

# Fiche 8

---

# Le syndrome CHARGE

Implants cochléaires et l'enfant ayant un  
syndrome CHARGE



## Factsheet 8

*Le Pack d'Information CHARGE pour les Praticiens  
Fiche d'informations n°8*

# Implants cochléaires et l'enfant ayant un syndrome CHARGE

**ALEXANDRA WHEELER, MSC** Audiologie (Habilitation Pédiatrique), **CERT ED** Déficience Auditive, **BA HONS** Professeur Spécialisé pour les Sourds/ Audiologiste scolaire, Programme Implant Cochléaire Pédiatrique, University College Hospitals NHS Foundation Trust.

L'implantation cochléaire (IC) n'est indiquée que pour les enfants qui ont une perte auditive supérieure à 90dBHL dans les hautes fréquences de la parole – qui sont de 2 et 4 KHz. (Directives NICE). Leur perte auditive peut être moins sévère dans les fréquences plus basses, mais ceci ne doit pas affecter la décision d'implanter. Cependant, la décision d'implanter des enfants atteints du syndrome CHARGE doit se baser sur une étude minutieuse des données de recherches existantes.

### Les implants cochléaires

L'implantation cochléaire donne la sensation d'entendre en stimulant les terminaisons

nerveuses directement dans la cochlée, qui à leur tour envoient les informations sonores au cerveau à travers le nerf auditif. La stimulation est transmise par des électrodes qui sont implantées chirurgicalement dans la cochlée et répondent aux informations transmises grâce à un processeur de la parole porté sur la tête. L'implantation peut être unilatérale mais est habituellement bilatérale à moins qu'il y ait des contre-indications (voir ci-dessous).

### L'oreille CHARGE

Les enfants atteints du syndrome CHARGE à qui l'on a diagnostiqué une perte auditive sévère à profonde sont prédisposés à avoir des malformations cochléaires (dysplasie cochléaire) et peuvent avoir des nerfs auditifs (cochléaires) fins (« hypoplasiques ») ou absents. (Collins and Buchman, 2002). Une cochlée malformée peut n'avoir qu'une seule cavité, au lieu de la forme en escargot habituelle avec plusieurs circonvolutions (Bamiou *et al.* 2001). Dans ce cas, une insertion complète de la rangée d'électrodes peut ne pas être possible.



Même si les cochlées sont normales, mais si le nerf auditif est absent alors l'implantation cochléaire ne sera pas possible parce qu'il n'y a aucun moyen de transmettre les informations auditives de la cochlée au cerveau. Cependant, il peut y avoir une différence entre les deux oreilles, auquel cas une implantation cochléaire unilatérale (plutôt que bilatérale) pourrait être possible (Bamiou *et al.* 2001). Bien que l'Implantation du Tronc Cérébral Auditif soit possible dans des cas d'absence de nerfs auditifs, elle est rarement pratiquée à l'heure actuelle au Royaume-Uni, et les résultats à long terme sont encore à préciser.

### Diagnostic préimplantatoire

Il est de la plus grande importance que les enfants qui font l'objet d'une évaluation en vue de la pose d'un implant cochléaire puissent bénéficier d'une tomodensitométrie, et lorsque cela est possible, d'une IRM au tout début, afin d'évaluer l'état des oreilles internes et du trajet des nerfs (Bamiou *et al.* 2001 ; Holcomb *et al.* 2012).



Un test des Réponses du Tronc Cérébral Auditif sera effectué pour apporter la preuve objective des réponses auditives. Lorsqu'il existe des doutes sur la présence d'un nerf auditif, un test électrique des Réponses du Tronc Cérébral Auditif peut être réalisé pour fournir davantage d'informations et peut indiquer qu'un enfant est un candidat pour l'implantation cochléaire, même lorsqu'il a été difficile d'identifier un nerf à l'IRM (Warren *et al.* 2010).

L'information que l'implantation cochléaire n'est pas possible peut être une nouvelle dévastatrice pour les parents. On devrait les mettre au courant de cette possibilité au début de l'évaluation – particulièrement dans les cas où il a été démontré qu'il n'y aurait aucun bénéfice auditif et où l'enfant présente un retard des acquisitions motrices (Bamiou, 2001).

### Suivi post-implantation

Le suivi peut aussi être plus intensif et prendre plus de temps. Chez les enfants qui présentent des malformations cranio-faciales, la grande proximité et le trajet atypique des nerfs faciaux et auditifs peuvent produire une stimulation non auditive (où ce sont les muscles du visage qui répondent) lorsque l'implant cochléaire est stimulé (Bajaj *et al.* 2012 ; MacArdle *et al.* 2002) et ceci nécessite une étude soignée par un audiologiste expérimenté.

Il existe aussi un risque que le nerf facial puisse être endommagé lors de l'intervention chirurgicale, peut-être de manière permanente, et le chirurgien devrait discuter de ceci avec la famille (Bajaj *et al.*



2012). Lorsque seule une insertion partielle de la rangée d'électrodes est possible (dans les cas de malformation cochléaire), l'audiologiste modifiera le réglage des électrodes disponibles pour fournir la meilleure réponse possible.

### Les résultats

Lorsque que la décision est prise de faire une implantation cochléaire à un enfant qui présente des malformations cochléaires et/ou des nerfs hypoplasiques, on devrait informer les parents que les résultats seront plus limités que l'on pourrait l'espérer sans cela. Ceci est dû au moindre niveau d'informations auditives parvenant au cerveau en raison du nombre très inférieur d'impulsions nerveuses.

Les données des recherches concernant les résultats de l'implantation cochléaire se basent sur de petits nombres de cas. Cependant, un ensemble de documents démontrent que bien que les résultats soient variables, ces enfants développent souvent une conscience auditive, incluant la reconnaissance de la parole, mais pas au niveau atteint par les enfants qui ont des oreilles internes normales. Ceci s'applique aux enfants qui ont une déficience nerveuse, en dehors d'un diagnostic de syndrome CHARGE (Arndt *et al.* 2009 ; Kutz *et al.* 2011 ; MacArdle *et al.* 2002 ; Lanson *et al.* 2007 ; Southwell *et al.* 2010).

Lorsqu'un enfant a des difficultés supplémentaires en plus d'être sourd, cela aura aussi un impact sur les résultats. Plus l'enfant est complexe, plus il est prévisible que les résultats soient affectés (Birman *et al.* 2012 ; Edwards, 2007) mais les parents

ont rapporté une meilleure connexion avec l'environnement, une plus grande attention, et une envie de communiquer (Berrettini *et al.* 2008).

### RÉFÉRENCES

Arndt, S., Laszig, R., Beck, R., Schild, C., Maier, W., Birkenhager, R., Kroeger, S., Wesarg, T., Aschendorf, A. (2009) Spectrum of Hearing Disorders and Their Management in Children with CHARGE Syndrome. *Otology and Neurotology*. 31, pp. 67-73.

Bajaj, Y., Gibbins, N., Fawkes, K., Hartely, B., Jephson, C., Jonas, N., Albert, D., Bailey, M., Wyatt, M., Cochrane, L. (2012) Surgical aspects of cochlear implantation in syndromic children. *Cochlear Implants International*. 13(3), pp. 163-7.

Bamiou, D.E., Worth, S., Phelps, P., Sirimana, T., Rajput, K. (2001) Eight Nerve Aplasia and Hypoplasia in Cochlear Implant Candidates : The Clinical Perspective. *Otology and Neurotology*. 22, pp. 492-496.

Berrettini, S., Forli, F., Genovese, E., Santarelli, R., Arslan, E., Chilosi, A., Cipriani, P. (2008) Cochlear implantation in deaf children with associated disabilities : Challenges and outcomes. *International Journal of Audiology*. 47, pp. 199-208.

Edwards, L.C. (2007) Children with Cochlear Implants and Complex Needs : Review of Outcome Research and Psychological Practice. *Journal of Deaf Studies and Deaf Education*. 12(7), pp. 258-269.



Kutz, J.W., Lee, K.H., Isaacson, B., Booth, T.N., Sweeney, M.H., Roland, P.S. (2011) Cochlear Implantation in Children with Cochlear Nerve Absence or Deficiency. *Otology and Neurotology*. 32, pp. 956-961.

Lanson, B.G., Green, J.E., Roland, T.J., Lalwanin, A.K., Waltzman, S. (2007) Cochlear Implantation in Children with CHARGE syndrome : Therapeutic Decisions and Outcomes. *The Laryngoscope*. 117, pp. 1260-1266.

MacArdle, B., Bailey, C., Phelps, P.D., Bradley, J., Brown, T., Wheeler, A. (2002) Cochlear implants in children with craniofacial syndromes : assessment and outcomes. *International Journal of Audiology*. 42(6), pp. 347-56.

Warren, F.M., Wiggins, R.H., Pitt, C., Harnsberger, R., Shelton, C. (2010) Apparent Cochlear Nerve Aplasia : To Implant or Not to Implant ? *Otology and Neurotology*. 31, pp. 1088-1094.

### Le Pack d'Information CHARGE pour les Praticiens

#### Fiche d'informations n°8

Créé en : Novembre 2013

Numéro de revue : Novembre 2015

[www.sense.org.uk](http://www.sense.org.uk)



Traduction CRESAM  
Mise en page CRESAM

