** Oziębło D, Obrycka A, Lorens A, Skarżyński H, Ołdak M. Cochlear Implantation Outcome in Children with DFNB1 locus Pathogenic Variants. *J Clin Med.* 15 janv 2020;9(1):228.
- 177.** The molecular etiology of deafness and auditory performance in the postlingually deafened cochlear implantees | *Scientific Reports* [Internet]. [cité 1 août 2023]. Disponible sur: <https://www.nature.com/articles/s41598-020-62647-y>
- 178.** Alzhrani F, Alhussini R, Hudeib R, Alkaff T, Islam T, Alsanosi A. The outcome of cochlear implantation among children with genetic syndromes. *Eur Arch Otorhinolaryngol.* févr 2018;275(2):365-9.
- 179.** Outcomes of early- and late-identified children at 3 years of age: findings from a prospective population-based study - PubMed [Internet]. [cité 1 août 2023]. Disponible sur: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/23462376/>
- 180.** Szymanski CA, Brice PJ, Lam KH, Hotto SA. Deaf children with autism spectrum disorders. *J Autism Dev Disord.* oct 2012;42(10):2027-37.
- 181.** Beers AN, McBoyle M, Kakande E, Dar Santos RC, Kozak FK. Autism and peripheral hearing loss: A systematic review. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* janv 2014;78(1):96-101.
- 182.** Mancini P, Mariani L, Nicastrì M, Cavicchiolo S, Giallini I, Scimemi P, et al. Cochlear implantation in children with Autism Spectrum Disorder (ASD): Outcomes and implant fitting characteristics. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* oct 2021;149:110876.

- 183.** Meinzen-Derr J, Wiley S, Bishop S, Manning-Courtney P, Choo DI, Murray D. Autism spectrum disorders in 24 children who are deaf or hard of hearing. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* janv 2014;78(1):112-8.
- 184.** Heldahl MG, Eksveen B, Bunne M. Cochlear implants in eight children with Down Syndrome – Auditory performance and challenges in assessment. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* nov 2019;126:109636.
- 185.** Bigler D, Burke K, Laureano N, Alfonso K, Jacobs J, Bush ML. Assessment and Treatment of Behavioral Disorders in Children with Hearing Loss: A Systematic Review. *Otolaryngol--Head Neck Surg Off J Am Acad Otolaryngol-Head Neck Surg.* janv 2019;160(1):36-48.
- 186.** Wiley.com [Internet]. [cité 1 août 2023]. Mental Health and Deafness | Wiley. Disponible sur: <https://www.wiley.com/en-us/Mental+Health+and+Deafness-p-9781897635391>
- 187.** Fellingner J. The effect of early confirmation of hearing loss on the behaviour in middle childhood of children with bilateral hearing impairment. *Dev Med Child Neurol.* mars 2011;53(3):198.
- 188.** Vieira S de S, Dupas G, Chiari BM. Cochlear implant: the family's perspective. *Cochlear Implants Int.* 4 juill 2018;19(4):216-24.
- 189.** Mi C, Ac C. Factors that influence the participation of parents in the oral rehabilitation process of children with cochlear implants: a systematic review. *CoDAS [Internet].* 2013 [cité 2 août 2023];25(1). Disponible sur: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/24408176/>
- 190.** Broomfield SJ, Bruce IA, Henderson L, Ramsden RT, Green KMJ. Cochlear implantation in children with syndromic deafness. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* août 2013;77(8):1312-6.
- 191.** Meinzen-Derr J, Wiley S, Phillips J, Altaye M, Choo DI. The utility of early developmental assessments on understanding later nonverbal IQ in children who are deaf or hard of hearing. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* janv 2017;92:136-42.
- 192.** Vickers D, De Raeve L, Graham J. International survey of cochlear implant candidacy. *Cochlear Implants Int.* avr 2016;17(sup1):36-41.
- 193.** Lazaridis E, Therres M, Marsh RR. How is the Children's Implant Profile used in the Cochlear Implant Candidacy Process? *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* avr 2010;74(4):412-5.
- 194.** McRackan TR, Bauschard M, Hatch JL, Franko-Tobin E, Droghini HR, Nguyen SA, et al. Meta-analysis of quality-of-life improvement after cochlear implantation and associations with speech recognition abilities: QOL Improvement After Cochlear Implantation. *The Laryngoscope.* avr 2018;128(4):982-90.
- 195.** McRackan TR, Velozo CA, Holcomb MA, Camposeo EL, Hatch JL, Meyer TA, et al. Use of Adult Patient Focus Groups to Develop the Initial Item Bank for a Cochlear Implant Quality-of-Life Instrument. *JAMA Otolaryngol-- Head Neck Surg.* 1 oct 2017;143(10):975-82.
- 196.** Ethgen O. L'ÉVALUATION DE LA QUALITÉ DE VIE DANS LES ESSAIS THÉRAPEUTIQUES : UN PAS VERS UNE APPROCHE HOLISTIQUE DE LA SANTÉ. *Rev Med Liege.*
- 197.** Quality of Life in Children with Unilateral Hearing Loss: A Pilot Study - PMC [Internet]. [cité 2 août 2023]. Disponible sur: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3487472/>

- 198.** Looi V, Lee ZZ, Loo JHY. Quality of life outcomes for children with hearing impairment in Singapore. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* janv 2016;80:88-100.
- 199.** Andries E, Gilles A, Topsakal V, Vanderveken O, Van de Heyning P, Van Rompaey V, et al. The impact of cochlear implantation on health-related quality of life in older adults, measured with the Health Utilities Index Mark 2 and Mark 3. *Eur Arch Otorhinolaryngol.* févr 2022;279(2):739-50.
- 200.** EuroQol--a new facility for the measurement of health-related quality of life - PubMed [Internet]. [cité 22 juill 2023]. Disponible sur: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/10109801/>
- 201.** Kubba H, Swan IRC, Gatehouse S. The Glasgow Children's Benefit Inventory: a new instrument for assessing health-related benefit after an intervention. *Ann Otol Rhinol Laryngol.* déc 2004;113(12):980-6.
- 202.** Comparative Responsiveness of Generic and Specific Quality of Life Instruments | Request PDF [Internet]. [cité 2 août 2023]. Disponible sur: https://www.researchgate.net/publication/10897416_Comparative_Responsiveness_of_Generic_and_Specific_Quality_of_Life_Instruments
- 203.** Generic and disease-specific measures in assessing health status and quality of life - PubMed [Internet]. [cité 2 août 2023]. Disponible sur: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/2646490/>
- 204.** El-Danasoury IS, Dieler WS, Nassar AAEM, Moharam MMS. TRANSLATION AND STANDARDIZATION OF ARABIC QUESTIONNAIRES FOR EVALUATION OF COCHLEAR IMPLANT PERFORMANCE IN TODDLERS AND CHILDREN. *Ain Shams Med J.* 1 déc 2020;71(4):983-94.
- 205.** Guan R, Wang Y, Wu S, Zhang B, Sun J, Guo X, et al. Vestibular Function in Children and Adults Before and After Unilateral or Sequential Bilateral Cochlear Implantation. *Front Neurol.* 29 avr 2021;12:675502.
- 206.** Can scoring of symptoms in dizzy children aid the categorization of causes of dizziness for accurate referral? | The Egyptian Journal of Otolaryngology | Full Text [Internet]. [cité 2 août 2023]. Disponible sur: <https://ejo.springeropen.com/articles/10.7123/01.EJO.0000418071.01257.ba>
- 207.** Kanona H, Stephenson K, D'Arco F, Rajput K, Cochrane L, Jephson C. Computed tomography versus magnetic resonance imaging in paediatric cochlear implant assessment: a pilot study and our experience at Great Ormond Street Hospital. *J Laryngol Otol.* juin 2018;132(6):529-33.
- 208.** Tamplen M, Schwalje A, Lustig L, Alemi AS, Miller ME. Utility of preoperative computed tomography and magnetic resonance imaging in adult and pediatric cochlear implant candidates: Preoperative CT and MRI in CI Candidates. *The Laryngoscope.* juin 2016;126(6):1440-5.
- 209.** Digge P. Imaging Modality of Choice for Pre-Operative Cochlear Imaging: HRCT vs. MRI Temporal Bone. *J Clin Diagn Res* [Internet]. 2016 [cité 11 juin 2023]; Disponible sur: http://jcdr.net/article_fulltext.asp?issn=0973-709x&year=2016&volume=10&issue=10&page=TC01&issn=0973-709x&id=8592
- 210.** Papsin BC. Cochlear implantation in children with anomalous cochleovestibular anatomy. *The Laryngoscope.* janv 2005;115(1 Pt 2 Suppl 106):1-26.

- 211.** Yigit O, Kalaycik Ertugay C, Yasak AG, Araz Server E. Which imaging modality in cochlear implant candidates? *Eur Arch Oto-Rhino-Laryngol Off J Eur Fed Oto-Rhino-Laryngol Soc EUFOS Affil Ger Soc Oto-Rhino-Laryngol - Head Neck Surg.* mai 2019;276(5):1307-11.
- 212.** Oh J, Cheon JE, Park J, Choi YH, Cho YJ, Lee S, et al. Cochlear duct length and cochlear distance on preoperative CT: imaging markers for estimating insertion depth angle of cochlear implant electrode. *Eur Radiol.* mars 2021;31(3):1260-7.
- 213.** Dutrieux N, Quatre R, Péan V, Schmerber S. Correlation Between Cochlear Length, Insertion Angle, and Tonal Mismatch for MED-EL FLEX28 Electrode Arrays. *Otol Neurotol.* janv 2022;43(1):48-55.
- 214.** van Loon MC, Hensen EF, de Foer B, Smit CF, Witte B, Merkus P. Magnetic resonance imaging in the evaluation of patients with sensorineural hearing loss caused by meningitis: implications for cochlear implantation. *Otol Neurotol Off Publ Am Otol Soc Am Neurotol Soc Eur Acad Otol Neurotol.* juill 2013;34(5):845-54.
- 215.** Komatsubara S, Haruta A, Nagano Y, Kodama T. Evaluation of Cochlear Nerve Imaging in Severe Congenital Sensorineural Hearing Loss. *ORL.* 2007;69(3):198-202.
- 216.** Roche JP, Huang BY, Castillo M, Bassim MK, Adunka OF, Buchman CA. Imaging Characteristics of Children with Auditory Neuropathy Spectrum Disorder. *Otol Neurotol Off Publ Am Otol Soc Am Neurotol Soc Eur Acad Otol Neurotol.* juill 2010;31(5):780-8.
- 217.** Jonas NE, Ahmed J, Grainger J, Jephson CG, Wyatt ME, Hartley BE, et al. MRI brain abnormalities in cochlear implant candidates: How common and how important are they? *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* juill 2012;76(7):927-9.
- 218.** Xu XQ, Wu FY, Hu H, Su GY, Shen J. Incidence of Brain Abnormalities Detected on Preoperative Brain MR Imaging and Their Effect on the Outcome of Cochlear Implantation in Children with Sensorineural Hearing Loss. *Int J Biomed Imaging.* 2015;2015:1-6.
- 219.** Nateghifard K, Low D, Awofala L, Srikanthan D, Kuthubutheen J, Daly M, et al. Cone beam CT for perioperative imaging in hearing preservation Cochlear implantation – a human cadaveric study. *J Otolaryngol - Head Neck Surg.* déc 2019;48(1):65.
- 220.** Ambrosio AA, Loundon N, Vinocur D, Kruk P, Le Pointe HD, Chalard F, et al. The role of computed tomography and magnetic resonance imaging for preoperative pediatric cochlear implantation work-up in academic institutions. *Cochlear Implants Int.* 4 mars 2021;22(2):96-102.
- 221.** Lin JW, Chowdhury N, Mody A, Tonini R, Emery C, Haymond J, et al. Comprehensive Diagnostic Battery for Evaluating Sensorineural Hearing Loss in Children. *Otol Neurotol.* févr 2011;32(2):259-64.
- 222.** Wang RY, Earl DL, Ruder RO, Graham JM. Syndromic ear anomalies and renal ultrasounds. *Pediatrics.* août 2001;108(2):E32.
- 223.** Kini S, Barton GW, Carol Liu YC. Renal anomalies and microtia: Determining the clinical utility of screening affected children. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* juin 2020;133:109957.
- 224.** Abramides PA, Bittar RSM, Tsuji RK, Bento RF. Caloric test as a predictor tool of postural control in CI users. *Acta Otolaryngol (Stockh).* 3 juill 2015;135(7):685-91.

- 225.** Colin V, Bertholon P, Roy S, Karkas A. Impact of cochlear implantation on peripheral vestibular function in adults. *Eur Ann Otorhinolaryngol Head Neck Dis.* déc 2018;135(6):417-20.
- 226.** Rah YC, Park JH, Park JH, Choi BY, Koo JW. Dizziness and vestibular function before and after cochlear implantation. *Eur Arch Otorhinolaryngol.* nov 2016;273(11):3615-21.
- 227.** Chen X, Chen X, Zhang F, Qin Z. Influence of cochlear implantation on vestibular function. *Acta Otolaryngol (Stockh).* 2 juill 2016;136(7):655-9.
- 228.** Steenerson RL, Cronin GW, Gary LB. Vertigo after Cochlear Implantation: *Otol Neurotol.* nov 2001;22(6):842-3.
- 229.** Schwab B, Durisin M, Kontorinis G. Investigation of Balance Function Using Dynamic Posturography under Electrical-Acoustic Stimulation in Cochlear Implant Recipients. *Int J Otolaryngol.* 2010;2010:1-7.
- 230.** Different forms of dizziness occurring after cochlear implant - PubMed [Internet]. [cité 2 août 2023]. Disponible sur: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/11271438/>
- 231.** Melvin TAN, Della Santina CC, Carey JP, Migliaccio AA. The effects of cochlear implantation on vestibular function. *Otol Neurotol Off Publ Am Otol Soc Am Neurotol Soc Eur Acad Otol Neurotol.* janv 2009;30(1):87-94.
- 232.** Krause E, Louza JPR, Hempel JM, Wechtenbruch J, Rader T, Gürkov R. Effect of cochlear implantation on horizontal semicircular canal function. *Eur Arch Otorhinolaryngol.* juin 2009;266(6):811-7.
- 233.** Dagkiran M, Tuncer U, Surmelioglu O, Tarkan O, Ozdemir S, Cetik F, et al. How does cochlear implantation affect five vestibular end-organ functions and dizziness? *Auris Nasus Larynx.* avr 2019;46(2):178-85.
- 234.** Krause E, Louza JPR, Wechtenbruch J, Gürkov R. Influence of cochlear implantation on peripheral vestibular receptor function. *Otolaryngol Neck Surg.* juin 2010;142(6):809-13.
- 235.** Basta D, Todt I, Goepel F, Ernst A. Loss of Saccular Function after Cochlear Implantation: The Diagnostic Impact of Intracochlear Electrically Elicited Vestibular Evoked Myogenic Potentials. *Audiol Neurotol.* 2008;13(3):187-92.
- 236.** Tien HC, Linthicum FH. Histopathologic changes in the vestibule after cochlear implantation. *Otolaryngol--Head Neck Surg Off J Am Acad Otolaryngol-Head Neck Surg.* oct 2002;127(4):260-4.
- 237.** Wagner JH, Basta D, Wagner F, Seidl RO, Ernst A, Todt I. Vestibular and taste disorders after bilateral cochlear implantation. *Eur Arch Oto-Rhino-Laryngol Off J Eur Fed Oto-Rhino-Laryngol Soc EUFOS Affil Ger Soc Oto-Rhino-Laryngol - Head Neck Surg.* déc 2010;267(12):1849-54.
- 238.** Abouzayd M, Smith PF, Moreau S, Hitier M. What vestibular tests to choose in symptomatic patients after a cochlear implant? A systematic review and meta-analysis. *Eur Arch Oto-Rhino-Laryngol Off J Eur Fed Oto-Rhino-Laryngol Soc EUFOS Affil Ger Soc Oto-Rhino-Laryngol - Head Neck Surg.* janv 2017;274(1):53-63.
- 239.** Cochlear implants and tinnitus - PubMed [Internet]. [cité 2 août 2023]. Disponible sur: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/17956799/>

- 240.** Cochlear implantation has a positive influence on quality of life, tinnitus, and psychological comorbidity - PubMed [Internet]. [cité 2 août 2023]. Disponible sur: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/21898434/>
- 241.** Arts RAGJ, George ELJ, Chenault MN, Stokroos RJ. Optimizing intracochlear electrical stimulation to suppress tinnitus. *Ear Hear.* janv 2015;36(1):125-35.
- 242.** Albert MS, DeKosky ST, Dickson D, Dubois B, Feldman HH, Fox NC, et al. The diagnosis of mild cognitive impairment due to Alzheimer's disease: recommendations from the National Institute on Aging-Alzheimer's Association workgroups on diagnostic guidelines for Alzheimer's disease. *Alzheimers Dement J Alzheimers Assoc.* mai 2011;7(3):270-9.
- 243.** Gauthier S, Reisberg B, Zaudig M, Petersen RC, Ritchie K, Broich K, et al. Mild cognitive impairment. *Lancet Lond Engl.* 15 avr 2006;367(9518):1262-70.
- 244.** McKhann GM, Knopman DS, Chertkow H, Hyman BT, Jack CR, Kawas CH, et al. The diagnosis of dementia due to Alzheimer's disease: recommendations from the National Institute on Aging-Alzheimer's Association workgroups on diagnostic guidelines for Alzheimer's disease. *Alzheimers Dement J Alzheimers Assoc.* mai 2011;7(3):263-9.
- 245.** Lin FR, Yaffe K, Xia J, Xue QL, Harris TB, Purchase-Helzner E, et al. Hearing loss and cognitive decline in older adults. *JAMA Intern Med.* 25 févr 2013;173(4):293-9.
- 246.** Lin FR, Metter EJ, O'Brien RJ, Resnick SM, Zonderman AB, Ferrucci L. Hearing loss and incident dementia. *Arch Neurol.* févr 2011;68(2):214-20.
- 247.** Hearing Impairment and Incident Dementia and Cognitive Decline in Older Adults: The Health ABC Study - PubMed [Internet]. [cité 3 août 2023]. Disponible sur: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/27071780/>
- 248.** Lin FR, Ferrucci L, Metter EJ, An Y, Zonderman AB, Resnick SM. Hearing loss and cognition in the Baltimore Longitudinal Study of Aging. *Neuropsychology.* nov 2011;25(6):763-70.
- 249.** Hearing loss and cognition among older adults in the United States - PubMed [Internet]. [cité 3 août 2023]. Disponible sur: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/21768501/>
- 250.** Gallacher J, Ilubaera V, Ben-Shlomo Y, Bayer A, Fish M, Babisch W, et al. Auditory threshold, phonologic demand, and incident dementia. *Neurology.* 9 oct 2012;79(15):1583-90.
- 251.** Self-Reported Hearing Loss, Hearing Aids, and Cognitive Decline in Elderly Adults: A 25-Year Study - PubMed [Internet]. [cité 3 août 2023]. Disponible sur: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/26480972/>
- 252.** Association of Age-Related Hearing Loss With Cognitive Function, Cognitive Impairment, and Dementia: A Systematic Review and Meta-analysis - PubMed [Internet]. [cité 3 août 2023]. Disponible sur: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/29222544/>
- 253.** Livingston G, Huntley J, Sommerlad A, Ames D, Ballard C, Banerjee S, et al. Dementia prevention, intervention, and care: 2020 report of the Lancet Commission. *The Lancet.* août 2020;396(10248):413-46.
- 254.** Golub JS, Brickman AM, Ciarleglio AJ, Schupf N, Luchsinger JA. Association of Subclinical Hearing Loss With Cognitive Performance. *JAMA Otolaryngol Neck Surg.* 1 janv 2020;146(1):57.

- 255.** Maharani A, Dawes P, Nazroo J, Tampubolon G, Pendleton N, on behalf of the SENSE-Cog WP1 group. Longitudinal Relationship Between Hearing Aid Use and Cognitive Function in Older Americans: Hearing aid use and cognitive function in older adults. *J Am Geriatr Soc.* juill 2018;66(6):1130-6.
- 256.** Deal JA, Albert MS, Arnold M, Bangdiwala SI, Chisolm T, Davis S, et al. A randomized feasibility pilot trial of hearing treatment for reducing cognitive decline: Results from the Aging and Cognitive Health Evaluation in Elders Pilot Study. *Alzheimers Dement N Y N.* sept 2017;3(3):410-5.
- 257.** Jayakody DMP, Friedland PL, Nel E, Martins RN, Atlas MD, Sohrabi HR. Impact of Cochlear Implantation on Cognitive Functions of Older Adults: Pilot Test Results. *Otol Neurotol Off Publ Am Otol Soc Am Neurotol Soc Eur Acad Otol Neurotol.* sept 2017;38(8):e289-95.
- 258.** Völter C, Götze L, Dazert S, Falkenstein M, Thomas JP. Can cochlear implantation improve neurocognition in the aging population? *Clin Interv Aging.* 20 avr 2018;13:701-12.
- 259.** Sarant J, Harris D, Busby P, Maruff P, Schembri A, Dowell R, et al. The Effect of Cochlear Implants on Cognitive Function in Older Adults: Initial Baseline and 18-Month Follow Up Results for a Prospective International Longitudinal Study. *Front Neurosci.* 2019;13:789.
- 260.** Zhan KY, Lewis JH, Vasil KJ, Tamati TN, Harris MS, Pisoni DB, et al. Cognitive Functions in Adults Receiving Cochlear Implants: Predictors of Speech Recognition and Changes After Implantation. *Otol Neurotol.* mars 2020;41(3):e322-9.
- 261.** Völter C, Götze L, Haubitz I, Mütter J, Dazert S, Thomas JP. Impact of Cochlear Implantation on Neurocognitive Subdomains in Adult Cochlear Implant Recipients. *Audiol Neurotol.* 2021;26(4):236-45.
- 262.** Frontiers | The Repeatable Battery for the Assessment of Neuropsychological Status for Hearing Impaired Individuals (RBANS-H) before and after Cochlear Implantation: A Protocol for a Prospective, Longitudinal Cohort Study [Internet]. [cité 3 août 2023]. Disponible sur: <https://www.frontiersin.org/articles/10.3389/fnins.2016.00512/full>
- 263.** Impaired Cognitive Functioning in Cochlear Implant Recipients Over the Age of 55 Years: A Cross-Sectional Study Using the Repeatable Battery for the Assessment of Neuropsychological Status for Hearing-Impaired Individuals (RBANS-H) - PubMed [Internet]. [cité 3 août 2023]. Disponible sur: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/30197584/>
- 264.** Development of cognitive screening test for the severely hearing impaired: Hearing-impaired MoCA - PubMed [Internet]. [cité 3 août 2023]. Disponible sur: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/28409842/>
- 265.** Moberly AC, Doerfer K, Harris MS. Does Cochlear Implantation Improve Cognitive Function? *The Laryngoscope.* oct 2019;129(10):2208-9.
- 266.** Ambert-Dahan E, Routier S, Marot L, Bouccara D, Sterkers O, Ferrary E, et al. Cognitive Evaluation of Cochlear Implanted Adults Using CODEX and MoCA Screening Tests. *Otol Neurotol Off Publ Am Otol Soc Am Neurotol Soc Eur Acad Otol Neurotol.* sept 2017;38(8):e282-4.
- 267.** The cognitive disorders examination (Codex) is a reliable 3-minute test for detection of dementia in the elderly (validation study on 323 subjects) - PubMed [Internet]. [cité 3 août 2023]. Disponible sur: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/17433613/>

- 268.** Derouesne C, Poitreneau J, Hugonot L, Kalafat M, Dubois B, Laurent B. [Mini-Mental State Examination:a useful method for the evaluation of the cognitive status of patients by the clinician. Consensual French version]. *Presse Medicale Paris Fr* 1983. 12 juin 1999;28(21):1141-8.
- 269.** Rahman TTA, El Gaafary MM. Montreal Cognitive Assessment Arabic version: Reliability and validity prevalence of mild cognitive impairment among elderly attending geriatric clubs in Cairo. *Geriatr Gerontol Int.* mars 2009;9(1):54-61.
- 270.** Guermazi M, Allouch C, Yahia M, Huissa TBA, Ghorbel S, Damak J, et al. Translation in Arabic, adaptation and validation of the SF-36 Health Survey for use in Tunisia. *Ann Phys Rehabil Med.* sept 2012;55(6):388-403.
- 271.** The Hearing Handicap Inventory for Adults: psychometric adequacy and audiometric correlates - PubMed [Internet]. [cité 3 août 2023]. Disponible sur: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/2073976/>
- 272.** Ventry IM, Weinstein BE. The hearing handicap inventory for the elderly: a new tool. *Ear Hear.* 1982;3(3):128-34.
- 273.** The developed Arabic version of the Hearing Handicap Inventory for the Elderly | The Egyptian Journal of Otolaryngology | Full Text [Internet]. [cité 3 août 2023]. Disponible sur: <https://ejo.springeropen.com/articles/10.1186/s43163-020-00004-6>
- 274.** Ambert-Dahan E, Laouénan C, Lebredonchel M, Borel S, Carillo C, Bouccara D, et al. Evaluation of the impact of hearing loss in adults: Validation of a quality of life questionnaire. *Eur Ann Otorhinolaryngol Head Neck Dis.* févr 2018;135(1):25-31.
- 275.** McRackan TR, Hand BN, Velozo CA, Dubno JR, Cochlear Implant Quality of Life Consortium. Validity and reliability of the Cochlear Implant Quality of Life (CIQOL)-35 Profile and CIQOL-10 Global instruments in comparison to legacy instruments. *Ear Hear.* 2021;42(4):896-908.
- 276.** Jeyakumar A, Bégué RE, Jiang Y, McKinnon BJ. Cochlear implant provider awareness of vaccination guidelines: CI Providers and Vaccination Guidelines. *The Laryngoscope.* sept 2018;128(9):2145-52.
- 277.** Cochlear Implants and Vaccination Recommendations: Information for Public | CDC [Internet]. 2022 [cité 3 août 2023]. Disponible sur: <https://www.cdc.gov/vaccines/vpd/mening/public/dis-cochlear-faq-gen.html>
- 278.** Ministère de la Santé et de la Prévention [Internet]. 2023 [cité 3 août 2023]. Le calendrier des vaccinations. Disponible sur: <https://sante.gouv.fr/prevention-en-sante/preserver-sa-sante/vaccination/calendrier-vaccinal>
- 279.** Kahue CN, Sweeney AD, Carlson ML, Haynes DS. Vaccination recommendations and risk of meningitis following cochlear implantation. *Curr Opin Otolaryngol Head Neck Surg.* oct 2014;22(5):359-66.

ANNEXES

Annexe 1: PIPOH

Population :

Enfant et adulte atteint de déficit auditif nécessitant une implantation cochléaire

Interventions :

Indications, pré implantation, chirurgie de l'implant, orthophonie, post implantation, surveillance

Professionnels :

- Médicaux : Médecins ORL, Médecin de famille, Médecin généraliste, Pédiatre, néonatalogue, radiologue, neurologue, ophtalmologue, cardiologue, médecin généticien, psychiatre, médecins anesthésistes, médecin scolaire
- Paramédicaux : orthophoniste, audioprothésiste, sage-femme, infirmiers, psychologue, ergothérapeute, puericulteur, généticien biologiste, instrumentiste

Objectifs ou Outcome du GPC (guide pratique clinique)

Implantation en respectant les urgences

Amélioration de la qualité de vie

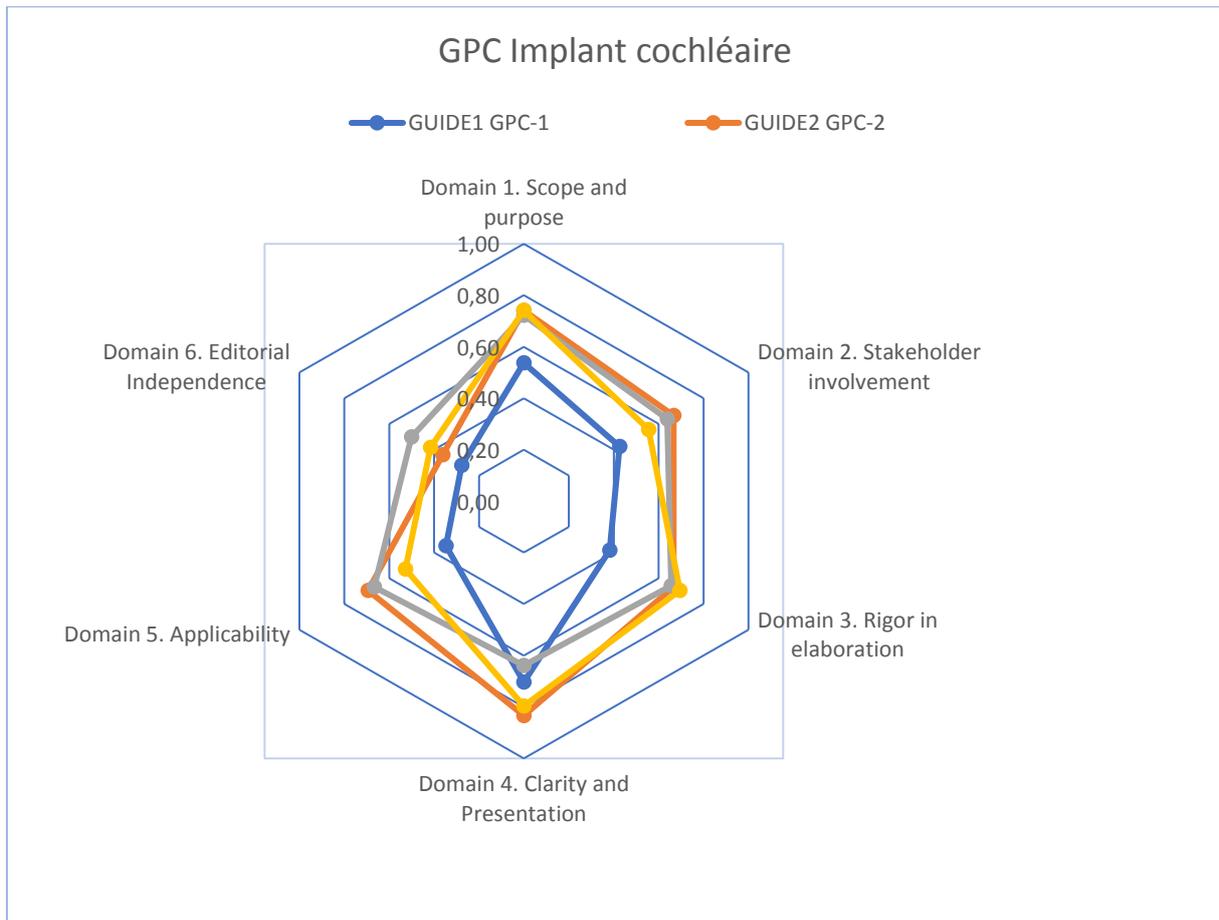
Assurer réinsertion scolaire, professionnelle et sociale

Réduire le cout de l'handicap auditif

Horizons de soins ou Health care setting and context

- Public et privé
- Médecins généralistes et spécialistes

Annexe 2: Evaluation des 4 guides choisis par Agree II



Annexe 3:

Approbation de l'adaptation du Guide de pratique clinique

«Indications des implants cochléaires chez l'adulte et chez l'enfant»

Au nom du groupe d'élaboration de la recommandation pour la pratique Clinique

« indications de l'implant cochléaire chez l'adulte et chez l'enfant » de 2018,

le soussigné Pr Vincent Couloigner, autorise à la Société Tunisienne d'ORL

d'adapter la recommandation suscitée à la situation tunisienne, selon les conditions

suivantes:

- 1- Le guide sera rédigé en français et pourrait être traduit en anglais
- 2- Il n'est pas autorisé d'utiliser des noms commerciaux pour les médicaments
- 3- Le document peut être diffusé en format de poche, DVD, USB ou en ligne sur le site Web de la STORL www.iwgdfguidelines.org.
- 4- Des photos de la recommandation « Signes d'implants cochléaires chez l'adulte et chez l'enfant » peuvent être incluses dans le document adapté. Une référence spécifique sera donnée à chaque figure utilisée.
- 5- Le document adapté doit mentionner l'autorisation accordée.

Je confirme par la présente mon acceptation des conditions susmentionnées.

Nom: COULOIGNER

Adresse Vincent

Téléphone :0033144494682

E-mail: vincent.couloigner@aphp.fr

Signature

Date 16/05/2023



**Permission for adaptation of « Guidelines for Best Practice in the Audiological
Management of Adults with Severe and Profound Hearing Loss »
documents for the STORL**

On behalf of the International Working Group on the « Guidelines for Best Practice in the Audiological Management of Adults with Severe and Profound Hearing Loss » and its Editorial board, the undersigned Laura Turton MSc grants you, Société Tunisienne d'ORL, the permission to adapt the 2020 « Guidelines for Best Practice in the Audiological Management of Adults with Severe and Profound Hearing Loss » for the Tunisian situation, according to the following conditions:

- 1- The approval will be final only after the chair of Laura Turton, have provided a written approval of the final text.
- 2- It is agreed that the user will write the adapted version in the French Language
- 3- It is not allowed to use brand names in the text, only generic names of treatments, devices, or antibiotics should be used, as in the original text.
- 4- The documents can be distributed as booklet, DVD, USB stick or online. The adapted text will also be made available on STORL siteweb ; www.iwgdguidelines.org.
- 5- All pictures and photographs that are part of the « Guidelines for Best Practice in the Audiological Management of Adults with Severe and Profound Hearing Loss » can be included in the documents. A specific reference to the source document should be given in the legend of each figure used.
- 6- The adapted version of the Guideline should include a statement that permission was obtained from responsible of the guideline
- 7- After having completed the adaptation, the document have to be sent to the responsible of guidelines Laura Turton

I hereby confirm that I agree with the terms described above and will act according to the conditions outlined.

Name: Laura Turton

Address: Audiology, NHS Tayside, Scotland, UK

Phone: +447908551308

E-mail: Laura.turton5@gmail.com

Signature



Date

4.5.22

Annexe 4:

Facteurs de risque de surdit  selon le Joint Committee on Infant Hearing (JCIH) de l'acad mie am ricaine de p diatrie en 2007 actualis  en 2019 :

1. Infection in utero connue comme pouvant entra ner des troubles auditifs (toxoplasmose cong nitale, rub ole, syphilis cong nitale, cytom galovirus, herp s)
2. Anomalies cr nio-faciales
3. Poids de naissance inf rieur   1,5 kg
4. Hyperbilirubin mie n cessitant une exsanguino-transfusion
5. M dicaments ototoxiques
6. M ningite bact rienne
7. Score d'Apgar de 0-4   1 minute ou de 0-6   5 minutes de vie
8. Ventilation m canique prolong e pendant plus de 10 jours
9. Ant c dents familiaux de surdit 
10. Pr sence de signes cliniques associ s   un syndrome connu comportant une surdit 