

Sommaire

<u>SOMMAIRE</u>	1
<u>INTRODUCTION</u>	4
<u>RAPPELS ANATOMIQUES ET PHYSIOLOGIQUES</u>	8
<u>1. L'ORGANE DE L'AUDITION</u>	9
1.1. ANATOMIE DE L'OREILLE INTERNE	9
1.2. PHYSIOLOGIE DE L'AUDITION AU NIVEAU DE L'OREILLE	18
<u>2. LES VOIES AUDITIVES</u>	24
2.1. LE NERF COCHLÉAIRE	24
2.2. LES CIRCUITS DU SYSTÈME NERVEUX AUDITIF CENTRAL	26
<u>3. DONNÉES HISTOPATHOLOGIQUES DE LA DÉGÉNÉRESCENCE NEURONALE INDUITE PAR UNE PRIVATION AUDITIVE</u>	30
3.1. AU NIVEAU DE LA COCHLÉE ET DU GANGLION SPIRAL	30
3.2. AU NIVEAU DES VOIES AUDITIVES CENTRALES	32
<u>MATÉRIELS ET MÉTHODES</u>	34
<u>1. PATIENTS</u>	35
1.1. DESCRIPTION DE LA POPULATION	35
1.2. CARACTÉRISTIQUES DES SURDITÉS	36
1.3. BILAN PRÉ STIMULATION	37
1.4. ANTÉCÉDENTS CHIRURGICAUX	37
<u>2. TECHNIQUES DE RÉALISATION DES TESTS</u>	39
2.1. CONDITIONS GÉNÉRALES	39
2.2. POSITIONNEMENT DE L'ÉLECTRODE DE STIMULATION	39
2.3. ENREGISTREMENT DES POTENTIELS ÉVOQUÉS	43
<u>3. ANALYSE STATISTIQUE</u>	45
<u>RÉSULTATS</u>	46
<u>1. ASPECT GÉNÉRAL DE L'ENREGISTREMENT DES POTENTIELS ÉVOQUÉS « ÉLECTRIQUES » DE LATENCE PRÉCOCE</u>	47
<u>2. LATENCES, SEUILS ET AMPLITUDES</u>	48
2.1. LATENCES	48
2.2. SEUILS	50
2.3. AMPLITUDES	52
<u>3. TAUX D'OBTENTION DES POTENTIELS ÉVOQUÉS LORS DES TESTS AU PROMONTOIRE ET À LA FENÊTRE RONDE</u>	53
<u>4. COMPARAISON DES TESTS AU PROMONTOIRE ET À LA FENÊTRE RONDE</u>	53

<u>5. COMPARAISON DES RÉSULTATS DES TESTS ÉLECTRIQUES AVEC LES DONNÉES CLINIQUES</u>	53
<u>5.1. EVOLUTIVITÉ DE LA SURDITÉ</u>	53
<u>5.2. DURÉE DE LA SURDITÉ</u>	55
<u>5.3. ETIOLOGIE DE LA SURDITÉ</u>	56
<u>5.4. ANTÉCÉDENT DE CHIRURGIE OTOLOGIQUE</u>	56
<u>6. TOLÉRANCE CLINIQUE</u>	57
<u>7. APPORT DES TESTS DANS LE CHOIX DE L'OREILLE À IMPLANTER</u>	57
<u>DISCUSSION</u>	60
<u>1. FAISABILITÉ DES TESTS</u>	62
<u>2. ORIGINE DES POTENTIELS ÉVOQUÉS DE LATENCE PRÉCOCE</u>	64
<u>2.1. RAPPELS SUR LES POTENTIELS ÉVOQUÉS AUDITIFS PRÉCOCES PAR STIMULATION ACOUSTIQUE : LES GÉNÉRATEURS DES PICS I À V DE JEWETT</u>	64
<u>2.2. ORIGINE DES POTENTIELS ÉVOQUÉS PRÉCOCES PAR STIMULATION ÉLECTRIQUE DE LA COCHLÉE.</u>	66
<u>3. LES DIFFÉRENTS TESTS ÉLECTRIQUES</u>	76
<u>3.1. TEST SUBJECTIF VS TEST OBJECTIF</u>	76
<u>3.2. COMPARAISON DES DIFFÉRENTS SITES DE STIMULATION</u>	77
<u>3.3 TEST AU PROMONTOIRE VS TEST À LA FENÊTRE RONDE</u>	79
<u>4. TOLÉRANCE CLINIQUE</u>	81
<u>5. INTÉRÊT DES TESTS ÉLECTRIQUES DANS L'ESTIMATION DE LA SURVIE NEURONALE ET DE LA PERFORMANCE DE L'IMPLANTATION COCHLÉAIRE</u>	82
<u>5.1. FACTEURS CLINIQUES INFLUENÇANT L'EFFICACITÉ DE L'IMPLANTATION COCHLÉAIRE</u>	82
<u>5.2. SURVIE NEURONALE ET PERFORMANCE DE L'IMPLANTATION</u>	84
<u>5.3. RÔLE DES POTENTIELS ÉVOQUÉS PRÉCOCES DANS L'ESTIMATION DES VOIES AUDITIVES</u>	85
<u>5.4. CARACTÉRISTIQUES DE LA SURDITÉ ET POTENTIELS ÉVOQUÉS PRÉCOCES</u>	86
<u>5.5. INTÉRÊT DES TESTS ÉLECTRIQUES POUR L'ESTIMATION PRÉ-OPÉRATOIRE DE L'EFFICACITÉ DE L'IMPLANTATION COCHLÉAIRE</u>	88
<u>5.6. SYNTHÈSE</u>	89
<u>6. EN PRATIQUE</u>	91
<u>CONCLUSION</u>	93
<u>BIBLIOGRAPHIE</u>	96

Introduction

L'implantation cochléaire est un progrès récent de la réhabilitation auditive chez les patients atteints d'une surdité bilatérale profonde, qu'elle soit acquise ou congénitale (53, 68). Le principe est de générer une perception auditive en stimulant électriquement le nerf cochléaire. L'implant agit comme un transducteur qui transforme le signal acoustique en signal électrique. Il se compose d'un stimulateur cochléaire implanté en sous cutané, d'un faisceau d'électrodes inséré dans la rampe tympanique de la cochlée, d'un processeur vocal et d'un microphone (Figure 1) (16). Le signal acoustique mis en forme par le processeur vocal, est transmis au stimulateur sous cutané par couplage électromagnétique. Ensuite, les électrodes stimulent directement les afférences du nerf cochléaire. L'efficacité de l'implantation dépend donc directement de la persistance de fibres nerveuses auditives fonctionnelles (48, 53).

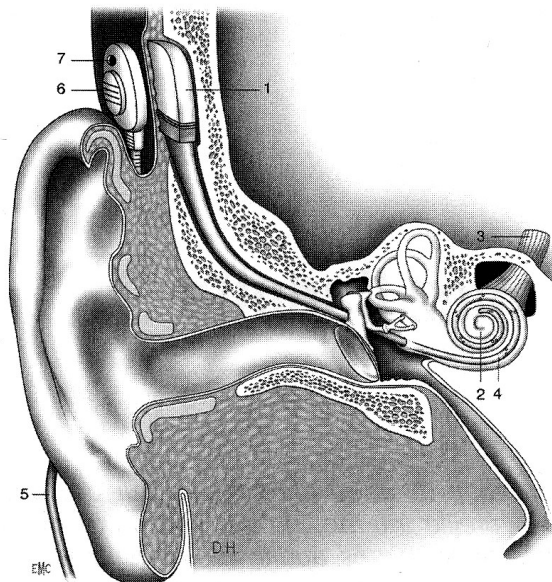


Figure 1 : Principales composantes d'un implant cochléaire (d'après Dauman) (16).

1. Stimulateur cochléaire implantable ; 2. Cochlée ; 3. Nerf auditif ; 4. Faisceau d'électrodes ; 5. Cordon du processeur vocal ; 6. Microphone-antenne ; 7. Microphone.

La performance de l'implantation cochléaire, autrement dit de la compréhension de la parole, apparaît variable d'un individu à l'autre (74). Cette variabilité semble liée aux différences de survie neuronale, d'intégrité des voies auditives centrales, de niveau de langage de l'implanté et de placement chirurgical de l'implant (74).

Le principal souci de l'équipe médicale est d'estimer en pré-opératoire le bénéfice que le patient obtiendrait de sa prothèse cochléaire, afin d'éviter les effets dévastateurs de l'échec, sur l'affectif du patient et accessoirement une dépense financière inutile.

La première possibilité est de rechercher des facteurs cliniques qui auraient une valeur prédictive de la performance de l'implantation. Pour cela, on a étudié les facteurs qui intervenaient dans le processus de dégénérescence neuronale et dans les phénomènes d'apprentissage, tels que l'âge, le début, la durée et l'étiologie de la surdité, l'âge au moment de l'implantation et le quotient intellectuel. Cependant, à l'exception de la durée de la surdité, la valeur prédictive de performance s'est révélée assez faible et insuffisante (1, 88).

Supposant que le nombre de neurones auditifs fonctionnels doit avoir un effet direct sur la capacité d'intégrer un stimulus électrique en perception auditive, la deuxième possibilité est d'évaluer le caractère fonctionnel des voies auditives. Pour cela, on doit obtenir des informations sur la transmission de la stimulation périphérique aux voies auditives centrales, en reproduisant le principe de l'implantation. Les tests développés, consistent à stimuler électriquement la paroi latérale de la cochlée en se rapprochant au plus près du nerf cochléaire. La transmission du signal électrique aux voies auditives peut être évaluée de 2 façons : i) par l'étude des réponses comportementales à la perception sonore (test subjectif) et par l'enregistrement des potentiels évoqués auditifs (test objectif). En effet, l'excitabilité du nerf cochléaire et des voies auditives centrales peut être établie si la stimulation électrique engendre des potentiels évoqués auditifs.

Les tests subjectifs s'effectuent soit par une stimulation trans-tympanique au promontoire (ou test au promontoire) soit par une stimulation directe à la fenêtre ronde qui nécessite une voie d'abord chirurgicale (ou test à la fenêtre ronde) (12, 45, 77, 90). Des faux négatifs ont été rapportés avec la stimulation au promontoire. Ils devaient probablement être liés à l'interposition osseuse entre l'électrode et la cochlée (37). C'est pour cette raison, que la stimulation directe de la fenêtre ronde a été plus largement pratiquée. Néanmoins, les tests subjectifs posent 2 problèmes : i) ils ne sont pas réalisables chez l'enfant et ii) l'interprétation de la réponse subjective est source d'erreurs (46, 60, 74).

Pour combler les déficiences des tests subjectifs, l'utilisation d'une méthode objective apparaît nécessaire. Une de ces méthodes est d'enregistrer les potentiels évoqués auditifs précoces engendrés par stimulation électrique de la cochlée. La stimulation peut être appliquée soit sur le promontoire soit sur la fenêtre ronde. Le test est réalisé sous anesthésie générale et serait donc applicable au jeune enfant. Elle devrait apporter des informations sur le caractère fonctionnel du nerf cochléaire et des voies auditives. On suppose que ces informations devraient avoir une valeur pronostique de l'efficacité de l'implantation.

Cependant, cette méthode, récente, pose le problème de sa faisabilité chez l'adulte et l'enfant sourd. Le site de stimulation, le mieux approprié, reste à déterminer. Enfin, l'intérêt clinique du test et en particulier sa valeur prédictive de la survie neuronale, et de l'efficacité de l'implantation n'est pas encore clairement établie.

L'objectif de ce travail est de mettre au point le test objectif avec étude des potentiels évoqués précoces et de tenter de résoudre les questions relatives à son intérêt clinique.

L'étude a comporté :

- une évaluation de la faisabilité des tests chez des enfants et adultes sourds,
- une comparaison de la stimulation trans-tympanique au promontoire et de la stimulation directe à la fenêtre ronde,
- une analyse des résultats des tests en fonction des facteurs cliniques qui ont une valeur prédictive de la survie neuronale et de l'efficacité de l'implantation.

Rappels anatomiques et physiologiques

1. L'organe de l'audition

1.1. Anatomie de l'oreille interne

L'oreille interne (ou labyrinthe) est creusée au sein de la pyramide pétreuse de l'os temporal. Elle comporte une coque osseuse (labyrinthe osseux) à l'intérieur de laquelle on trouve des structures tubulaires membraneuses formant le labyrinthe membraneux. Les cavités du labyrinthe membraneux sont remplies d'endolymphe, tandis que les espaces compris entre les labyrinthes osseux et membraneux sont remplis de périlymphe. Le labyrinthe se divise en 2 parties : i) le vestibule et les canaux semi-circulaires situés à la partie postérieure constituent l'organe de l'équilibre, ii) la cochlée, située à la partie antérieure, constitue l'organe de l'audition (Figure 2).

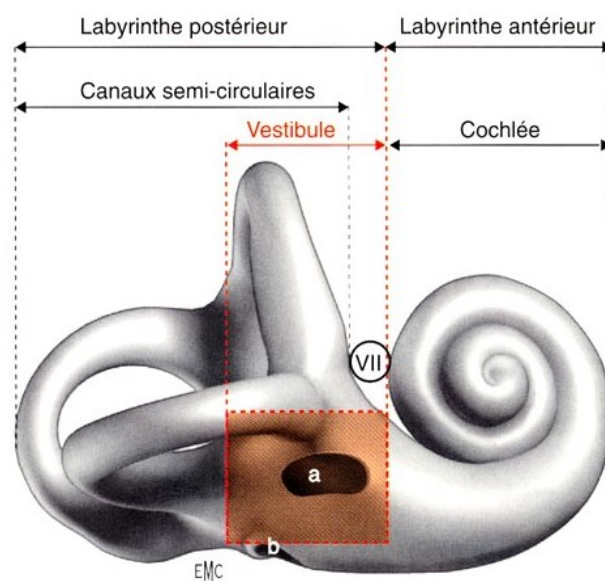


Figure 2 : Vue latérale du labyrinthe osseux (d'après Sauvage) (75).

a. Fenêtre ovale ; b. Fenêtre ronde

1.1.1. Le labyrinthe osseux

a. L'organe de l'équilibre

L'organe de l'équilibre est formé par les 3 canaux semi-circulaires et les 2 organes otolithiques (sacculé et utricule). Les ampoules des canaux semi-circulaires et les macules des organes otolithiques sont les structures sensorielles vestibulaires. L'anatomie de l'organe de l'équilibre n'est pas détaillée dans ce travail essentiellement consacré à l'audition.

b. La cochlée

La cochlée est un tube creusé dans le rocher. Elle a la forme d'un limaçon de 2 tours et demi de spires, exactement comparable à une coquille d'escargot. Son extrémité inférieure se prolonge par la portion non enroulée. (Figure 3) (50). Le limaçon est constitué d'un tube creux ou *canal spiral* qui s'enroule autour d'une partie centrale osseuse en forme de cône, la *columelle ou modiolus*. Une lame osseuse ou lame spirale se situe à l'intérieur du canal spiral dont elle suit l'enroulement en hélice. Elle fait saillie dans le canal spiral sans le cloisonner complètement. Son bord axial se détache de la columelle et son bord libre périphérique donne insertion à la membrane basilaire qui vient compléter la séparation du canal spiral. Ainsi le canal spiral est divisé en 2 compartiments : la rampe vestibulaire située au-dessus du ligament spiral et la rampe tympanique située au-dessous. La rampe vestibulaire se prolonge dans la portion non enroulée du limaçon et s'ouvre dans le plancher du vestibule. Quant à la rampe tympanique, elle se prolonge sous la cavité vestibulaire et se termine en arrière en un cul de sac au fond duquel s'ouvre la fenêtre ronde. Entre ces 2 rampes, se situe le labyrinthe membraneux ou *canal cochléaire* (figure 4) (50).

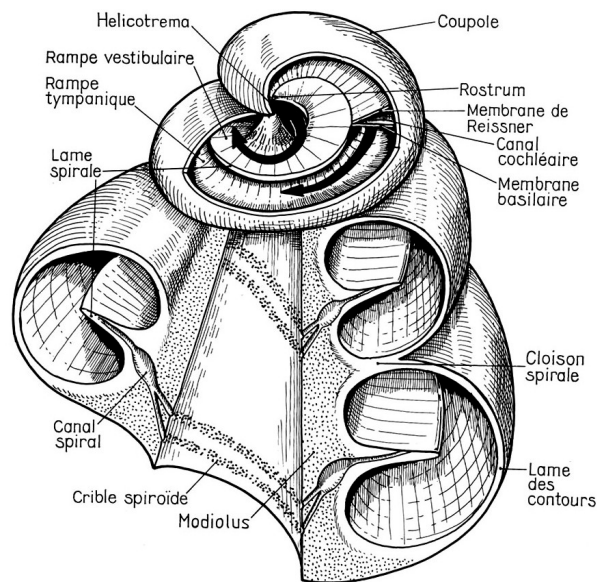


Figure 3 : Vue du limaçon (d'après Legent) (50).

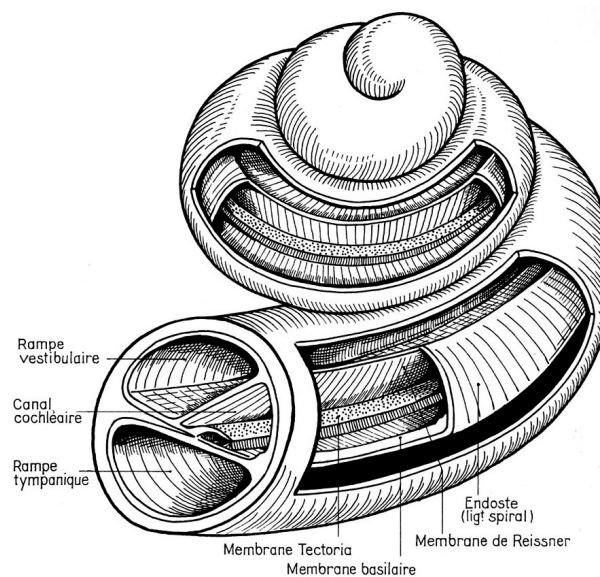


Figure 4 : Situation du canal cochléaire dans le limaçon (d'après Legent) (50).

c. Rapport du labyrinthe avec l'oreille moyenne

Le limaçon forme sur la paroi interne de la caisse du tympan une voussure arrondie : le promontoire. En bas, le limaçon entre en rapport avec le canal carotidien et en haut avec l'aqueduc de Fallope.

Le vestibule répond à la région haute et postérieure du fond de caisse du tympan. Il entre en rapport avec la portion tympanique du canal de Fallope (figure 5) (83).

Au-dessus et en arrière du promontoire, se trouve la fossette de la fenêtre ovale (ou vestibulaire) dont la profondeur est variable selon la saillie du bord postérieur du promontoire et de la procidence du canal de Fallope. Au fond de cette dépression se situe la fenêtre ovale qui est obstruée par la platine de l'étrier. Elle regarde en dehors, en bas et en avant. Elle s'ouvre en dedans dans la rampe vestibulaire.

Au dessous et en arrière du promontoire se situe la fossette de la fenêtre ronde (ou cochléaire). La fenêtre ronde, située au fond de cette fossette, est en grande partie dissimulée par la saillie du promontoire qui constitue la crête de la fenêtre ronde (figure 6). La fenêtre regarde vers le bas, en arrière et un peu en dehors. Elle est obturée par la membrane secondaire du tympan. Elle fait communiquer la caisse du tympan avec la cavité sous vestibulaire qui est le prolongement de la rampe tympanique du segment non enroulé du limaçon.

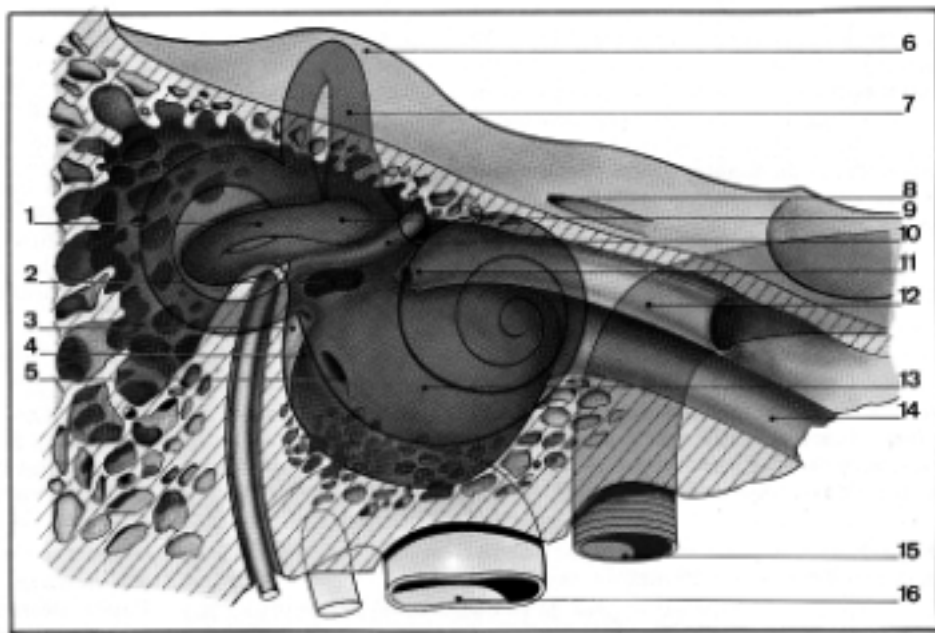


Figure 5: Rapports du labyrinthe osseux avec les cavités de l'oreille moyenne (d'après Tran Ba Huy) (83).

1. Relief du canal semi-circulaire externe ; 2. Fenêtre ovale ; 3. Pyramide ; 4. Sinus tympani ;
5. Fenêtre ronde ; 6. Eminentia acustica ; 7. Canal semi-circulaire supérieur ; 8. hiatus de fallope ; 9. Ampoule du canal semi-circulaire externe ; 10. Aqueduc de Fallope ; 11. Bec de cuillère ; 12. Canal du muscle du marteau ; 13. Promontoire ; 14. Trompe d'Eustache ; 15. Artère carotide interne ; 16. Golfe de la jugulaire interne.

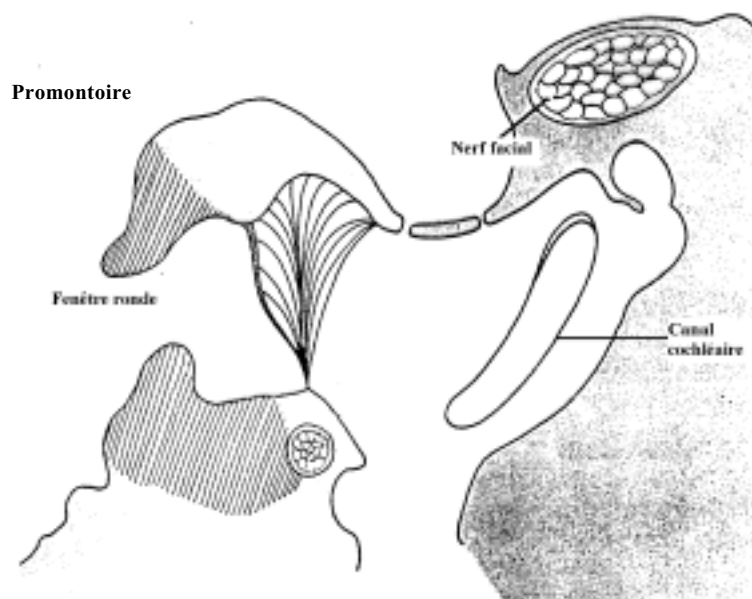


Figure 6 : Coupe de la paroi médiale de l'oreille moyenne passant par la région des fenêtres.

1.1.2. Le labyrinthe membraneux antérieur ou canal cochléaire

Le canal cochléaire comporte 2 portions : une portion horizontale qui reçoit le ductus reuniens tendu entre le canal cochléaire et le saccule et une portion enroulée qui reproduit le trajet du limaçon. En coupe, le canal cochléaire est de forme prismatique et comporte 3 faces, supérieure, inférieure et externe. Sa paroi supérieure, qui sépare le canal cochléaire de la rampe vestibulaire, est constituée par la membrane de Reissner. Sa paroi inférieure sépare le canal cochléaire de la rampe tympanique. Elle est constituée de la membrane basilaire sur laquelle repose l'organe de Corti (organe neurosensoriel). Sa paroi externe est formée par le ligament spiral sur lequel est accolée la strie vasculaire (structure sécrétoire de l'endolymphe) (figure 7) (75).

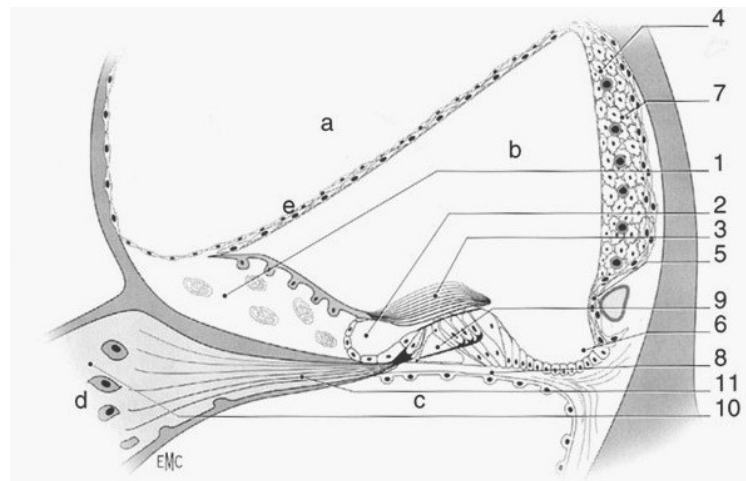


Figure 7 : Coupe du canal cochléaire (d'après Sauvage) (75).

a. Rampe vestibulaire ; b. Canal cochléaire ; c. Rampe tympanique ; d. Membrane de Reissner ; 1. Limbus spiralis ; 2. Sillon spiral interne ; 3. Membrane tectoriale ; 4. Strie vasculaire ; 5. Proéminence spirale ; 6. Sillon spiral externe ; 7. Ligament spiral ; 8. Membrane basilaire ; 9. Tunnel de corti ; 10. Lame spirale ; 11. Nerf cochléaire.

a. Les liquides de l'oreille interne

Le canal cochléaire (ou scala media) rempli de liquide endolymphatique est entouré des rampes vestibulaire et tympanique qui sont remplis de périlymphe. Les liquides de l'oreille interne ont, non seulement un rôle de transmission de la stimulation mécanique, mais également un rôle essentiel dans la transduction mécano-électrique par l'organe de Corti en raison de leurs caractéristiques électrochimiques. L'endolymph, liquide extra-cellulaire, a une composition chimique originale puisque proche de celle du milieu intra-cellulaire (riche en potassium, de 150 à 180 mM et pauvre en sodium, 1 mM). La périlymphe a, en revanche, une composition ionique proche d'un liquide extra-cellulaire (riche en sodium, 150 mM, et pauvre en potassium, 5 mM). Il existe enfin un gradient électrique entre ces 2 compartiments liquidiens puisque l'endolymph est chargée positivement par rapport à la périlymphe. Ce potentiel transépithélial endolymphatique varie entre le vestibule et la cochlée puisqu'il est largement positif (+ 80 à 100 mV) dans la cochlée, alors qu'il n'est que de 5 à 10 mV dans le vestibule (82).

Le liquide périlymphatique de la rampe vestibulaire proviendrait du plasma, alors que le liquide périlymphatique de la rampe tympanique proviendrait du liquide céphalo-rachidien (82). Le compartiment précurseur de l'endolymph serait le liquide périlymphatique. Le transport ionique entre les compartiments péri- et endolymphatique s'effectue à travers le ligament spiral et la strie vasculaire qui forment la paroi latérale du canal cochléaire. La strie vasculaire est responsable de la sécrétion de potassium et de la genèse du potentiel endocochléaire (ou potentiel transépithélial endolymphatique).

b. L'organe de Corti

L'organe de Corti repose sur la membrane basilaire. Celle-ci est plus large à l'apex qu'à la base de la cochlée et possède un gradient baso-apical de rigidité. Elle a un rôle essentiel dans la micromécanique cochléaire. La membrane tectoriale, structure gélatineuse et fibrillaire est apposée sur le toit de l'organe de Corti. Ses connections avec les stéréocils des cellules ciliées externes de l'organe de Corti lui donnent un rôle essentiel dans la micromécanique cochléaire.

L'organe de Corti est constitué d'un épithélium hautement différencié et réalise un assemblage complexe de cellules de soutien et de cellules sensorielles.

➤ Les cellules de soutien

Les cellules de soutien supportent les cellules sensorielles et sont fixées sur la membrane basilaire (figure 8).

- Les piliers, de forme pyramidale, sont disposés en 2 rangées externes et internes. Distants à leur base, ils se rejoignent à leur sommet, délimitant le tunnel de Corti rempli de cortilymphe.
- Les cellules de Deiters sont les cellules de soutien des cellules ciliées externes. Elles sont fusiformes et délimitent entre elles les espaces de Nuel. Leurs pôles supérieurs sont déprimés en cupule pour recevoir la base des cellules ciliées.
- Les cellules de Hensen sont situées en dehors des cellules de Deiters et sont caractérisées par la présence dans leur cytoplasme de granules lipidiques. Elles constitueraient une réserve énergétique pour l'organe de Corti.
- D'autres cellules de soutien sont décrites : cellules de Claudius, de Boettcher...

L'ensemble des pôles supérieurs des cellules ciliées externes, des phalanges des cellules de Deiters et des apex élargis en plateau des piliers sont reliées par des jonctions serrées et isolent le compartiment endolymphatique du compartiment périlymphatique du tunnel de Corti et de l'espace de Nuel (50).

➤ Les cellules sensorielles

Les cellules sensorielles sont de 2 types : les cellules ciliées internes, véritables cellules sensorielles et les cellules ciliées externes ou cellules motrices (83).

- Les cellules ciliées internes

Les cellules ciliées internes sont au nombre de 3500 à 4000 et sont disposées en une seule rangée en dedans des piliers. Elles présentent à leur pôle apical des stéréocils, expansions cytoplasmiques en doigts de gant, qui sont disposés en palissade (figure 9). Les stéréocils, à la différence de ceux des cellules ciliées externes, ne sont pas en contact direct avec la membrane tectoriale. Elles ont des contacts synaptiques avec les neurones de type I, selon un mode direct, radial et divergent (10 fibres nerveuses pour 1 cellule ciliée interne). Ces fibres nerveuses sont constituées de 95% de fibres afférentes dont le neurotransmetteur est le glutamate. Les cellules ciliées internes ont un potentiel intracellulaire de - 40 mV, proche du seuil de dépolarisation.

- Les cellules ciliées externes

Les cellules ciliées externes sont de véritables cellules motrices. Elles sont beaucoup plus nombreuses (environ 15 000 à 20 000) et se disposent en 3 rangées en dehors des piliers. Elles sont de forme cylindrique. Le corps cellulaire est solidement attaché aux cellules de Deiters par son pôle basal, et à la lame réticulaire par son pôle apical, tandis que ses faces latérales sont libres permettant les mouvements de contraction-élongation.

A la base de la cellule se situent le noyau et un important contingent de mitochondries. Leur paroi latérale est tout à fait particulière, responsable des propriétés contractiles de ces cellules. Le réticulum endoplasmique y est organisé en réseau de lamelles qui s'enroulent en périphérie pour former un empilement de lamelles. Ces citernes lamellaires permettraient le mécanisme d'électro-osmose. La migration électrophorétique d'ions de charge opposée de part et d'autre de la membrane plasmique serait responsable d'un mouvement hydrique dans la cellule. Les mouvements du liquide cytoplasmique se situeraient dans les citernes lamellaires, capables alternativement de se remplir et de se vider, créant alors des modifications de pression aboutissant à une modification de forme de la cellule. Ce mécanisme serait responsable des mouvements rapides de contraction-élongation. La paroi latérale contient également, le long des citernes lamellaires, des molécules d'actine associées à d'autres protéines contractiles, qui seraient responsables des mouvements lents de contraction (figure 10).

Les cellules ciliées externes ont peu de synapse avec les fibres nerveuses afférentes. Leur innervation est pour l'essentiel d'origine efférente, avec comme neurotransmetteur l'acétylcholine.

L'apex des cellules ciliées externes présente des stéréocils organisés en 3 ou 4 rangées dont la hauteur croît de l'intérieur vers l'extérieur et dont la forme prend l'aspect d'un W ouvert vers l'intérieur (figure 9). La partie apicale des cils les plus longs est implantée dans la membrane tectoriale. Leur partie basale est ancrée dans la membrane réticulaire. Les stéréocils sont reliés à leur voisin par des ponts latéraux qui maintiennent la cohésion mécanique de la touffe ciliaire lors des mouvements de déflexion et par des ponts sagittaux reliant l'apex d'un stéréocil à la paroi latérale du voisin qui jouent un rôle dans l'ouverture des canaux ioniques (tip links).

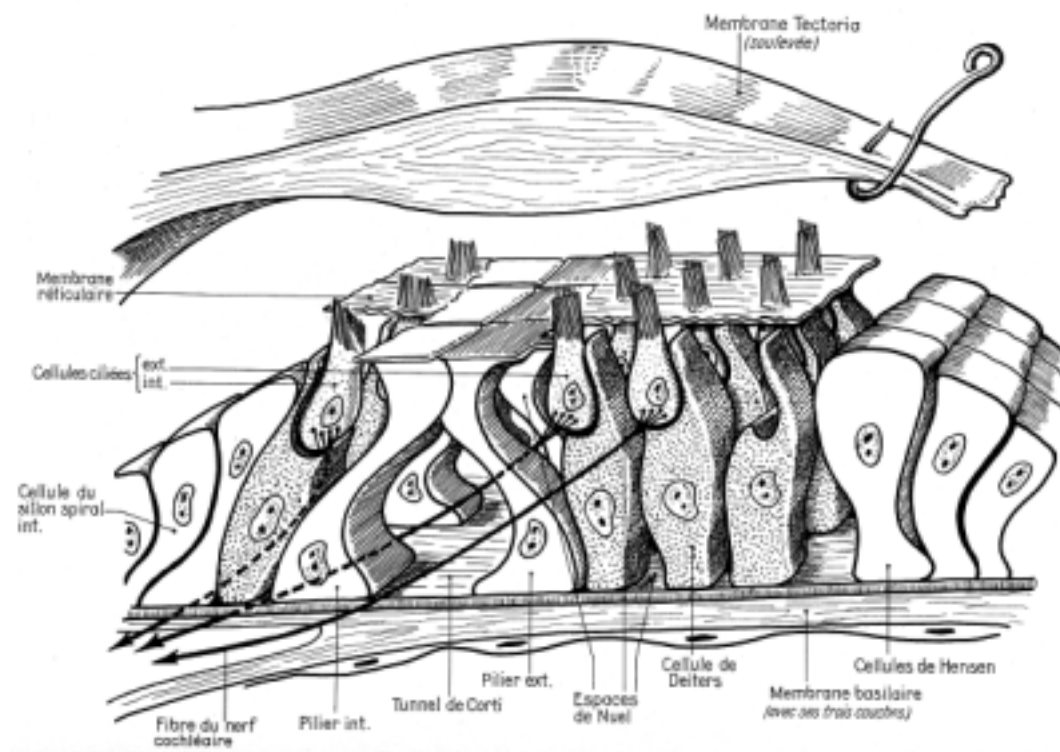


Figure 8 : Organe de Corti
(d'après Legent) (50).

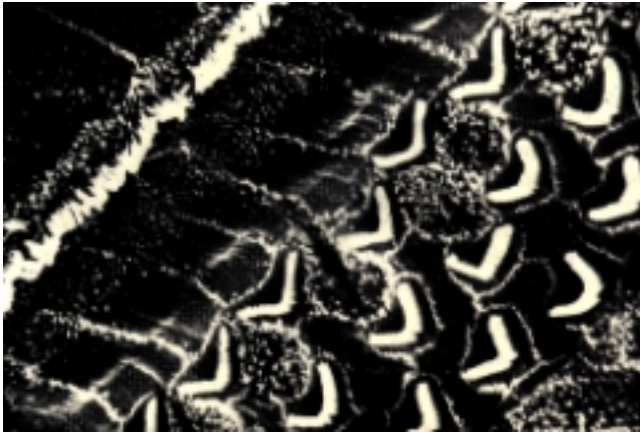


Figure 9 : Vue supérieure en microscopie électronique à balayage des cellules sensorielles de l'organe de Corti :

- en haut et à gauche, la rangée palissadique des stéréocils des cellules ciliées internes,
- en bas et à droite, les 3 rangées de cellules ciliées externes. (83).

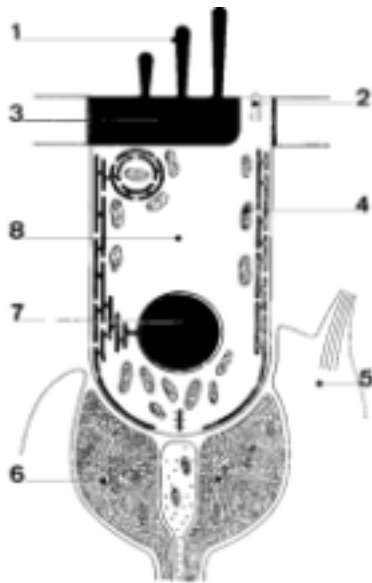


Figure 10 : Schéma de l'ultrastructure d'une cellule ciliée externe (d'après Tran Ba Huy) (83).

1. Stéréocil ; 2. Kinocil ; 3. Membrane cuticulaire ; 4. Mitochondries ; 5. Cellule de Deiters ; 6. Terminaison nerveuse afférente ; 7. Noyau ; 8. Cellule ciliée externe.

1.2. Physiologie de l'audition au niveau de l'oreille

L'organe neuro-sensoriel de l'audition permet de transformer un signal mécanique acoustique du monde extérieur en un signal bioélectrique ou influx nerveux. Cet organe est composé physiologiquement d'un appareil de transmission (oreille externe et oreille moyenne) chargé d'amplifier les vibrations acoustiques et de les transmettre à l'oreille interne, et d'un appareil de perception (cochlée) chargé de transformer en influx nerveux le signal mécanique et de l'acheminer vers les centres auditifs.

1.2.1. L'appareil de transmission

L'appareil de transmission est chargé de récupérer la déperdition d'énergie liée au passage de la vibration acoustique d'un milieu aérien en un milieu liquidien. Cette perte d'énergie représente environ 30 dB.

Le pavillon amplifie les sons de fréquences voisines de 5 000 et 6 000 Hz, tandis que le conduit auditif externe amplifie les sons de fréquences comprises entre 2 000 et 5000 Hz. Ce dernier possède une fréquence de résonance autour de 3 500 Hz, ce qui renforce dans cette bande de fréquence l'ensemble des bruits.

L'oreille moyenne transforme les vibrations aériennes qui arrivent contre la membrane du tympan en variations de pression dans les compartiments liquidiens. Le son appliqué sur la membrane produit une vibration de cette structure qui est retransmise au marteau. La chaîne ossiculaire, complète et indépendante des parois de la caisse, fait le lien entre la membrane tympanique et les liquides de l'oreille interne, c'est l'effet columellaire. La pression exercée sur la fenêtre ovale est amplifiée par l'effet de levier des osselets et par le rapport de surface entre le tympan et la fenêtre ovale (théorème de Pascal sur le rapport des surfaces : $P/S_{\text{tympan}} = P'/S'_{\text{ovale}}$ et $S' = S/20 \Rightarrow P'$ est augmenté d'autant). Enfin, il doit exister un jeu harmonieux des fenêtres labyrinthiques (ovale et ronde) pour que les liquides de l'oreille interne puisse se déplacer et ainsi exciter les cellules sensorielles (figure 11). Les déplacements des liquides de l'oreille interne situés dans une structure incompressible (le labyrinthe membraneux), ne peuvent se faire que par un mécanisme de compensation. Lorsque la platine s'enfonce sur la fenêtre ovale dans la rampe vestibulaire, il faut un mouvement inverse dans la rampe tympanique ce qui se réalise par un mécanisme de retrait de la fenêtre ronde, et réciproquement. Les 2 fenêtres ont donc un jeu en opposition de phase. Enfin, l'oreille moyenne possède une fréquence de résonance de 1 200 Hz environ, ce qui contribue à une plus grande sensibilité de l'oreille humaine pour les fréquences 1 000 et 2000 Hz.

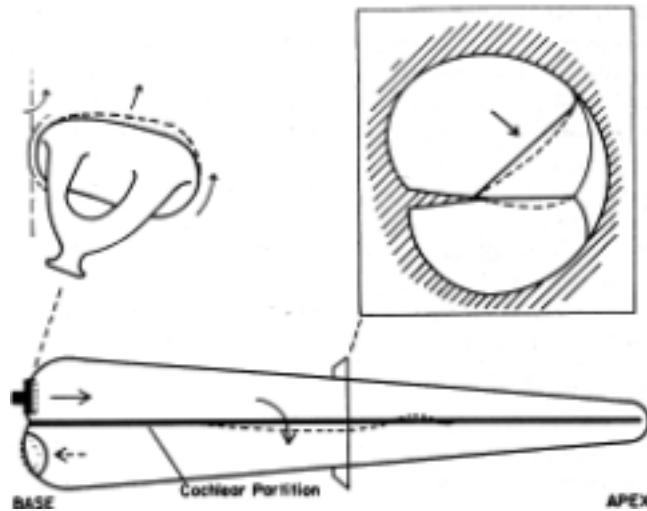


Figure 11: Schéma illustrant le déplacement de l'étrier, qui engendre le déplacement des liquides de l'oreille interne, et par voie de conséquence de la membrane basilaire. Sur le schéma du bas, illustration du jeu des fenêtres (20).

1.2.2. L'appareil de perception

La micromécanique cochléaire comporte 2 mécanismes, l'un passif l'autre actif.

➤ Mécanisme passif

Les vibrations de l'étrier s'accompagnent de vibrations de pression acoustique dans le liquide contenu dans la rampe vestibulaire. La différence de pression entre les rampes vestibulaire et tympanique est appliquée à la membrane basilaire sur laquelle repose l'organe de Corti. Von Békésy (1930) est le premier à avoir découvert les déplacements de la membrane basilaire. Il existe une onde qui se déplace de la base vers l'apex, appelée « onde propagée ». Le siège et l'amplitude de cette onde sont fonction de la fréquence et de l'intensité du son. L'onde propagée a une sélectivité fréquentielle. Les sons graves s'accompagnent d'une onde à l'apex de la cochlée et réciproquement (figure 12). Il existe donc une tonotopie cochléaire de la base à l'apex pour la fréquence des sons codée respectivement de l'aigu au grave. L'organe de Corti suit passivement le mouvement de la membrane basilaire. Il se trouve coincé entre 2 lames rigides, la membrane basilaire à la base et la membrane tectoriale à l'apex. Les stéréocils des cellules ciliées externes sont pris en cisaillement entre la lame réticulaire, solidaire de la membrane basilaire et la membrane

tectoriale, dont les déplacements se font selon des axes décalés (figure 13). Le mouvement de la membrane basilaire induit donc un mouvement transversal de la touffe ciliaire, à l'origine du mécanisme actif.

Le mouvement passif, simple déplacement de la cloison cochléaire, ne permet pas d'expliquer la haute sélectivité en fréquence du système auditif. L'existence du mécanisme actif permet d'expliquer la différence entre la sélectivité fréquentielle de la membrane basilaire et celle des fibres afférentes cochléaires.

➤ Mécanisme actif

Ce phénomène est appelé transduction mécano-électrique. Les mouvements des cils induits par les mouvements de la membrane basilaire, vont être responsables d'une excitation électrique des cellules ciliées externes. Ces cellules motrices vont alors amplifier les vibrations mécaniques de la cloison cochléaire, lesquelles seront transmises aux cellules ciliées internes. Enfin, la cellule ciliée interne activée transmet le signal électrique aux fibres afférentes.

La déflexion des cils des cellules ciliées externes engendre une dépolarisation de la cellule et inversement (figure 14). En effet, l'étirement des cils permet une ouverture des canaux « gating spring », situés à la base des tips links sur le cil le plus court. Il se produit alors une entrée de potassium dans la cellule, en raison du gradient potassique entre l'endolymphe (riche en potassium) et la cellule. Ce mouvement ionique induit une dépolarisation de la cellule. Le potassium est donc le principal ion médiateur de la transduction. L'entrée de potassium s'accompagne également d'une entrée de calcium, ayant un rôle dans les phénomènes d'adaptation. Elle est responsable de l'activation du couple d'actine-myosine situé dans les parois des cils, qui va permettre aux cils de revenir à une position de repos ou d'adaptation et ainsi refermer les « gatings springs » (figures 15). La dépolarisation de la cellule ciliée externe engendre les mouvements rapides de contraction-élongation de la cellule, dont la fréquence est fonction de la fréquence du son. Les mouvements rapides sont donc responsables de l'amplification des vibrations avec une sélectivité fréquentielle (29, 39).

Les cellules ciliées internes vont alors détecter les vibrations et transmettre le message aux fibres afférentes. En effet, leurs stéréocils ne sont pas ancrés dans la membrane tectoriale et ne subissent donc pas les mouvements de cisaillement. Le mécanisme qui permet l'inclinaison des cils, responsable de l'excitation de la cellule, n'est pas encore très bien élucidé. Les cils pourraient être mobilisés par entraînement par les mouvements liquidiens de

l'endolymph sous-tectoriale, secondaires aux mouvements des cellules ciliées externes. Ce système d'amplification localisée a pour but de limiter l'excitation mécanique à un petit nombre de cellules ciliées internes.

Les mouvements lents de contraction de la cellule ciliée externe, décrits plus haut, sont sous l'influence du système efférent. Ils vont permettre de rigidifier les structures cochléaires, afin de diminuer les contractions rapides de la cellule ciliée externe lorsque le signal électrique a été transmis. Il s'agit donc d'un mécanisme de modulation au système d'amplification, déclenché par le système nerveux efférent.

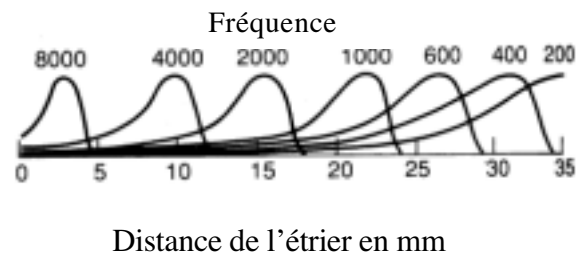


Figure 12 : Onde propagée de la membrane basilaire

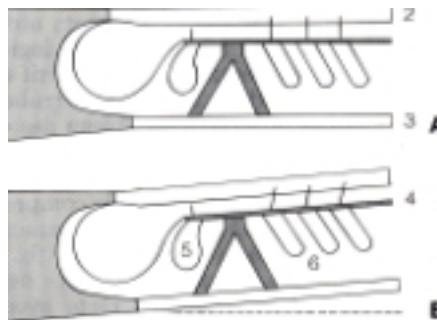


Figure 13 : Déplacements de la membrane basilaire et de la membrane tectoriale, selon des axes décalés (en B), qui engendrent un cisaillement des stéréocils des cellules ciliées externes de l'organe de Corti.

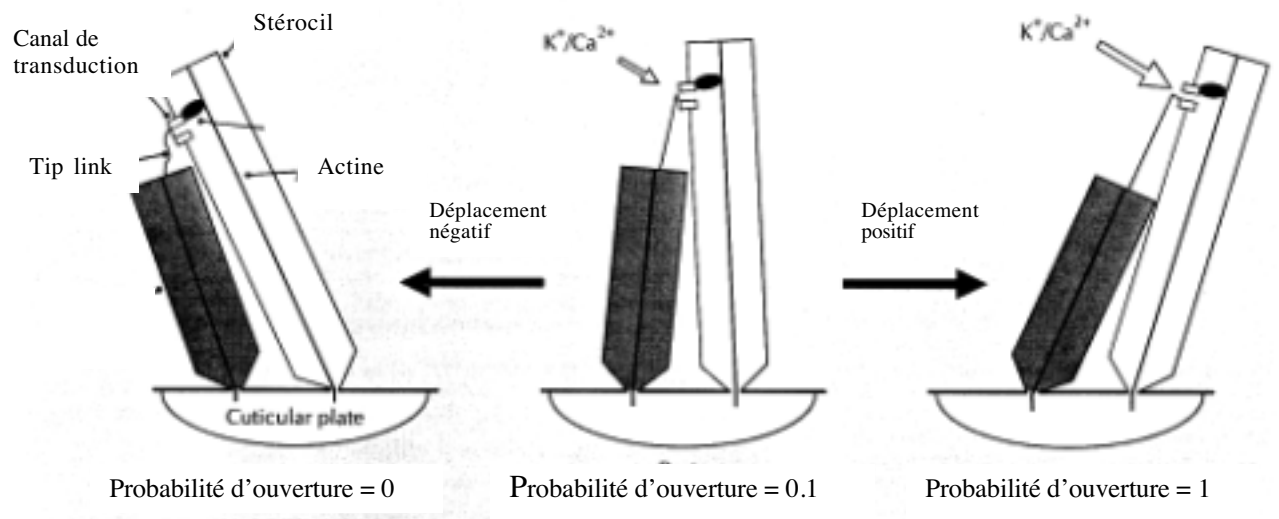


Figure 14 : Modèle des « gating springs » (d'après Gillepsie) (29).

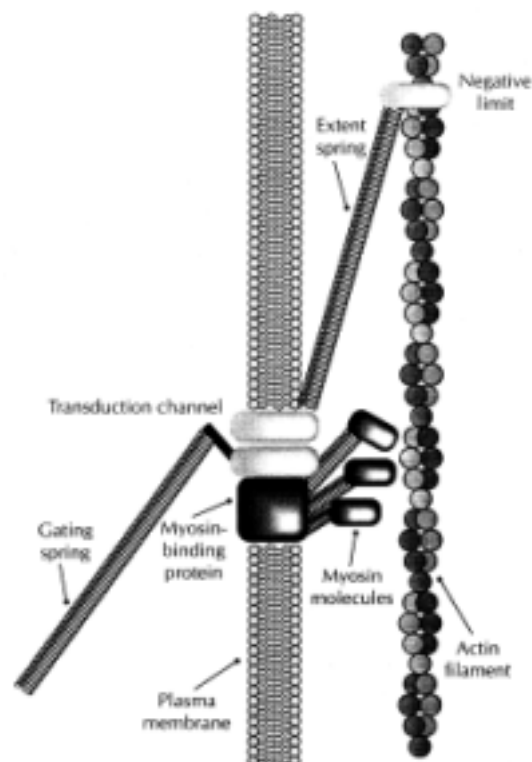


Figure 15 : Mécanisme d'adaptation au niveau des stéréocils avec le couple actine-myosine (d'après Gillepsie) (29).

2. Les voies auditives

2.1. Le nerf cochléaire

2.1.1. Anatomie du nerf cochléaire

Le nerf cochléaire, volumineux, se dirige vers la base du modiolus. Les filets nerveux pénètrent le modiolus par les orifices de la crible spiroïde, située à sa base. Puis, les filets nerveux suivent les canaux longitudinaux creusés dans le modiolus, et aboutissent au ganglion spiral (de Corti). Le ganglion spiral (de Corti) se loge dans le canal de Rosenthal, situé à la portion périphérique du modiolus, juste en regard de la zone d'insertion de la lame spirale. Au sortir du ganglion spiral, les filets s'engagent dans l'épaisseur de la lame spirale, puis ils pénètrent dans le canal cochléaire. Ils quittent ou gagnent l'organe de Corti par l'habenula perforata au travers de la membrane basilaire (figure 16) (75).

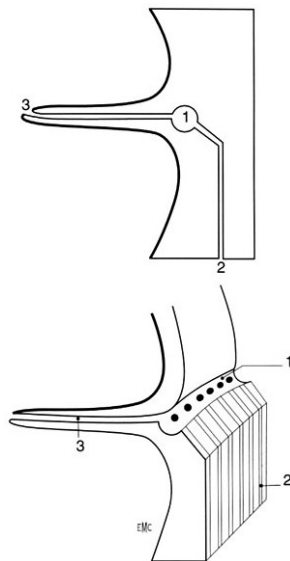


Figure 16 : Coupe du canal de Rosenthal après ablation de la paroi osseuse (75).

1. canal spiral de Rosenthal ; 2. Canal longitudinal de la columelle ; 3. Canal de la lame spirale

Chez l'homme, le nerf cochléaire est constitué d'environ 30 000 neurones. Ceux-ci ont leur corps cellulaire situé dans le ganglion spiral. Les neurones afférents sont séparés en 2 groupes selon leur origine dans la cochlée : les neurones de type I et de type II.

- Les neurones de type I sont en contact avec les cellules ciliées internes. Ils sont très majoritaires, et représentent 90 à 95% des neurones afférents. En moyenne, chacune des 3 500 à 4 000 cellules ciliées internes est en contact avec une dizaine de neurones

de type I, alors que chaque neurone de ce type n'est en contact qu'avec une seule cellule ciliée interne. Ainsi, leur innervation est dite divergente. Leurs prolongements au départ de la cellule ciliée sont myélinisés, permettant une conduction nerveuse rapide.

- Les neurones de type II sont en contact avec les cellules ciliées externes, et représentent 5 à 10% des neurones afférents. Compte tenu du nombre de cellules ciliées externes (de l'ordre de 15 000 à 20 000 chez l'homme), l'innervation est dite convergente (un neurone de type II est connecté à 10 ou 20 cellules ciliées externes). Ces neurones ne sont pas myélinisés.

2.1.2. Physiologie du nerf cochléaire

Les neurones de type I ont une courbe d'accord typique avec une pointe, qui permet de définir leur meilleure fréquence et leur seuil de réponse à cette fréquence, et une queue étendue vers les basses fréquences (figure 17) (21). Pour une fréquence caractéristique donnée, on trouve des neurones dont le seuil de réponse est très variable, les uns répondant pour des niveaux très faibles, de l'ordre du seuil subjectif au son test, alors que d'autres neurones ont des seuils de l'ordre de 40, voire 70 ou 80 dB. Ceci indique que des neurones issus d'une cellule ciliée interne donnée peuvent avoir des réponses très différentes selon le niveau du stimulus choisi. Lorsqu'un neurone est stimulé à une fréquence donnée et à une intensité croissante, la fréquence de décharge des potentiels d'action (évaluée en nombre de potentiels d'actions par seconde) augmente à partir d'une valeur de repos, dite cadence spontanée. L'augmentation de la cadence des potentiels d'action est sensiblement linéaire au niveau de stimulation en décibels. Cependant, on observe une saturation de cette cadence lorsque le niveau de stimulation dépasse 40 décibels environ au-dessus du seuil du neurone étudié (2).

En résumé, la fréquence du son est codé tonopiquement, l'intensité est codée par la cadence des décharges des fibres nerveuses.

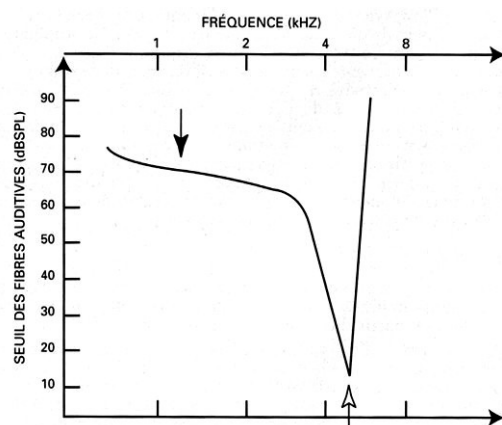


Figure 17: Courbe d'accord unitaire d'une fibre du nerf auditif (d'après Erminy) (21).

2.2. Les circuits du système nerveux auditif central

Le message est relayé à 4 niveaux essentiels de bas en haut : le tronc cérébral contenant les noyaux cochléaires et le complexe olivaire supérieur, le mésencéphale contenant le colliculus inférieur, le diencéphale (corps genouillé médian thalamique) et le cortex (2, 4).

2.2.1. Les voies auditives ascendantes

Les nerfs auditifs pénètrent dans le tronc cérébral au niveau de la jonction bulbo-protubérantielle. Le premier relais s'effectue au niveau des **noyaux cochléaires** ventraux et dorsaux. A partir de ces noyaux, un important contingent de fibres croisent la ligne médiane au niveau des **corps trapézoïdes**. Plusieurs relais s'effectuent dans le **complexe olivaire supérieur**. Les fibres auditives montent alors dans le tronc cérébral par les **lemnisques latéraux**. Un nouveau relais s'effectue dans le **colliculus inférieur** (ou tubercule quadrijumeau postérieur) du mésencéphale. Plusieurs décussations s'effectuent également au niveau du noyau du lemnisque latéral et du colliculus inférieur, de telle sorte qu'environ 90% des fibres ont croisé la ligne médiane au niveau thalamique. Puis les fibres gagnent les **corps genouillés médians** du diencéphale, puis les radiations thalamo-corticales gagnent le **cortex auditif**, situé principalement dans le gyrus supérieur du lobe temporal (aires 41 et 42 de la partie supérieure de la première circonvolution temporale) (figure18).

a. Le noyau cochléaire

C'est le premier relais sur la voie ascendante et toutes les fibres du nerf auditif y font synapse. Les noyaux cochléaires sont au nombre de 2: noyau ventral et dorsal. Les fibres à l'entrée du noyau se divisent en 2 branches, l'une ascendante antérieure et l'autre descendante postérieure. Les propriétés fréquentielles des fibres du nerf auditif, reproduisant la tonotopie cochléaire, se retrouvent dans le noyau cochléaire. Les fibres codant pour les basses fréquences se projettent dans les régions plutôt ventrales, tandis que celles codant pour les hautes fréquences se projettent dans les régions dorsales. Les fibres ascendantes se projettent en fait dans le noyau cochléaire antéro-ventral (NCAV) et les fibres descendantes dans le noyau cochléaire dorsal (NCD) après avoir donné des collatérales dans le noyau cochléaire postéro-ventral (NCPV).

Dans le noyau cochléaire, on décrit plusieurs types de neurones, les cellules en buisson et étoilées dans le NCAV, des cellules octopus et étoilées dans le NCPV et des cellules moléculaires fusiformes et polymorphes dans le NCD. Sur le plan électrophysiologique, on distingue 4 types de réponses, *primaires* au déroulement analogue au nerf auditif, assez caractéristiques des cellules en buisson du NCAV, *transitoires* avec un pic de décharge très grand au début de la stimulation, assez spécifiques des cellules octopus, *en dent de scie* dépendant de la durée et de l'intensité du stimulus, *croissantes et avec pause* caractéristiques des cellules fusiformes du NCD. Une troisième classification des neurones est fonctionnelle, selon les courbes d'accord des neurones. Quatre types de courbes d'accord sont rencontrées. Les courbes d'accord de type I sans bandes latérales d'inhibition sont essentiellement rencontrées dans le NCAV. Les courbes de type II ressemblent au type I mais avec une activité spontanée très faible et sont situées dans le NCD. Le type III avec des réponses en dent de scie ou avec pause, présente des bandes latérales d'inhibition et une bonne sélectivité fréquentielle. Enfin, le type IV, présent dans les cellules fusiformes et polymorphes du NCD, a des réponses excitatrices à la fréquence caractéristique et à bas niveau de stimulation qui deviennent inhibitrices pour des niveaux plus élevés (2).

b. Le complexe olivaire supérieur

Le complexe olivaire supérieur correspond à un ensemble de noyaux groupés dans la partie supérieure du pont. Ce complexe a un rôle dans la localisation des sons.

- Dans l'olive supérieure médiane, il existe des neurones excitables par des stimulations ipsi- et contralatérales. Les neurones de basse fréquence répondent aux différences interaurales de phase qui sont des indices majeurs pour la localisation spatiale des sons de basse fréquence.
- Dans l'olive supérieure latérale, il existe des neurones excitables par un son ipsilatéral et qui peuvent être inhibés par un son contralatéral. Ils sont sensibles aux différences interaurales d'intensité et aux retards interauraux ce qui conduit à leur attribuer un rôle dans la localisation des sons de haute fréquence.

c. Le colliculus inférieur

Le colliculus est le relais mésencéphalique obligatoire des voies auditives. On trouve divers groupes de neurones répondant à la fréquence du son, à son intensité et à sa localisation spatiale. Ce noyau est organisé en cartes topographiques, organisation lamellaire avec notion de bandes fréquentielles critiques, organisation sur la latence, la finesse des courbes d'accord, l'intensité du son, la résolution temporelle. L'innervation est afférente et efférente. Il permet d'intégrer et de comparer les informations auditives provenant des 2 côtés.

d. Le corps genouillé médian

C'est le relais thalamique obligatoire de la voie auditive afférente. Il est divisé en 3 régions ventrale, dorsale et médiane.

- La division centrale sert de relais aux voies auditives ascendantes et présente une organisation tonotopique en lamelles.
- La division dorsale du CGM appartient au système diffus sans structure ni organisation tonotopique bien définies. Son rôle pourrait être de participer à la reconnaissance rapide d'aspects globaux du stimulus.
- La division médiane appartient au système poly sensoriel et reçoit des informations visuelles, vestibulaires, somesthésiques en plus des afférences auditives. On lui attribuerait un rôle d'éveil. Elles se projettent vers la couche I du cortex auditif.

A coté du CGM, 2 autres structures thalamiques appartiennent au système auditif. La première est la partie latérale du complexe postérieur du thalamus. Elle présente une organisation tonotopique et jouerait un rôle de localisation des sons. La deuxième est la partie postéro-latérale du noyau réticulé du thalamus dont le rôle serait de contrôler le régime de fonctionnement du thalamus selon l'état d'éveil.

e. Le cortex auditif

Le cortex auditif occupe une grande partie du gyrus temporal supérieur, correspondant aux aires 41 et 42 de la classification de Broadmann. Le cortex est organisé en 6 couches neuronales, reliées entre elles et organisées de façon tonotopique. Les 2 hémisphères auditifs sont reliés entre eux par des fibres associatives traversant le corps calleux. Les aires corticales permettent l'identification de l'ordre chronologique des séquences sonores, leur localisation spatiale et la mémorisation sonore.

2.2.2. Les voies auditives descendantes

Les voies efférentes permettent le contrôle des centres supérieurs sur les centres inférieurs de la périphérie. Ces voies empruntent les mêmes relais auditifs que les voies afférentes. Le complexe olivaire supérieur envoie des faisceaux efférents olivo-cochléaires médians et latéraux.

- Les fibres efférentes médianes, de l'olive supérieure médiane, se projettent bilatéralement sur la base des cellules ciliées externes. Les synapses entre cellules ciliées externes et fibres efférentes sont cholinergiques. Ce système efférent médian aurait un rôle de modulation sur les cellules ciliées externes. Il pourrait jouer un rôle de protection de l'oreille interne en cas de stimulation potentiellement traumatique.
- Les fibres efférentes latérales, de l'olive supérieure latérale se projettent sur les dendrites des fibres auditives afférentes originaires des cellules ciliées internes.

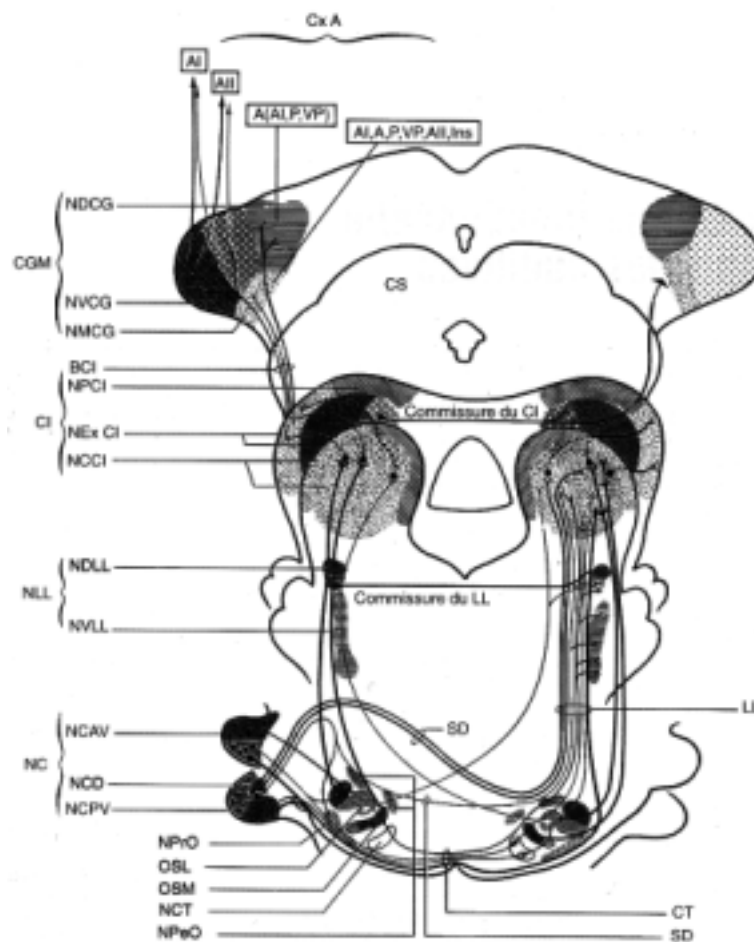


Figure 18: Principales voies ascendantes du système auditif (4).
 CxA : cortex auditif,
 CGM : corps genouillé médian,
 CI : colliculus inférieur,
 NLL : noyaux du lemnisque latéral,
 LL : lemnisque latéral,
 NC : noyau cochléaire,
 CT : corps trapézoïdes.

3. Données histopathologiques de la dégénérescence neuronale induite par une privation auditive

3.1. Au niveau de la cochlée et du ganglion spiral

Sur la base de données histologiques animales et humaines, il a été établi que la privation auditive ou la surdité entraîne une dégénérescence de l'organe de Corti et du ganglion spiral.

3.1.1. Physiopathologie

La dégénérescence de l'organe de Corti apparaît le plus souvent primaire, précédant la dégénérescence du ganglion spiral. Heid et coll. ont montré sur un modèle de chats blancs atteints de cophose congénitale, que la dégénérescence de l'organe de Corti apparaissait entre le 5^{ème} jour et le 3^{ème} mois, alors que la dégénérescence du ganglion spiral débutait au 3^{ème} mois et évoluait jusqu'à l'âge de 5 ans (35). Dans l'étude de Faddis et coll. sur des souris blanches atteintes de cophose congénitale, la dégénérescence de l'organe de Corti apparaissait entre le 15^{ème} et 40^{ème} jour post-natal (23). Ils ont constaté que l'organe de Corti s'atrophiait avec diminution de sa hauteur et modification de son profil cellulaire. Les cellules ciliées externes et internes se raréfiaient (23). Enfin, la dégénérescence de l'organe de Corti apparaissait plus précoce et plus élevée à la base qu'à l'apex de la cochlée, aussi bien chez l'animal que chez l'homme (67, 91).

D'une façon générale, l'atrophie de l'organe de Corti semble première et responsable de l'atrophie du ganglion spiral. Cependant, dans quelques cas, Zimmermann et coll. ont constaté chez des patients sourds, une atrophie du ganglion spiral sans altération de l'organe de Corti. Il s'agirait alors d'une dégénérescence primaire du ganglion spiral (91).

Il existe une forte corrélation entre le nombre de cellules ciliées ou l'aspect histologique de l'organe de Corti et le nombre de cellules du ganglion spiral. Autrement dit, la densité de cellules du ganglion spiral de type I et II est plus élevée lorsque les cellules ciliées de l'organe de Corti sont présentes et réciproquement (66, 67, 91).

3.1.2. Facteurs cliniques influençant la dégénérescence neuronale

L'âge, la durée de la surdité et l'étiologie de la surdité semblent influencer la dégénérescence neuronale du ganglion spiral.

Nadol et coll., dans une étude histologique de 93 rochers prélevés chez 66 patients atteints de surdité profonde, ont remarqué que ces 3 facteurs étaient fortement corrélés avec l'importance de la dégénérescence neuronale (66, 67).

- L'âge est un facteur déterminant, avec une densité neuronale plus élevée chez le patient jeune que chez le patient âgé.
- Plus la durée de la surdité ou de la privation auditive est longue, plus la densité neuronale est faible. Il existe une forte corrélation positive entre le nombre de ganglion spiral et la durée de la surdité. La diminution de cellules du ganglion spiral a été estimée à environ 500 par décennie de surdité c'est à dire environ 4% par décennie.
- Les patients atteints de surdité brusque ou par ototoxicité ont une densité neuronale plus élevée que chez les patients atteints de surdité secondaire à une labyrinthite virale, bactérienne ou congénitale. Dans cette étude, la moyenne du nombre de cellules chez des sujets à audition normale a été calculée à 28 000. Dans la catégorie avec le plus grand nombre de cellules du ganglion spiral (ototoxicité et surdité brusque), le taux de neurones était évalué à 75% de la normale. Dans la catégorie avec le plus faible nombre de neurones (labyrinthite virale), le taux était calculé à 28% de la normale. Enfin, l'ossification cochléaire s'associe à une faible densité neuronale (forte corrélation négative) (67).

Hinojosa et Lindsay, à partir d'une étude histologique de l'os temporal humain, ont remarqué que l'étiologie de la surdité influençait la dégénérescence neuro-sensorielle (36).

- La labyrinthite bactérienne (2 cas) se traduit par une disparition des cellules ciliées externes et internes et de la plupart des axones périphériques, ainsi qu'une dégénérescence de la strie vasculaire. Ces résultats rejoignent ceux rapportés par Nadol et coll. (67).

- Dans les méningo-encéphalites virales avec labyrinthite, il retrouve une totale destruction de l'organe de Corti et une absence totale de neurones périphériques. Dans les labyrinthites virales limitées au compartiment endolymphatique, les cellules ganglionnaires sont réduites principalement à la base de la cochlée, l'organe de Corti est presque absent à la base, 10 à 20% des axones périphériques sont préservés et la strie vasculaire est largement dégénérée à la base.
- Les traumatismes crâniens avec fracture transverse ou contusion labyrinthique entraînent une perte importante des cellules ciliées, une diminution de 5 à 15% des axones périphériques de la base, une dégénérescence totale de la strie vasculaire de l'apex et de la région moyenne haute de la cochlée.
- L'ingestion de drogue ototoxique donne quelques semaines plus tard une dégénérescence des cellules du ganglion spiral.
- L'otospongiose, dans les formes tardives, ou atteignant le conduit auditif interne, s'associe à une dégénérescence du ganglion spiral. Les cellules sensorielles sont bien préservées, les axones périphériques sont peu nombreux dans tous les tours de cochlée et la strie vasculaire est partiellement dégénérée. Dans les formes avec nombreux foyers dans la cochlée et le vestibule, la dégénérescence du ganglion spiral progresse de la base vers l'apex, les cellules sensorielles et les neurones périphériques dégénèrent sauf à l'apex et la strie vasculaire est irrégulièrement dégénérée.

3.2. Au niveau des voies auditives centrales

D'après de nombreuses études animales et humaines, il apparaît que la surdité profonde induit une dégénérescence neuronale avec diminution du nombre et de la taille des neurones des voies auditives centrales. Les descriptions de cette dégénérescence concernent essentiellement les premiers relais : le noyau cochléaire du tronc cérébral, le noyau olivaire supéro-médial et le colliculus inférieur.

Klunter et coll. ont montré une diminution de taille des noyaux des neurones du noyau cochléaire chez la gerbille dont la surdité avait été induite par injection de Néomycine au 14^{ème} jour post natal (49).

Sur la base de données histologiques provenant de cadavres atteints de surdité profonde pendant leur vivant, Moore et coll. ont décrit une dégénérescence neuronale qui atteignait les 3 noyaux cochléaire, olivaire et du colliculus inférieur (65). Cependant, cette

dégénérescence prédominait dans le colliculus inférieur. Chez un même patient, la dégénérescence neuronale était symétrique ou n'apparaissait pas modifiée d'un hémisphère à l'autre malgré une implantation cochléaire unilatérale. Cependant, les variations inter-individuelles étaient importantes. Pour les auteurs, elles pouvaient être liées à la durée de la surdité profonde, à l'intégrité ou non de la cochlée et du ganglion spiral et enfin à la persistance ou non d'une activité électrique spontanée ou induite par l'implant cochléaire.

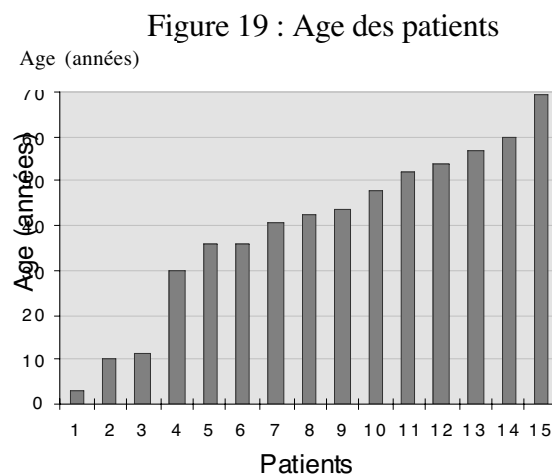
Matériels et Méthodes

1. Patients

1.1. Description de la population

Il s'agit d'une étude rétrospective réalisée entre 1997 et 1998. Quinze patients atteints de surdit , suivis au CHU de Nantes, ont  t  inclus dans cette  tude. Tous les patients ont eu une stimulation trans-tympanique au promontoire, et sept d'entre eux ont  galement eu une stimulation directe   la fen tre ronde. Dans ce groupe de 15 patients, 24 oreilles ont  t  test es par une stimulation au promontoire et 11 par une stimulation   la fen tre ronde. Dix patients sur 15 ont eu les 2 oreilles test es par une stimulation au promontoire et 4 patients sur 7 ont  t  test es bilat ralement par une stimulation   la fen tre ronde.

Ce groupe comportait 3 enfants et 12 adultes. L' ge des patients s' tendait entre 3 et 69 ans avec une moyenne d' ge de $39,5 \pm 19,3$ ans (figure 19).

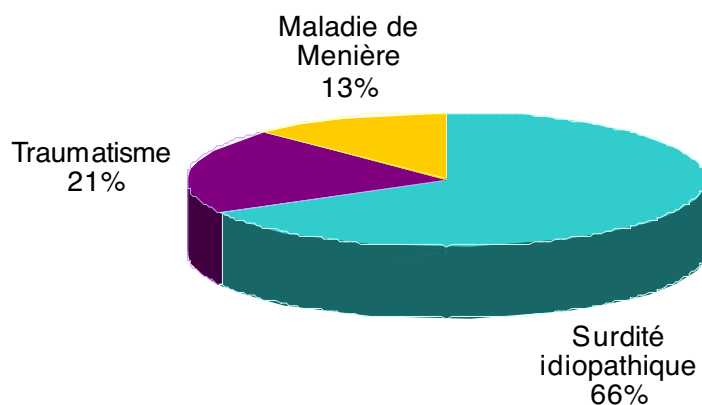


1.2. Caractéristiques des surdités

Douze patients avaient une surdité profonde bilatérale et 3 avaient une surdité unilatérale sévère. La durée de la surdité s'étendait entre 3 mois et 51 ans. La surdité était idiopathique, secondaire à un traumatisme, ou en rapport avec une maladie de Menière respectivement dans 66% (16/24 oreilles), 21% (5/24 oreilles), ou 13% (3/24 oreilles) (figure 20). Ce sont les 3 patients avec une maladie de Menière qui avaient une surdité unilatérale. La surdité était d'évolution progressive dans 15 cas (soit 19 tests réalisés) et d'apparition rapide ou non évolutive dans 9 cas (soit 16 tests).

Pour les 12 patients atteints de surdité profonde, le test a été réalisé dans le cadre du bilan avant implantation cochléaire. Pour les 3 autres patients, atteints d'une maladie de Menière unilatérale, le test a été réalisé uniquement du côté atteint en pré-opératoire immédiat d'une décompression du sac endolymphatique.

Figure 20 : Etiologie des surdités



1.3. Bilan pré stimulation

Tous les patients ont eu dans le bilan pré-implantation cochléaire un scanner des rochers. Aucune anomalie labyrinthique et en particulier aucune malformation ou ossification cochléaire n'ont été décelées par cette imagerie.

1.4. Antécédents chirurgicaux

Parmi les oreilles testées, quatre interventions chirurgicales de l'oreille moyenne ont été réalisées avant les tests de stimulation électrique de la cochlée. Il s'agissait d'un comblement labyrinthique pour corriger une otorrhée de liquide céphalo-rachidien, d'un colmatage des fenêtres ovale et ronde dans 2 cas et d'une tympanoplastie (tableau 1).

Tableau 1 : Données cliniques

2. Techniques de réalisation des tests

2.1. Conditions générales

Tous les tests ont été réalisés au bloc opératoire, sous anesthésie générale. Ils faisaient intervenir une double équipe associant chirurgien O.R.L. et neurophysiologiste (figure 21).



Figure 21 : Installation au bloc opératoire.

2.2. Positionnement de l'électrode de stimulation

La stimulation électrique de la cochlée était effectuée grâce à une électrode d'électromyographie (aiguille monopolaire pour électromyogramme ; TECA corporation, Pleasantville, NY. 10570).

2.2.1. Test au promontoire

Dans le test au promontoire, l'électrode de stimulation était placée sur le promontoire, au dessus de la niche de la fenêtre ronde (figure 22). Pour cela, l'électrode était piquée au travers de la membrane tympanique, dans son quadrant postéro-inférieur (figures 23 et 24). Le bon contact de l'électrode sur le promontoire était assuré par la palpation et par le monitoring de l'impédance de l'électrode qui devait être minimale (inférieure à 20 kOhms). Le chirurgien repérait la dépression située sous la fenêtre ronde, correspondant à l'hypotympanum. Puis, il faisait glisser l'électrode vers le haut, palpa la « marche d'escalier » correspondant à la crête osseuse située juste au dessus de la fenêtre ronde et piquait l'électrode sur cette crête.

2.2.2. Test à la fenêtre ronde

Dans le test à la fenêtre ronde, l'oreille moyenne était abordée par une voie du conduit. Après infiltration à la xylocaïne adrénalinée du conduit, l'incision du conduit était réalisée en forme de V entre la courte apophyse du marteau et 6 heures (figure 25). Le lambeau tympano-méatal était alors décollé et refoulé en avant permettant une bonne exposition des fenêtres. L'électrode était ensuite placée au contact de la fenêtre ronde. L'impédance de l'électrode était contrôlée afin de s'assurer du bon contact de l'électrode. Elle devait être minimale (< 20 kOhms).

Dans les 2 tests, l'électrode était stabilisée à l'extérieur du conduit auditif externe par un micropore (figure 26).

2.2.3. Stimulation bipolaire

Dans les 2 tests, la stimulation bipolaire était assurée par le positionnement d'une 2^{ème} électrode. Cette électrode de référence était placée dans le sillon rétro-auriculaire à hauteur du méat auditif externe (figure 27). L'impédance de l'électrode de stimulation était assez basse autour de 5 kOhms.

Dans les 7 cas où les 2 tests ont été réalisés, le test au promontoire précédait le test à la fenêtre ronde. A chaque fois, l'exposition de la paroi médiale de l'oreille moyenne pour le test à la fenêtre ronde a permis de vérifier l'empreinte de l'électrode sur le promontoire au dessus de la niche de la fenêtre ronde positionnée lors du test au promontoire.

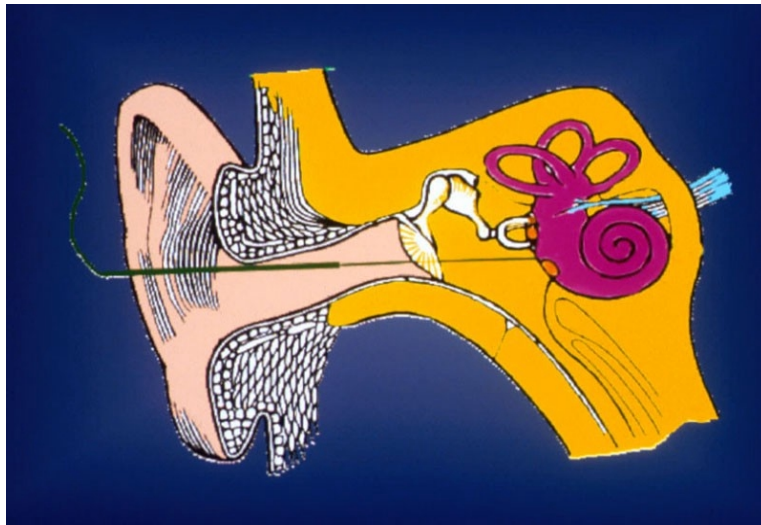


Figure 22 : Position de l'électrode sur le promontoire
juste au dessus de la fenêtre ronde



Figure 23 : Mise en place de l'électrode en trans-tympanique

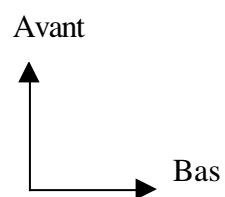
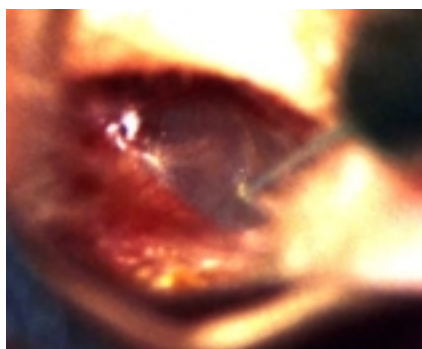


Figure 24 : Positionnement de l'électrode en trans-tympanique dans le quadrant postéro-inférieur (oreille droite).

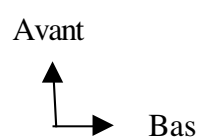


Figure 25 : Voie d'abord du conduit pour le test à la fenêtre ronde (51).



Figure 26 : Maintien du positionnement de l'électrode à l'extérieur du conduit auditif externe par un micropore

2.3. Enregistrement des potentiels évoqués

2.3.1. Caractéristiques du stimulus électrique

Le stimulus électrique était un choc rectangulaire, d'une durée de 400 μ sec, délivré à 80 Hz. L'intensité de stimulation variait de 0,10 à 0,90 mA avec des pas de 0,10 mA.

2.3.2. Modalités d'enregistrement des potentiels évoqués

Les potentiels évoqués étaient enregistrés par les électrodes piquées sur le vertex et sur le lobule ou dans le sillon rétroméatique de l'oreille controlatérale. Un montage alternatif était de placer les électrodes sur le front et le menton. L'électrode de terre était située sur l'épaule (figures 27, 28). L'impédance des électrodes de recueil était basse, entre 0 et 5 kOhms

La bande passante était de 10 à 3 000 Hz (-6 dB/oct), et la durée d'analyse de 10 ms. Environ 2 séries de 4 000 ondes étaient collectées à chaque niveau de stimulation, pour évaluer la reproductibilité de l'enregistrement. La polarité de stimulation était inversée tous les 2 000 stimuli afin de diminuer les artefacts de stimulation.

L'enregistrement était réalisé sous anesthésie générale induite par de l'isoflurane à une concentration finale inférieure à 0,6%. De l'atracium® était associé en perfusion

intraveineuse continue de 0,5 mg/kg/h afin d'obtenir un blocage neuromusculaire complet permettant d'éliminer une contamination des enregistrements par l'activité musculaire.



Figure 27 : Positionnement des électrodes de stimulation et de recueil.



Figure 28 : Positionnement des électrodes de stimulation et de recueil.

3. Analyse statistique

Les résultats ont été exprimés en moyenne $\pm$ déviation standard. Les mesures de seuil, de latence et d'amplitude entre les 2 tests ont été comparées par le test non paramétrique de U Mann-Witney. Le test du Chi 2 a été utilisé pour la comparaison entre les caractéristiques de la surdité et les résultats des tests. Nous avons cherché une corrélation entre 2 paramètres quantitatifs (durée de la surdité et les mesures de latence et d'amplitude) en effectuant une analyse de régression linéaire. r est le coefficient de corrélation. Une valeur de p inférieure à 0,05 était considérée significative.

Résultats

1. Aspect général de l'enregistrement des potentiels évoqués « électriques » de latence précoce

Des enregistrements démonstratifs de potentiels évoqués sont présentés dans la figure 29. Typiquement, les potentiels évoqués étaient composés de 4 ondes apparaissant avant 6 milli-secondes (msec). Ils étaient précédés par un pic élevé d'une latence de 1 msec correspondant à l'artefact de stimulation. Les 4 ondes des potentiels évoqués étaient respectivement dénommées eII, eIII, eIV et eV. L'onde eIV était la moins bien définie et la plus souvent absente.

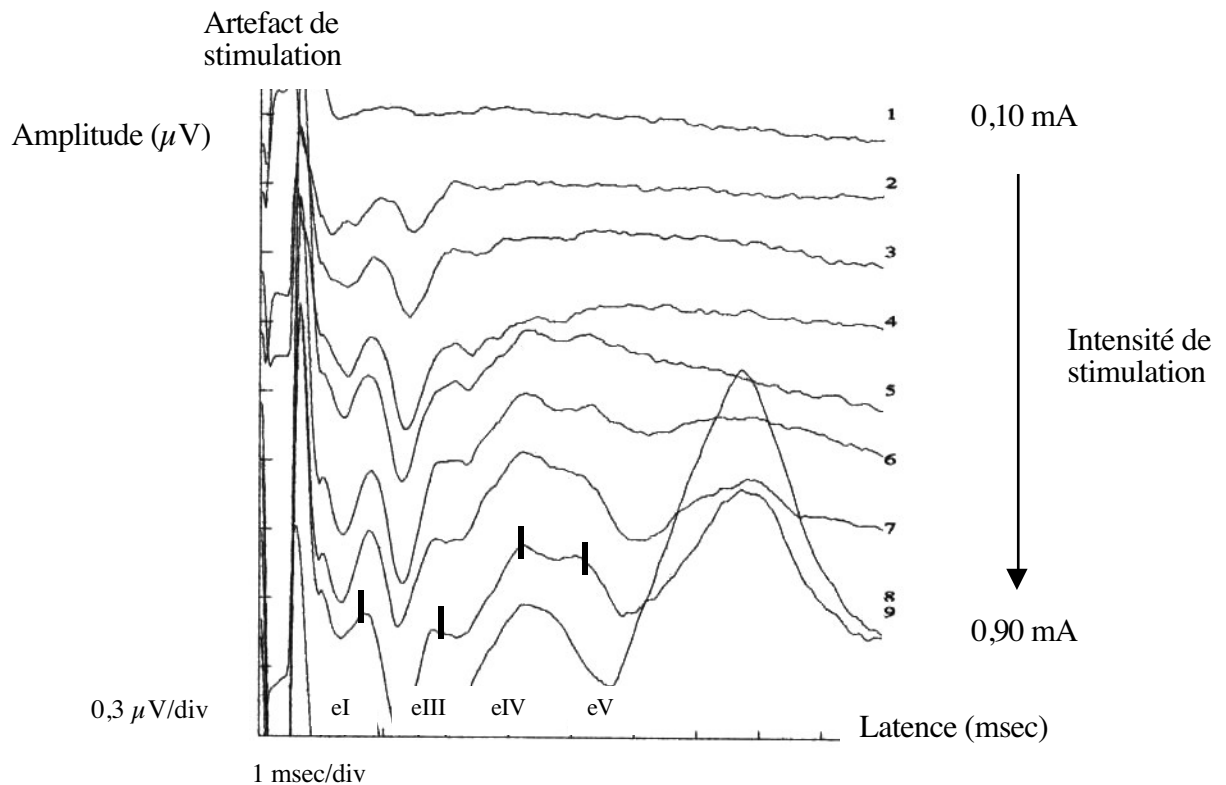


Figure 29 : Enregistrement de potentiels évoqués typiques. Quatre ondes sont identifiées (eII, eIII, eIV et eV). L'augmentation de l'intensité de stimulation s'accompagne d'une augmentation de l'amplitude et d'une diminution de la latence de chaque onde.

2. Latences, seuils et amplitudes

L'augmentation de l'amplitude et la diminution de latence des ondes en rapport avec l'augmentation de l'intensité de stimulation constituaient les principaux critères sur lesquels on s'appuyait pour distinguer les potentiels évoqués de l'artefact de stimulation.

2.1. Latences

La latence des ondes eII, eIII, eIV et eV diminuait légèrement avec l'augmentation de l'intensité de stimulation (figure 29). Cette décroissance (ou fonction latence/intensité) s'observait de manière harmonieuse dans les tests au promontoire et à la fenêtre ronde (figure 30).

Avec une intensité maximale de stimulation, les moyennes (et déviation standard) des latences des ondes eII, eIII et eV se situaient respectivement, dans les tests au promontoire et à la fenêtre ronde, à 1,69 ($\pm 0,16$) vs 1,67 ($\pm 0,17$), à 3,04 ($\pm 0,23$) vs 2,91 ($\pm 0,17$) et à 4,94 ($\pm 0,49$) vs 4,93 ($\pm 0,37$) msec (figures 30 et 31) (tableau 2). Les différences de latence de chaque onde entre les 2 tests n'étaient pas statistiquement significatives. La latence de l'onde eIV se situait autour de 4 à 4,5 msec. Cependant, cette onde n'a été enregistrée que chez quelques patients, sa moyenne étant donc peu représentative.

La moyenne de l'écart de latence entre les différentes ondes était de 1,31 ($\pm 0,2$), de 3,37 ($\pm 0,43$) et 1,95 ($\pm 0,41$) msec pour les écarts des ondes eII-eIII, eII-eV et eIII-eV. La différence n'était pas statistiquement significative pour les écarts de latence entre les tests au promontoire et à la fenêtre ronde.

Test	Promontoire			Fenêtre ronde		
	e					
Onde	eII	eIII	eV	eII	eIII	eV
Latence	1,69	3,04	4,94	1,67	2,91	4,93
(msec)	$\pm 0,16$	$\pm 0,23$	$\pm 0,49$	$\pm 0,17$	$\pm 0,17$	$\pm 0,37$

Tableau 2 : Latences des ondes eII, eIII et eV à l'intensité maximale de stimulation

dans les tests au promontoire et à la fenêtre ronde.

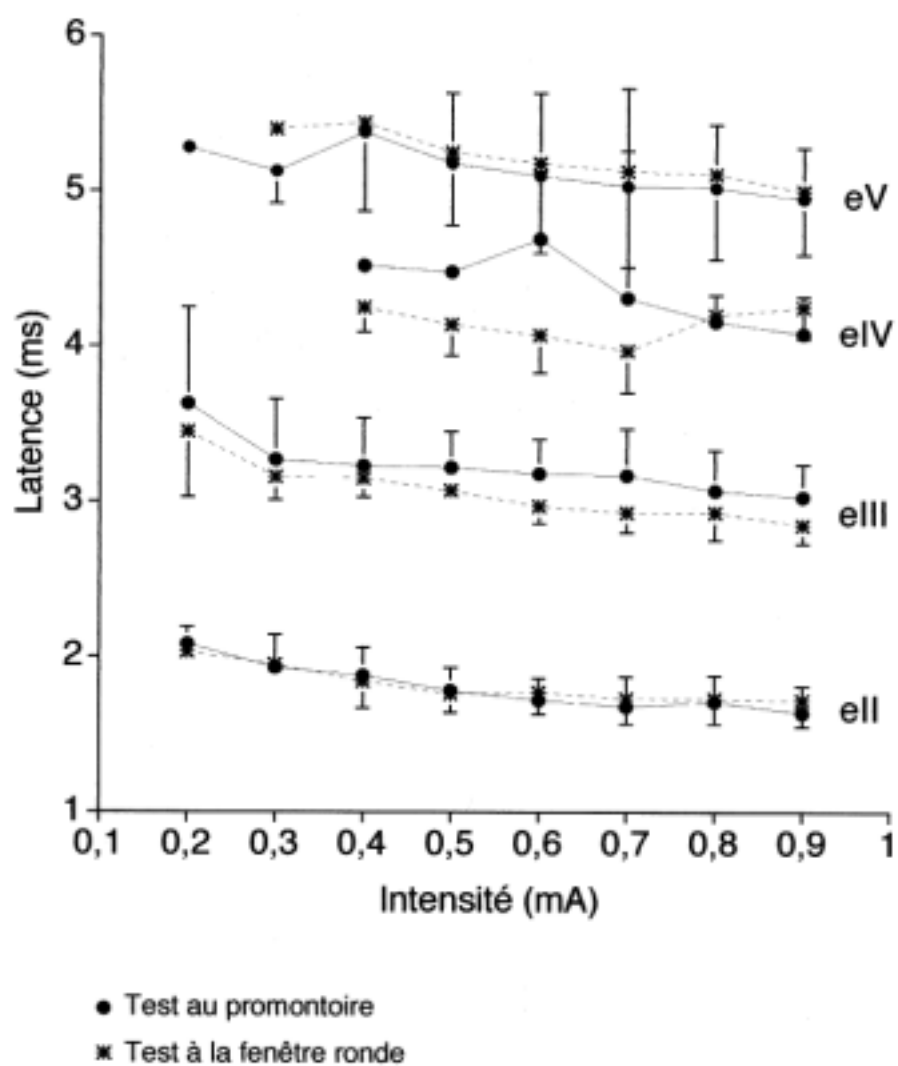


Figure 30 : Latence des ondes eII, eIII, eIV et eV en fonction de l'intensité de stimulation dans les tests au promontoire et à la fenêtre ronde.

Latence (msec)

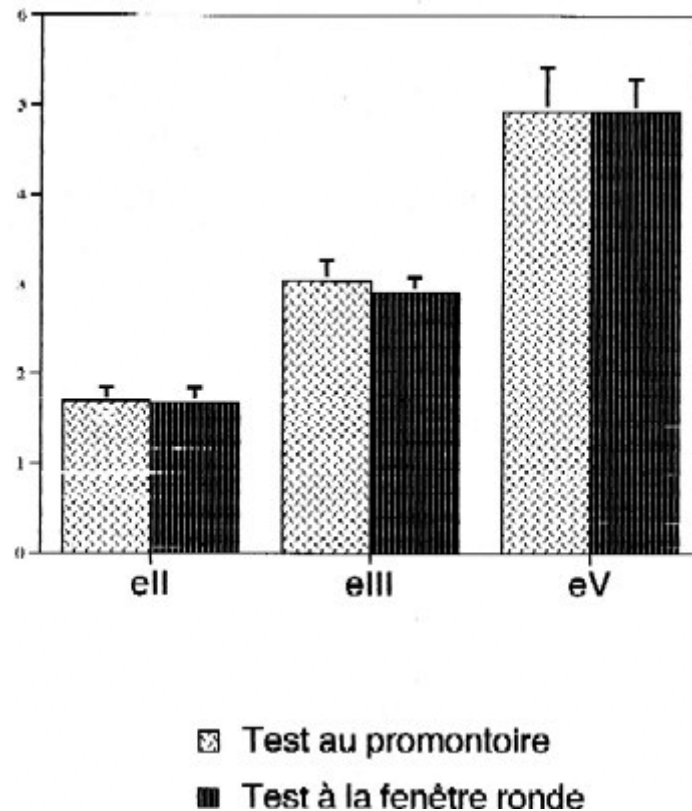


Figure 31 : Latences des ondes eII, eIII et eV à l'intensité maximale de stimulation dans les tests au promontoire et à la fenêtre ronde.

2.2 Seuils

L'intensité de stimulation était progressivement augmentée jusqu'à l'obtention d'ondes eIII et/ou eV bien définies, sans jamais dépasser 1 mA. A l'inverse des potentiels évoqués par stimulation acoustique, le seuil d'apparition de l'onde eV était supérieur au seuil des ondes eII et eIII.

Les seuils des ondes n'étaient pas statistiquement différents entre le test au promontoire et le test à la fenêtre ronde (onde eII : $0,42 (\pm 0,15)$ vs $0,45 (\pm 0,16)$; onde eIII : $0,45 (\pm 0,19)$ vs $0,46 (\pm 0,19)$ mA ; onde eV : $0,53 (\pm 0,15)$ vs $0,60 (\pm 0,15)$ mA, respectivement) (tableau 3 et figure 32).

Onde	eIII		eV	
Test	Promontoire	Fenêtre ronde	Promontoire	Fenêtre ronde
Seuils (mA)	0,45 ± 0,14	0,46 ± 0,19	0,53 ± 0,15	0,6 ± 0,15

Tableau 3 : Seuils d'apparition des ondes eIII et eV

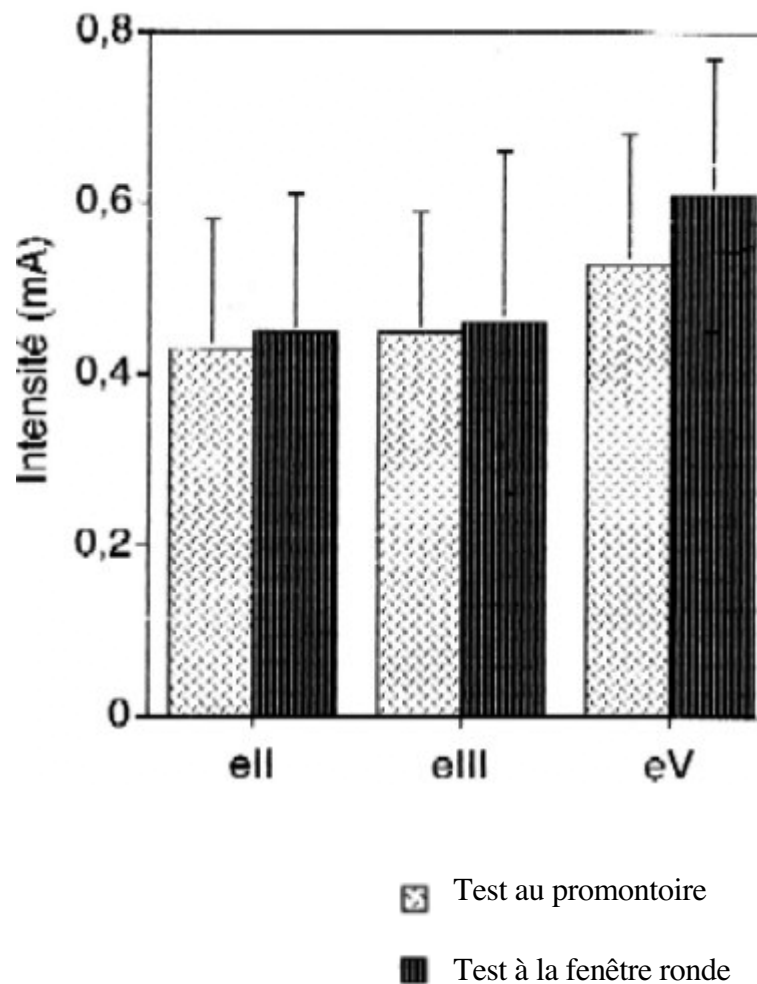


Figure 32 : Seuils d'apparition des ondes dans les tests au promontoire et à la fenêtre ronde

2.3. Amplitudes

L'amplitude de l'onde eV a été mesurée entre le pic de l'onde et le retour à la ligne iso-électrique. La fonction amplitude de l'onde eV/intensité de stimulation montrait une légère augmentation de l'amplitude de l'onde en fonction de l'augmentation de l'intensité (figure 33). A une intensité de 0,9 mA, l'amplitude de l'onde eV était calculée, respectivement dans les tests au promontoire et à la fenêtre ronde, à $0,28 (\pm 0,22)$ et à $0,16 (\pm 0,07) \mu V$. A une intensité de 0,8 mA, l'amplitude de cette onde était respectivement de $0,22 (\pm 0,14)$ et de $0,18 (\pm 0,15) \mu V$.

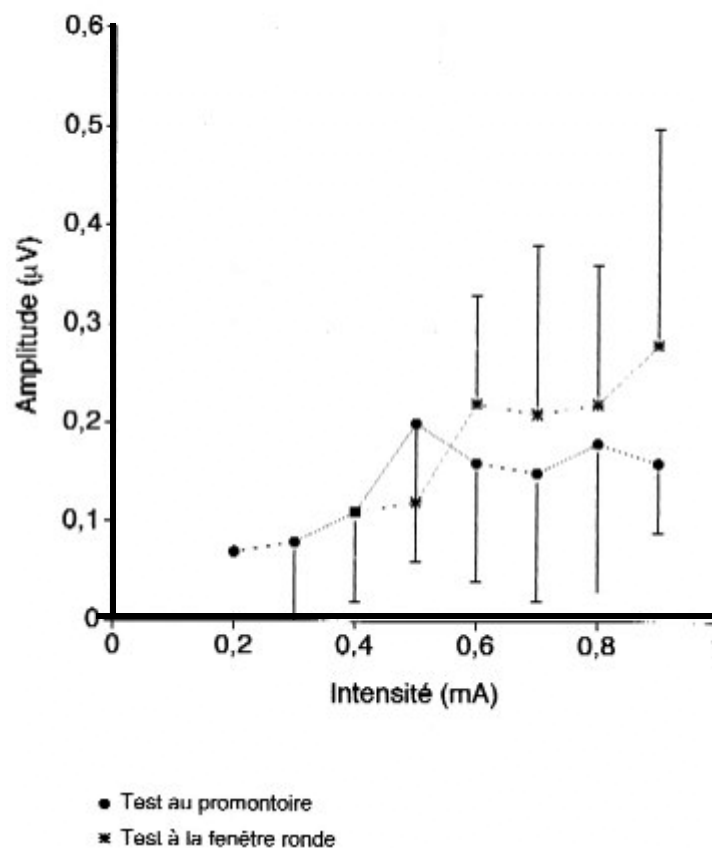


Figure 33 : Evolution de l'amplitude de l'onde eV en fonction de l'intensité de stimulation dans les tests au promontoire et à la fenêtre ronde.

3. Taux d'obtention des potentiels évoqués lors des tests au promontoire et à la fenêtre ronde

Nous avons considéré que les tests étaient positifs uniquement si les ondes eIII et/ou eV étaient enregistrées.

Avec une stimulation au promontoire, les potentiels évoqués ont été enregistrés sur 21/24 oreilles testées soit 88% des tests. Avec une stimulation à la fenêtre ronde, l'enregistrement de potentiels a été obtenu sur 9/11 oreilles testées soit 81% de tests. La négativité des 5 autres tests reposait i) soit sur l'absence d'onde individualisable (3 tests), ii) soit sur la présence d'une onde unique d'apparition précoce avant 2 msec (2 tests).

4. Comparaison des tests au promontoire et à la fenêtre ronde

Les tests au promontoire et à la fenêtre ronde ont apporté des réponses similaires. L'aspect général des potentiels évoqués était semblable dans les 2 tests (figures 34 et 35). Les latences et les seuils des ondes eII, eIII, et eV, les écarts de latence des ondes eII-eV, eII-eIII et eII-eV, ainsi que l'amplitude de l'onde eV n'étaient pas statistiquement différents entre les 2 tests. Enfin, le taux d'obtention des potentiels était similaire.

5. Comparaison des résultats des tests électriques avec les données cliniques

5.1. Evolutivité de la surdité

Lorsque la surdité était non évolutive c'est à dire d'apparition brutale, 12 oreilles sur 16 (75%) avaient un test au promontoire ou un test à la fenêtre ronde positif (7/9 tests au promontoire et 5/7 tests à la fenêtre ronde), alors que lorsque la surdité était évolutive, ou d'apparition progressive, 18 oreilles sur 19 (95%) avaient un des 2 tests positif (14/15 tests au promontoire et 4/4 tests à la fenêtre ronde). La différence était statistiquement significative ($p < 0,001$).

Nous avons également comparé le taux d'enregistrement des ondes eIII et eV en fonction de l'évolutivité de la surdité (tableau 4).

- L'onde eIII était présente dans 12 tests sur 16 (soit 75%) lorsque la surdité était non évolutive et dans 17 tests sur 19 (soit 89%) lorsque la surdité était d'apparition progressive ($p = 0.06$).
- L'onde eV était présente dans 10 tests sur 16 (soit 62,5%) lorsque la surdité était non évolutive et dans 14 tests sur 19 (soit 73%) lorsque la surdité était d'apparition progressive ($p = 0,24$).

Le taux de réussite était statistiquement plus élevé lorsque la surdité était évolutive ou d'apparition progressive.

	Onde eIII				Onde eV			
	Absent		Présente		Absent		Présente	
	TP	FR	TP	FR	TP	FR	TP	FR
Surdit� non �volutive	3	1	6	6	3	3	6	4
	4		12		6		10	
Surdit� �volutive	2	0	13	4	3	2	12	2
	2		17		5		14	

Tableau 4 : Enregistrement des ondes eIII et eV lors des tests au promontoire et   la fen tre ronde en fonction du caract re  volutif de la surdit .
TP : test au promontoire ; FR : test   la fen tre ronde

5.2. Durée de la surdité

Pour comparer le taux d'obtention des potentiels évoqués par rapport à la durée de la surdité, celle-ci a été répartie en 4 groupes : moins d'un an, de 1 à 5 ans, de 5 à 10 ans et de plus de 10 ans. D'après nos données, citées dans le tableau 5, il semblait que le pourcentage de tests négatifs n'augmentait pas avec la durée de la surdité.

Durée	Test Promontoire		Test Fenêtre Ronde	
	Positif	Négatif	Positif	Négatif
< à 1 an	2	1	2	1
1 à 5 ans	2	2	0	0
5 à 10 ans	3	0	2	0
> 10 ans	14	0	5	1
	24		11	

Tableau 5 : Résultats des tests au promontoire et à la fenêtre ronde en fonction de la durée de la surdité profonde.

Une analyse de régression linéaire a été réalisée entre la durée de la surdité profonde et les caractéristiques des potentiels évoqués (amplitude de l'onde eV, latences des ondes eIII et eV et des écarts de latence eII-eV et eIII-eV) obtenus aux intensités maximales de stimulation dans le test au promontoire. Aucune corrélation n'a été mise en évidence. Cependant, il existait des imprécisions quant à la durée de surdité profonde dans le groupe de surdité évolutive. Elles tenaient au fait que nous n'avions pas de données précises sur le début de la surdité profonde. Dans ce groupe, la durée de la surdité a été calculée à partir du début de la surdité toutes sévérités confondues. La durée de la surdité profonde a donc certainement été surévaluée. En revanche, nous étions certains de la durée de la surdité d'apparition rapide. L'analyse de régression linéaire dans ce groupe ne montrait pas de corrélation, mis à part entre la latence de l'onde eIII et la durée de la surdité. Cependant, dans ce cas, la pente était très faible ce qui signifiait que la latence de l'onde eIII ne variait pratiquement pas en fonction de la durée. L'interprétation de ces résultats devait être pondérée par le petit nombre de patient.

Analyse de corrélation entre la durée de la surdité profonde pour tous les patients et

1. Amplitude eV : $n = 17, r = 0.326, p = 0.2$
2. Latence eV : $n = 17, r = 0.165, p = 0.52$
3. Latence eIII : $n = 19, r = 0.01, p = 0.96$
4. Ecart eIII-eV : $n = 16, r = 0.09, p = 0.74$
5. Ecart eII-eV : $n = 12, r = 0.2, p = 0.53$

Analyse de corrélation entre la durée de la surdité profonde dans le groupe de surdité brutale et

6. Amplitude eV : $n = 6, r = 0.66, p = 0.15$
7. Latence eV : $n = 6, r = 0.769, p = 0.07$, pente : $y = 0.01x$
8. Latence eIII : $n = 6, r = 0.87, p = 0.03$, pente : $y = 0.009x$
9. Ecart eIII-eV : $n = 5, r = 0.156, p = 0.8$
10. Ecart eII-eV : $n = 5, r = 0.22, p = 0.7$

5.3. Etiologie de la surdité

Sur les oreilles atteintes de maladie de Menière, les 3 tests au promontoire et le test à la fenêtre ronde ont été positifs (100%). Parmi les surdités idiopathiques, 15 sur 16 (94%) tests au promontoire et 6 sur 7 (86%) tests à la fenêtre ronde étaient positifs. Des résultats légèrement moins bons ont été obtenus avec les surdités liées à un traumatisme du rocher, puisque 3 sur 5 (60%) tests au promontoire et 2 sur 3 (67%) tests à la fenêtre ronde étaient positifs. Dans ce cas, le nombre de patient était trop petit pour se permettre d'en tirer une conclusion. Il n'a pas été possible de discriminer les résultats des tests avec les différentes étiologies des surdités. Remarquons, seulement, l'absence de tests négatifs lorsque la surdité était partielle comme dans la maladie de Menière.

5.4. Antécédent de chirurgie otologique

Sur les 4 oreilles dont l'anatomie avait été modifiée par les interventions chirurgicales, les potentiels évoqués apparaissaient similaires aux autres.

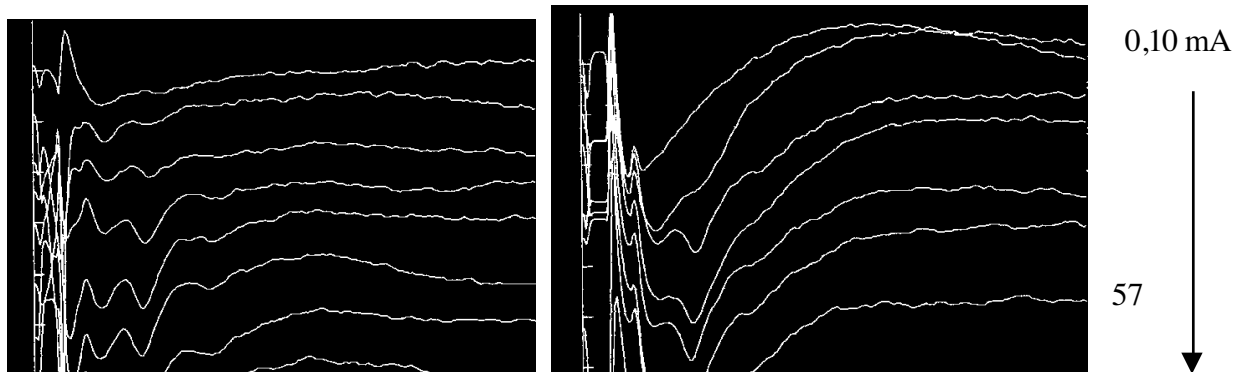
Dans le cas du comblement labyrinthique, les ondes eIII et eV étaient nettement individualisées (figure 36). Dans le cas de la tympanoplastie, les 2 tests étaient positifs avec des ondes eIII et eV amples. Sur la première oreille avec le colmatage des fenêtres, le test à la fenêtre ronde était négatif et le test au promontoire était positif mais avec une onde eV de faible amplitude et une onde eIII absente. En revanche, sur la deuxième oreille, les ondes étaient nettement individualisées.

6. Tolérance clinique

La cicatrisation du conduit auditif externe et de la membrane tympanique s'est effectuée sans aucune complication. Un patient a mentionné une recrudescence de ses acouphènes. Aucun patient ne s'est plaint d'une chute de son audition ou d'une sensation vertigineuse. Aucune lésion des autres paires crâniennes n'a été constatée.

7. Apport des tests dans le choix de l'oreille à implanter

Les tests ont permis de choisir l'oreille à implanter chez 2 patients qui n'avaient, par ailleurs, aucun autre critère de sélection. Pour le premier patient, une seule oreille était excitable et pour le second, c'est l'asymétrie des réponses (morphologie et amplitude des potentiels évoqués) qui a permis de faire le choix. Chez 9 patients, à défaut de sélectionner l'oreille à implanter, les tests ont permis de s'assurer de l'excitabilité des voies auditives. Parmi ces 9 patients, 6 avaient des réponses similaires à droite et à gauche, sans élément déterminant de choix. Chez 3 autres, le côté à implanter avait été préalablement sélectionné sur d'autres critères. Enfin, dans ce groupe, un patient a été implanté du côté non excitable. L'oreille controlatérale, dont la stimulation engendrait une réponse ample, avait une anatomie modifiée par le comblement labyrinthique rendant l'implantation cochléaire impossible. Les 3 derniers patients avec une maladie de Menière n'entraient pas dans le cadre du bilan pré-implantation.



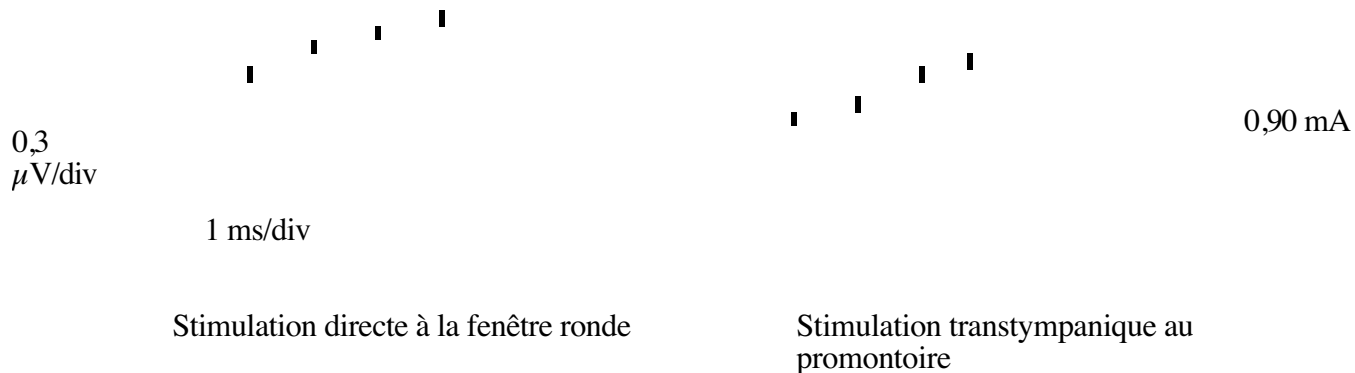


Figure 34 : Potentiels évoqués obtenus par stimulation au promontoire et à la fenêtre ronde sur une même oreille. L'aspect général des potentiels était similaire dans les 2 tests.

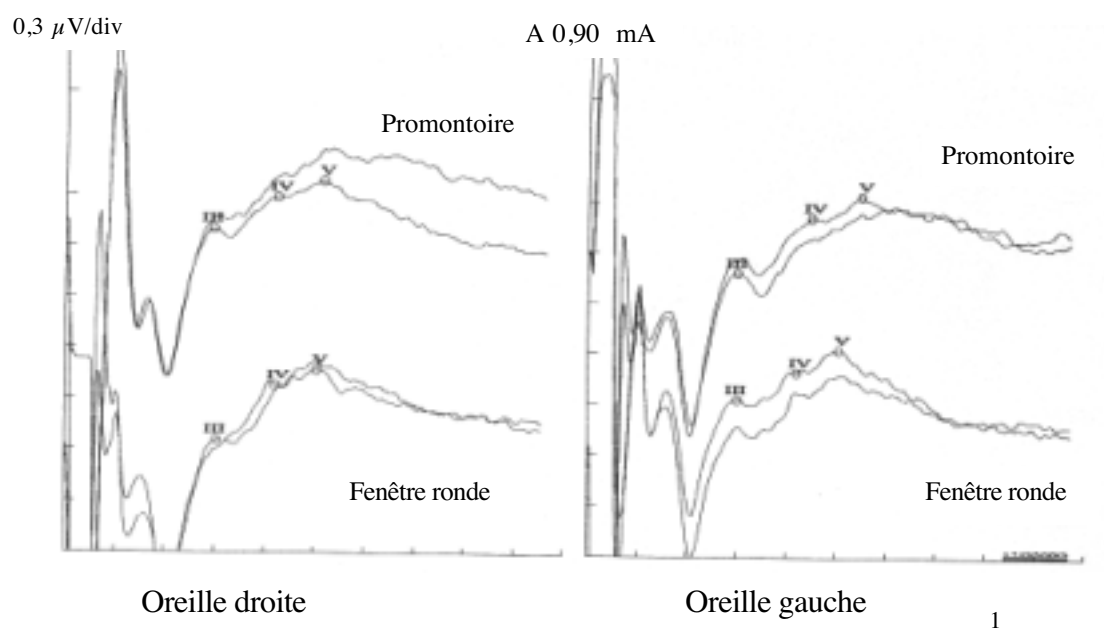
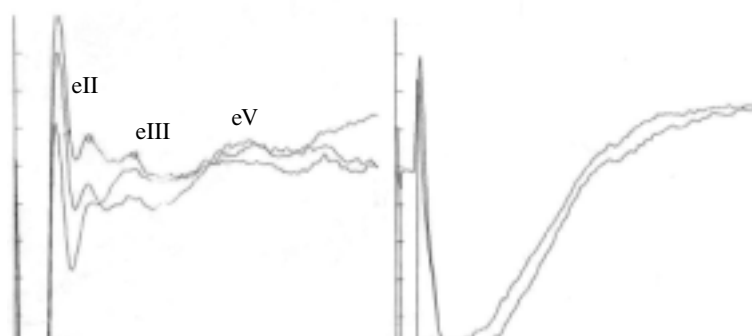


Figure 35 : Potentiels évoqués par stimulation électrique au promontoire et à la fenêtre ronde des oreilles droite et gauche, à une intensité de 0.90 mA. Les réponses étaient relativement similaires entre les tests droits et gauches et entre une stimulation au promontoire et une stimulation à la fenêtre ronde.



0,3 μ V/div

1

Oreille gauche

Oreille droite

Figure 36 : Potentiels évoqués obtenus par stimulation au promontoire. L'oreille gauche, dont l'anatomie a été modifiée par une intervention de comblement labyrinthique, était la seule oreille excitable. Trois ondes (eII, eIII et eV) bien définies, ont été obtenues à gauche avec des intensités de stimulation de 0,6 et 0,7 mA. L'implant cochléaire a cependant du être posé sur l'oreille droite.

Discussion

Cette étude a montré qu'il était possible d'obtenir des potentiels évoqués par une stimulation électrique du nerf cochléaire par voie extracochléaire, chez des patients sourds. Que la stimulation électrique soit appliquée sur le promontoire ou sur la fenêtre ronde, les potentiels évoqués étaient de morphologie et de caractéristiques similaires. Typiquement, 4 ondes (eII, eIII, eIV et eV) étaient identifiées, de latences précoces. Les seuils d'apparition se situaient approximativement entre 0.4 et 0.6 mA. Nous n'avons pas retrouvé de lien entre le taux d'obtention des potentiels et la durée de la surdité, ni de corrélation entre les mesures de latence et d'amplitude et la durée de la surdité. L'étiologie ne semblait pas avoir d'influence sur les caractéristiques des potentiels. Cependant, le taux d'obtention des potentiels évoqués était significativement plus élevé lorsque la surdité était d'apparition progressive.

Nous discuterons successivement.

1. La faisabilité et les conditions requises à l'obtention des potentiels évoqués précoces.
2. L'origine des potentiels.
3. Les différents tests électriques proposés dans le bilan pré-implantation (subjectif *vs* objectif, différents sites de stimulation électrique, tests objectifs au promontoire *vs* à la fenêtre ronde).
4. La tolérance clinique.
5. L'intérêt des tests électriques dans le bilan pré-implantation, autrement dit la valeur prédictive de survie neuronale et la valeur pronostique de l'efficacité de l'implantation cochléaire.
6. Enfin, en pratique l'intérêt clinique des tests objectifs.

1. Faisabilité des tests

La faisabilité des tests objectifs par stimulation trans-tympanique au promontoire et directe à la fenêtre ronde a été démontrée dans cette étude aussi bien chez l'enfant que chez l'adulte.

Pour juger de la fiabilité des réponses, nous avons comparé les traces obtenues à deux séries de stimulations pour chaque niveau d'intensité. La reproductibilité du geste chirurgical n'a pas été évalué. Cependant, puisqu'il n'existe pas de différence significative entre les 2 techniques de stimulation à la fenêtre ronde et au promontoire, on peut supposer que les tests seraient reproductibles .

1.1. Taux d'obtention des potentiels évoqués

Le taux d'obtention des potentiels évoqués lors des tests objectifs était élevé, atteignant 88% pour la stimulation au promontoire et 81% pour la stimulation à la fenêtre ronde. Ces chiffres sont du même ordre que ceux obtenus dans les séries publiées. Avec une stimulation au promontoire, Kileny et coll. (46) obtiennent des potentiels évoqués chez 81% de patients sur une série de 43 (ie., 57 sur 70 oreilles), Bordure et coll. (9) et Mason et coll. (60) en obtiennent chez 80% d'enfants sur une série de 25 (ie., 40 sur 50 oreilles testées), et dans une plus grande série publiée par la même équipe (69), des réponses bien définies sont obtenues chez 76% d'enfants (81 sur 106 oreilles étudiées), enfin Sarfati et coll. (74) obtiennent 80% (16 sur 20) de tests au promontoire positifs avec une onde eV reproductible.

1.2. Conditions de réussite

Cette technique a été abandonnée par certains auteurs du fait de la difficulté à extraire les potentiels évoqués précoces de l'artéfact de stimulation (73, 84). L'obtention de potentiels évoqués précoces par stimulation électrique de la cochlée requiert une certaine courbe d'apprentissage de la part de l'équipe médicale.

La difficulté pour le chirurgien est de placer l'électrode au plus près de la fenêtre ronde sur le promontoire ou au contact de la membrane de la fenêtre ronde tout en obtenant une impédance d'électrode minimale. Le saignement dans l'oreille moyenne est à éviter car il serait responsable d'une élévation de l'impédance et d'un shunt du courant électrique.

Le neurophysiologiste doit trouver les meilleurs paramètres de stimulation et connaître les procédures spécifiques de suppression d'artefact. Selon Kileny et coll. (46), le

changement du site de l'électrode de référence dans le cou ou sur l'oreille controlatérale peut parfois aider à diminuer le bruit de fond et améliorer la qualité de l'enregistrement. D'après ce même auteur, l'inversion de la polarité du stimulus électrique aide à obtenir un enregistrement avec un moindre artefact.

Enfin, une concertation avec les anesthésistes est indispensable pour que les tests soient réalisés au moment de l'efficacité maximale des drogues curarisantes et avec des drogues anesthésiantes connues pour ne pas modifier les potentiels évoqués. C'est l'élément majeur qui permet de supprimer les artefacts liés à l'activité musculaire.

2. Origine des potentiels évoqués de latence précoce

2.1. Rappels sur les potentiels évoqués auditifs précoces par stimulation acoustique : les générateurs des pics I à V de Jewett

2.1.1. Bases historiques

Les PEAp ont initialement été décrits chez l'homme en 1971 par Jewett et coll. (41) comme 7 pics, recueillis à l'aide d'électrodes de surface (entre une électrode positive placée au vertex et une électrode négative sur le lobe de l'oreille ou la mastoïde ipsilatérale à la stimulation). Ces 7 pics étaient enregistrés dans les 10 msec suivant l'application d'un stimulus auditif.

A partir des travaux de Bucwald et Huang (10), portant sur des modifications des PEAp secondaires à des lésions localisées du tronc cérébral chez le chat, une correspondance simple a été établie entre les 5 principaux pics et leurs possibles générateurs anatomiques :

- pic I : nerf auditif
- pic II : noyau cochléaire,
- pic III : complexe olivaire supérieur,
- pic IV : noyau du lemnisque latéral,
- pic V : tubercule quadrijumeau postérieur ou colliculus inférieur.

Ces conceptions simplistes, basées sur des travaux portant sur des lésions trop larges pour pouvoir donner une analyse fine des PEAp, ont été abandonnées.

2.1.2. Conceptions modernes

On pense actuellement que chaque onde correspond à un ensemble de générateurs déchargeant simultanément.

- L'onde I est la première à apparaître sur le tracé. Sa latence d'apparition normale est d'environ 1,5 msec après le stimulus. Cette onde a été clairement attribuée à l'activité de la **partie distale du nerf auditif** au niveau du ganglion spiral (2, 30, 41).

- L'onde II succède à l'onde I environ 1 msec plus tard. Elle correspondrait à l'activation de la **partie proximale du nerf cochléaire** à son entrée dans le tronc cérébral (2). Ce délai de 1 msec est compatible avec ce que l'on connaît de la longueur du nerf (environ 25 mm) et de sa vitesse de conduction (10 à 20 m/sec). Pour Guerit (31), l'onde II serait la résultante de 2 activités distinctes, l'une provenant de la **partie distale du nerf cochléaire** et l'autre **des noyaux cochléaires**.

Chacune des ondes suivantes est décalée d'environ 1 msec par rapport à la précédente. L'attribution de leurs générateurs a d'abord été basée sur des expériences de destruction ou coagulation sélective de noyaux chez les animaux. On s'est ensuite aperçu, sur la base d'observation clinique et sur la morphologie des voies auditives de l'animal, que l'interprétation des ondes à partir des données animales était difficilement transposable à l'homme. Ce sont les enregistrements per-opératoires et les observations cliniques combinées aux techniques fines d'imagerie qui ont permis de clarifier les interprétations.

- L'onde III survient environ 3,5 msec après le stimulus. Son origine reste débattue. Elle pourrait être attribuée à l'activation du **noyau cochléaire** (2), ou du **complexe olivaire supérieur** (11), ou enfin du **corps trapézoïde** (30).
- L'onde IV est souvent décrite en association avec l'onde V sous le "complexe IV-V". Elle est rarement l'objet d'interprétation isolée et la question de ses générateurs n'a pas soulevé beaucoup d'intérêt. Elle devient complexe car au-delà des noyaux cochléaires, il existe de nombreux relais facultatifs et de nombreuses décussations. Il est en effet probable que l'activation de neurones d'un même noyau pourrait se traduire par des contributions temporelles décalées, donc appartenant au bout du compte à des ondes différentes. Mais à l'inverse, une même onde peut également résulter de la combinaison d'activités synchrones, mais localisées dans des noyaux différents. L'origine de l'onde IV serait multiple mettant notamment en jeu le **complexe olivaire supérieur** et les noyaux voisins (2).
- L'onde V est d'une importance clinique considérable, puisque d'une part elle est la plus facilement identifiable lorsque l'intensité du stimulus est faible, et d'autre part sa position vis à vis de l'onde I permet une analyse d'ensemble de la conduction nerveuse dans les voies auditives du tronc cérébral. L'onde V a d'abord été attribuée à l'activité du colliculus inférieur. Elle correspondrait plutôt à l'activité du **lemnisque latéral controlatéral** (52). La grande dépression qui suit le pic correspondrait à l'activation du colliculus inférieur (2).

- Les ondes VI et VII proviendraient du **colliculus inférieur** pour certains auteurs (52) ou du **corps genouillé et des voies thalamo-corticales** respectivement pour d'autres (11).

2.2. Origine des potentiels évoqués précoces par stimulation électrique de la cochlée.

Les potentiels évoqués par stimulation électrique ont de nombreux points communs avec les potentiels évoqués auditifs par stimulation acoustique. Mais, la ressemblance ne suffit pas pour leur attribuer sans équivoque une origine auditive. Une origine vestibulaire, microphonique et faciale peut également être discutée.

2.2.1. Origine cochléaire?

a) La latence

Les latences des potentiels évoqués précoces « électriques » sont compatibles avec une origine cochléaire, pour plusieurs raisons.

- Les latences précoces, inférieures à 5-6 msec, des potentiels évoqués peuvent correspondre avec une stimulation des voies nerveuses cochléo-vestibulaires du tronc cérébral. Ces latences retrouvés dans notre étude sont d'ailleurs comparables avec celles des études publiées. La latence de l'onde eV obtenue par une stimulation au promontoire est de 4,69 msec pour Kileny et coll. (46), de 5,2 msec pour Mason et coll. (60), entre 4,1 et 5,5 msec pour Sarfati et coll. (74), et à 4,94 msec dans notre étude.
- Les latences des potentiels évoqués « électriques » sont plus précoces que les latences des potentiels « acoustiques », mais les intervalles de latence entre les ondes sont comparables.

Les potentiels évoqués par stimulation électrique au promontoire ou à la fenêtre ronde ont des latences plus précoces, survenant environ 1 msec avant leurs analogues acoustiques. Les potentiels évoqués par stimulation directe du nerf cochléaire par l'implant ont des latences encore plus précoces. Selon les auteurs, avec une stimulation intracochléaire, 3 ou 4 ondes ont été identifiées et dénommées eII, eIII, eIV et eV. Par exemple, Kasper et coll. (42) retrouvaient des latences moyennes de 1,38, 2,16, 3,43 et 3,94 msec respectivement pour les

ondes eII, eIII, eIV et eV. Truy et coll. (85, 86) ont individualisé 3 ondes eII, eIII et eV avec des latences se situant respectivement à 1,28, 2,06 et 3,90 msec. Ces potentiels «électriques» par stimulation intracochléaire surviennent environ 0,35 à 1 msec avant les potentiels «électriques» par stimulation au promontoire ou à la fenêtre ronde.

Les écarts des latences entre les ondes sont comparables en stimulation acoustique et en stimulation électrique. Les deltas II-III sont mesurés à 1,03, II-V à 2,81 et III-V à 1,89 msec en stimulation acoustique (32, 80). Ils sont mesurés respectivement en stimulation électrique par l'implant cochléaire à 0,78, 2,61 et 1,84 msec (85), et en stimulation électrique au promontoire ou à la fenêtre ronde à 1,31, à 3,37 et à 1,95 msec dans notre étude.

La différence de latence selon le site et le mode de stimulation (acoustique ou électrique) peut être expliquée par l'anatomie fonctionnelle de la cochlée. Dans une stimulation acoustique, une partie de la latence correspond au temps nécessaire d'une part pour le transfert et l'amplification du son par les oreilles externe et moyenne et d'autre part pour la transduction mécano-électrique par l'organe de Corti. En revanche, la stimulation électrique court-circuite l'oreille externe, l'oreille moyenne et l'oreille interne en excitant directement le nerf cochléaire. Il paraît donc logique que les latences diminuent lorsque l'on passe d'une stimulation acoustique à une stimulation électrique au promontoire et à une stimulation électrique intracochléaire. **Les latences et les écarts de latence entre les ondes sont des arguments de compatibilité avec l'origine auditive des potentiels évoqués par stimulation électrique.**

b) La morphologie

Les potentiels évoqués par stimulation électrique au promontoire ou à la fenêtre ronde, rapportées dans la littérature, ont des caractéristiques proches des nôtres. Typiquement, la stimulation électrique de la cochlée engendre 4 ondes.

Les 4 ondes sont dénommées eII, eIII, eIV et eV par analogie aux potentiels évoqués par stimulation acoustique. Cette dénomination sous-entend la présence d'une 5^{ème} onde, dont l'existence a été évoquée à partir des travaux chez l'animal. Hall et coll. (31) ont décrit, chez le rat, une onde précoce, bien définie et identifiable lorsque le stimulus électrique était de courte durée (200 μ sec). Cette onde devait traduire l'activité du nerf cochléaire puisqu'il existait une forte corrélation positive entre l'amplitude de l'onde et la taille du ganglion spiral. Par analogie aux potentiels «acoustiques», cette onde très précoce survenant dans la première msec, a été dénommée onde eI. Miller et coll. (64) ont également mis en évidence, chez le cobaye, une onde précoce, survenant dans la première msec (de 0,2 à 0,6 msec), d'allure biphasique (pics Ia et Ib). Elle apparaissait pour une stimulation intracochléaire avec

un stimulus électrique de courte durée (20 μ sec/phase). Les auteurs ont supposé que l'onde Ia provienne d'une stimulation proximale du ganglion spiral tandis que l'onde Ib serait initiée dans les processus dendritiques périphériques. Néanmoins, chez l'homme, l'existence d'une onde très précoce (eI) ne peut être affirmée, puisqu'en utilisant des stimuli électriques plus longs de l'ordre de 300 ou 400 μ sec, une telle onde ne peut être extraite de l'artefact de stimulation de latence identique.

L'origine cochléaire des potentiels évoqués par stimulation intracochléaire a été mise en évidence chez l'animal à partir de section sélective d'un des 3 nerfs suivants : facial, vestibulaire ou cochléaire (19). Les travaux de Van Den Honert et Stypulkowski (87), chez l'animal, sont également en faveur de cette hypothèse. Les potentiels évoqués par stimulation électrique avec un implant intracochléaire, avaient une morphologie similaire aux potentiels évoqués par stimulation acoustique et par stimulation directe du nerf cochléaire dans le conduit auditif interne. Enfin, avec une stimulation de la fenêtre ronde, les potentiels évoqués étaient relativement similaires aux précédents (figure 37).

L'origine cochléaire des potentiels évoqués « électriques » de latence précoce est donc hautement probable. Cependant, une contamination de ces potentiels par des potentiels vestibulaires, microphoniques ou myogéniques est également possible. En effet, rien n'affirme que le stimulus électrique de la cochlée se propage uniquement au nerf cochléaire et non aux nerfs de proximité. En exemple, des nystagmus provoqués ont été enregistrés après une stimulation au niveau de l'implant cochléaire (3). **Beaucoup d'auteurs admettent que l'onde eV aurait une origine cochléaire, tandis que l'origine des ondes plus précoces reste débattue.**

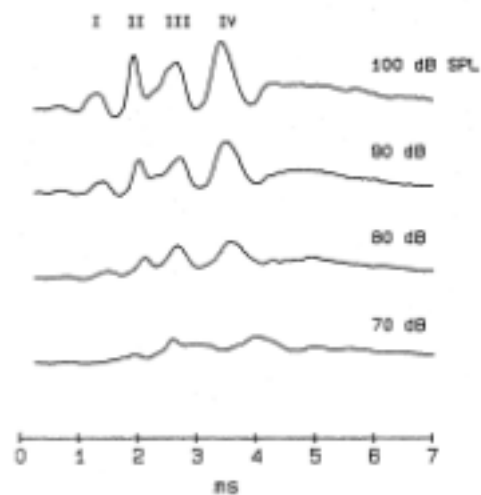
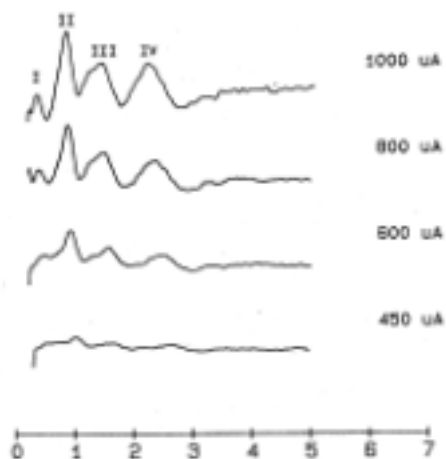


Figure 37 : Potentiels
évoqués auditifs chez le
chat.
(d'après Van Den Honert et
Stypulkowski) (87)

En haut, potentiels évoqués
par clicks acoustiques



En bas, potentiels évoqués
par stimulation électrique
monopolaire intracochléaire.

2.2.2. Origine vestibulaire?

L'origine vestibulaire des potentiels évoqués précoces a été avancée par plusieurs études.

Une de ces études a été réalisée chez le cobaye par Bordure et coll. (8). Les potentiels évoqués ont été obtenus par stimulation électrique à la fenêtre ronde. Les auteurs ont constaté que les potentiels disparaissaient s'ils associaient un bruit masquant de 110 dB. Cependant, dans ces mêmes conditions, lorsque le stimulus électrique était de 50 μ sec et non de 20 μ sec, 3 ondes précoces réapparaissaient avant la 3^{ème} msec. L'onde la plus tardive (onde eV), quant à elle, ne réapparaissait pas. De plus, la section du nerf vestibulaire faisait disparaître les ondes précoces, alors que les réponses cochléaires restaient inchangées. A partir de ces résultats, les auteurs ont déduit que les potentiels très précoces auraient une origine vestibulaire, alors que les potentiels plus tardifs auraient une origine cochléaire (figure 38).

Van Den Honert et Stypulkowski (87) ont mis en évidence par stimulation directe du nerf vestibulaire chez le chat, des potentiels évoqués très différents des potentiels évoqués acoustiques. Ces potentiels évoqués étaient constitués d'une onde négative apparaissant à une latence de 1 msec suivie d'une onde positive (figure 39). Les ondes tardives, comme celles décrites dans les potentiels évoqués auditifs, étaient absentes.

Chez l'homme, Mason et coll. (59) ont également décrit des potentiels précoces d'origine vestibulaire. Ces potentiels, qu'ils ont appelés "short latency component" (SLC), ont été enregistrés chez des enfants sourds. Les SLC étaient obtenus par une stimulation acoustique à haute intensité sous anesthésie générale avant implantation cochléaire. Les SLC se caractérisaient par une grande onde négative avec une latence d'environ 3 msec (figure 40). D'après les auteurs, les SLC ne pouvaient pas correspondre aux potentiels microphoniques cochléaires de latence plus longue. Ils ne semblaient pas, non plus, d'origine auditive puisqu'ils pouvaient être présents avec ou sans onde eV. Ce d'autant que l'absence d'onde tardive ne pouvait être mise sur le compte d'une pathologie rétrocochléaire car les IRM de ces enfants étaient normaux. Les auteurs ont ainsi suggéré que l'origine des SLC doive être vestibulaire. L'absence plus fréquente des SLC dans les surdités post-méningitiques que dans les surdités congénitales pouvait être expliquée par le fait que l'appareil vestibulaire est souvent détruit après une méningite.

Hausler et coll. (34) ont étudié les potentiels évoqués vestibulaires chez 9 patients atteints de maladie de Menière lors d'une neurectomie vestibulaire. Avant la section du nerf, la stimulation directe du nerf vestibulaire avec une intensité de 0,75 à 1 mA engendrait une onde négative reproductible survenant avec une latence de $2,1 \pm 0,4$ msec et d'une amplitude

de $0,5 \mu V$. Cette onde disparaissait après section complète du nerf vestibulaire et n'était pas modifiée lorsqu'un bruit masquant était appliqué sur l'oreille ipsilatérale (figure 41). Bien que les auteurs n'aient pas stimulé la cochlée mais le nerf vestibulaire et n'ont donc pas enregistré les potentiels cochléo-vestibulaires, on peut cependant admettre l'origine vestibulaire de cette onde négative.

Une origine vestibulaire des potentiels évoqués par stimulation électrique est possible. Ces potentiels auraient des latences précoces, inférieures à 3 msec. Leur morphologie correspondrait soit à 3 ondes positives (8) soit à une grande onde négative (34, 59, 87).

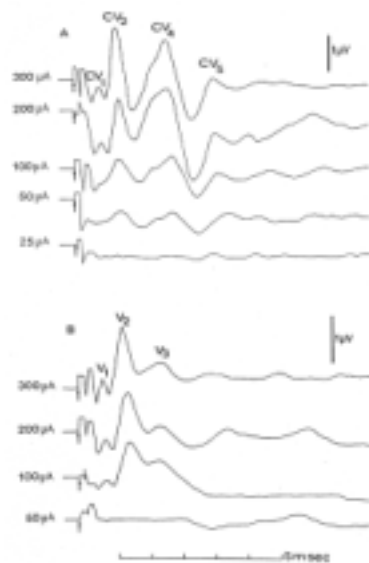


Figure 38 : Potentiels évoqués de latence précoce obtenus par stimulation à la fenêtre ronde avec un stimulus de $50 \mu sec$ chez le cobaye (Bordure et coll.) (8).

A : potentiels (CV1, CV2, CV3, CV4 et CV5) obtenus sans bruit masquant.
B : avec un bruit masquant (110 dB SPL), la réponse résiduelle consistait en 3 ondes positives (V1-V3).

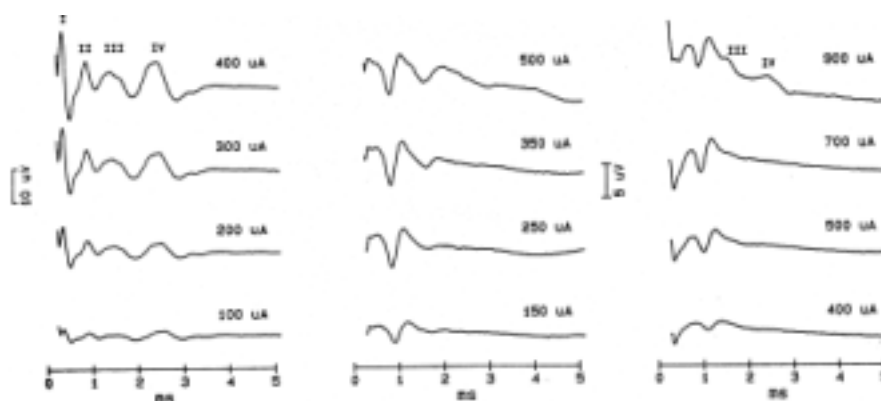


Figure 39 : Stimulation électrique du nerf cochléo-vestibulaire chez le chat (Van Den Honert et Stypulkowski) (87).
A gauche, potentiels évoqués par stimulation directe du nerf cochléaire dans le

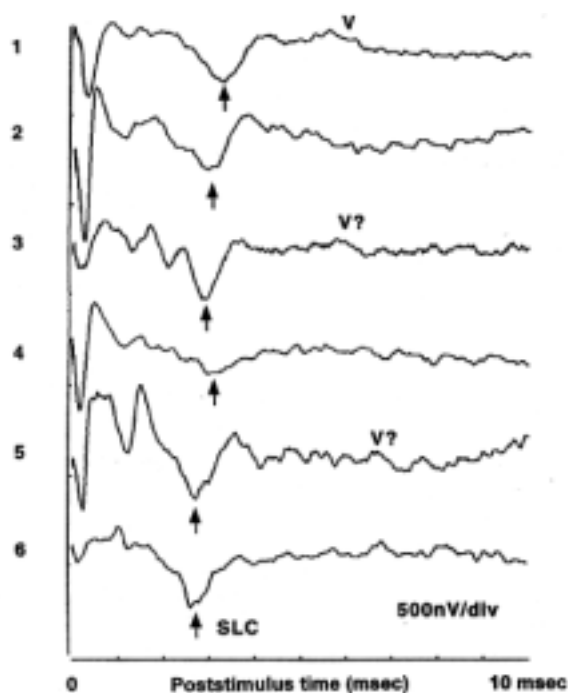


Figure 40 : Exemple de « Short latency component » (SLC) chez 6 enfants sourds, en utilisant un stimulus acoustique de 105 dB nHL. Existence possible d'une onde V chez 3 enfants. (Mason et coll.) (59)

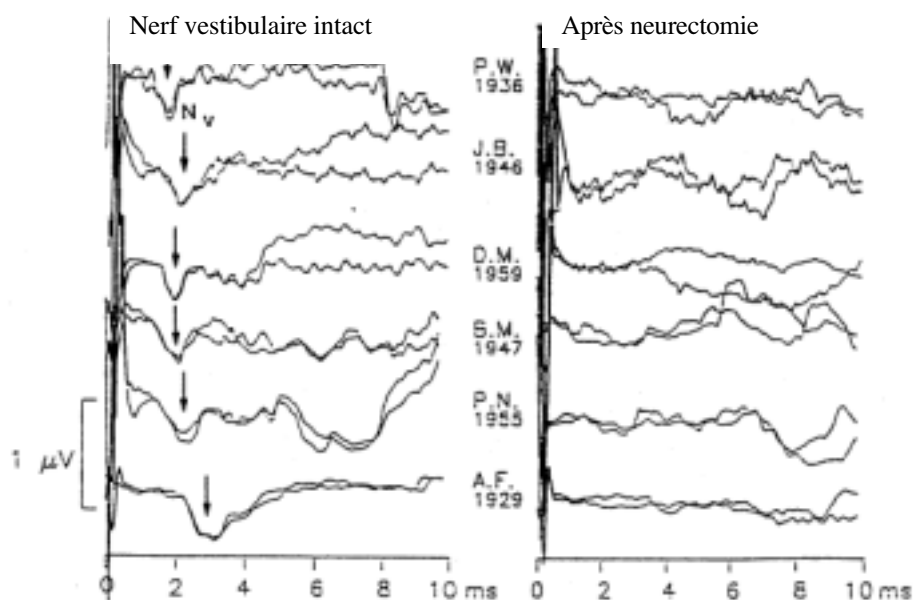


Figure 41: potentiels évoqués de latence précoce par stimulation électrique directe du nerf vestibulaire avant et après neurectomie vestibulaire chez 6 patients. Une onde négative N_v (flèche) de latence d'environ 2 msec et d'une amplitude de $0.5 \mu V$ a été enregistrée chez tous les patients avant neurectomie vestibulaire. Cette onde disparaissait après section vestibulaire sélective à l'extrémité proximale de la stimulation (Hausler et coll.) (34).

2.2.3. Contamination des potentiels évoqués précoces par des potentiels microphoniques ?

Les potentiels évoqués pourraient être contaminés par l'excitation microphonique de la cochlée. Elle correspond à une stimulation directe des cellules sensorielles. Une transduction électromécanique normale serait induite par les perturbations créées dans l'oreille interne par le stimulus électrique. Les seuils de ces potentiels sont faibles et leurs latences sont plus ou moins égales à celles des potentiels évoqués par stimulation acoustique. Ils se caractérisent par une faible augmentation de latence et d'amplitude avec l'augmentation de l'intensité de stimulation. Leur morphologie est similaire à celle des potentiels évoqués par stimulation acoustique (figure 42). A des intensités de stimulation supérieures (500 μ A) le nerf auditif est directement stimulé, et les potentiels évoqués proviendraient d'une réponse combinée électrophonique et directe. Cependant ces potentiels électrophoniques sont enregistrés essentiellement lorsque les cellules neuro-sensorielles de la cochlée sont normales (76, 87). **Une contamination microphonique des potentiels évoqués lors de nos tests chez des patients sourds semble donc peu probable.**

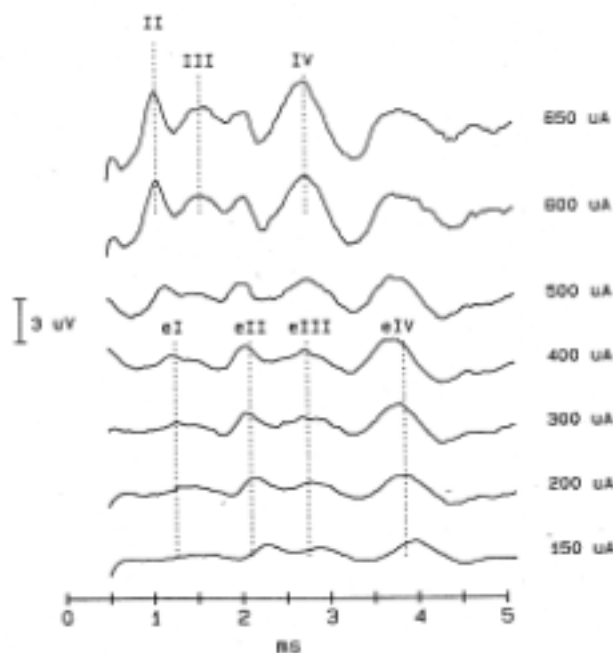


Figure 42 : Potentiels électrophoniques chez un chat normal (d'après Van Den Honert et Stypulkowski) (87).
-En haut, potentiels évoqués par stimulation électrique directe du nerf cochléaire
- En bas, réponses électrophoniques.

2.2.4. Que penser de l'origine des potentiels évoqués précoces (< 5 msec) ?

Malgré ces nombreuses études, l'origine des potentiels évoqués par stimulation électrique de la cochlée humaine n'est pas encore clairement établie. Seule l'origine cochléaire

de l'onde eV semble admise. C'est essentiellement l'origine des potentiels précoces de latence inférieure à 3 msec qui reste indéterminée. Elle pourrait être vestibulaire pour Bordure et coll. (8), Mason et coll. (59) et Hausler et coll. (34). Cependant, la morphologie des potentiels vestibulaires décrite par ces 3 auteurs n'est pas identique. **Les potentiels évoqués « électriques » précoces (< 3 msec) pourraient donc avoir une origine combinée cochléo-vestibulaire.** Pour mieux définir l'origine des potentiels « électriques », il serait intéressant d'étudier l'effet de la neurectomie vestibulaire sur l'enregistrement de potentiels évoqués par stimulation électrique de la cochlée au promontoire ou à la fenêtre ronde. La modification des potentiels avant et après section du nerf vestibulaire permettrait de faire la part des ondes qui proviennent du nerf cochléaire de celles qui proviennent du nerf vestibulaire.

L'absence de certitude quant à l'origine des potentiels précoces, nous a conduit à interpréter un test de façon positive uniquement si les ondes plus tardives eIII et/ou eV étaient identifiées.

2.2.5. Origine faciale des potentiels tardifs (5 à 10 msec) ?

Des ondes tardives sont parfois observées avec une latence de 5 à 10 msec (figure 43). Elles pourraient avoir une origine faciale. En effet, beaucoup d'auteurs ont montré que les potentiels évoqués par stimulation du nerf facial correspondent à une onde large, de latence tardive, dont l'amplitude croît rapidement avec l'augmentation d'intensité et qui apparaît pour des intensités de stimulation plus élevées (1 mA) (24, 87). Pour éliminer ou diminuer l'influence myogénique, les potentiels évoqués doivent être enregistrés sous anesthésie générale avec curarisation.

L'incertitude quant à l'origine des potentiels précoces, l'enregistrement occasionnel de potentiels tardifs myogéniques, sont les raisons qui nous font par prudence employer, à propos de ces enregistrements, le terme de potentiels évoqués plutôt que celui de potentiels évoqués auditifs.

Sans curarisation

Avec curarisation

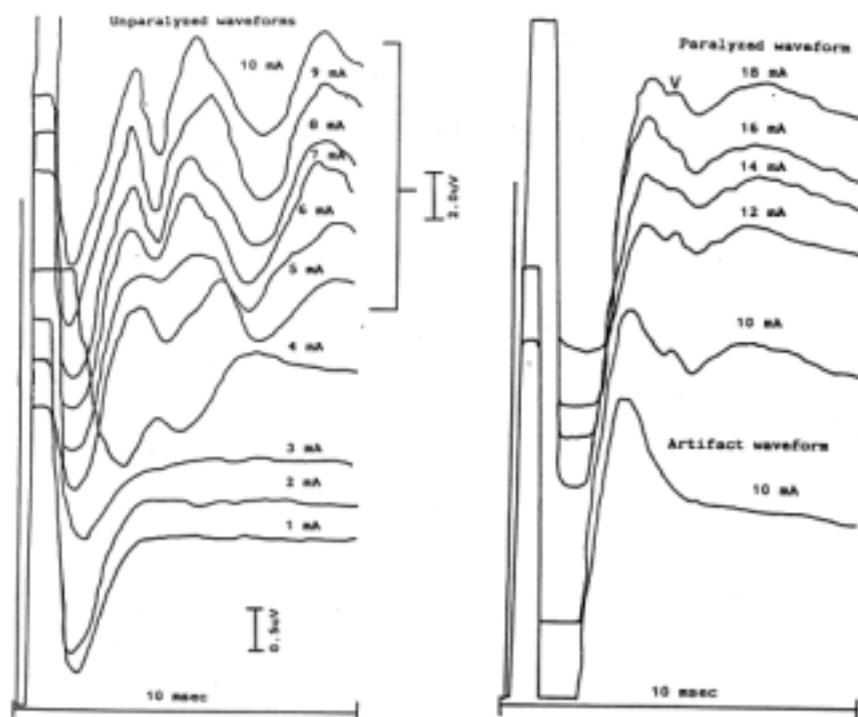


Figure 43 : Potentiels évoqués « électriques » chez un patient avec et sans curarisation (d'après Fifer et Novak) (24).

3. Les différents tests électriques

3.1. Test subjectif vs test objectif

Le principe des tests subjectifs au promontoire et à la fenêtre ronde est de générer une perception sonore en stimulant électriquement la cochlée. Les réponses étudiées sont d'ordre comportemental. Leur objectif, comme celui des tests objectifs, est d'évaluer l'excitabilité du système nerveux auditif avant l'implantation cochléaire. Ils ont également l'avantage de donner au patient la possibilité de faire l'expérience de la perception sonore générée par la stimulation électrique avant que ne soit réalisée l'implantation.

Cependant, en pratique, ces tests posent 2 problèmes. D'une part, leur indication est limitée à l'adulte et au grand enfant. En effet, l'enfoncement d'une aiguille dans la membrane tympanique et la stimulation électrique sont impossibles à réaliser chez l'enfant sans anesthésie générale. Pour autant, l'étude des réponses comportementales n'est possible que sous anesthésie locale. Ces tests sont donc inapplicables au jeune enfant. D'autre part, l'interprétation de réactions subjectives à une sensation dont la nature n'est pas toujours sonore est d'autant plus difficile qu'il s'agit d'enfant ou d'adulte atteint de surdité pré-linguale (74). Les réactions subjectives peuvent correspondre à une sensation sonore mais également à une sensation somesthésique (vibration) ou douloureuse (40, 43). Ainsi, l'interprétation de ces tests est aléatoire, laissant persister une incertitude quant à l'excitabilité du nerf auditif.

L'implantation est d'autant plus efficace qu'elle est réalisée précocement. En particulier, chez les enfants atteints de surdité congénitale, il est préconisé d'implanter avant l'âge de 4 ans (53). Travailler avec des enfants ou avec des adultes atteints de surdité pré-linguale nécessite donc une méthode objective. L'enregistrement de potentiels évoqués auditifs par stimulation électrique de la cochlée, est obtenu sous anesthésie générale chez l'adulte et l'enfant, et apporte une information objective de l'excitabilité neuronale. Cette méthode a donc notre préférence.

3.2. Comparaison des différents sites de stimulation

3.2.1. Stimulation intracochléaire vs stimulation à la fenêtre ronde ou au promontoire

Lusted et coll. (57) ont comparé, chez le chat, la perte neuronale et les caractéristiques (amplitude et seuils) des potentiels évoqués par stimulation à la fenêtre ronde, au promontoire ou intracochléaire dans la rampe tympanique. La stimulation intracochléaire donnait les potentiels évoqués les mieux définis avec les plus grandes amplitudes. Cependant, cette différence était surtout marquée lorsque la perte neuronale était inférieure à 50% de la normale. En matière de surdité profonde, la localisation intracochléaire de l'électrode de stimulation apportait peu d'informations supplémentaires par rapport à la fenêtre ronde. Lorsque la perte neuronale était supérieure à 75%, la stimulation au niveau de la rampe tympanique ou à la fenêtre ronde donnait des potentiels évoqués tout à fait comparables, alors qu'au contraire les potentiels provenant d'une stimulation au promontoire étaient très discrets voire impossibles à enregistrer. Les travaux de Frohne et coll. (26) ont montré que, la stimulation intracochléaire (premier tour basal) engendrait des potentiels évoqués d'amplitude plus large, de seuils inférieurs et avec un taux de réussite supérieur à ceux évoqués par stimulation au promontoire ou à la fenêtre ronde (électrode-boule). Pellizzone (72) et coll., Robier et coll. (73) ont également montré que les potentiels évoqués étaient moins reproductibles et de plus faible amplitude quand la stimulation était présentée au promontoire ou à la fenêtre ronde plutôt qu'en intracochléaire. Pour Pellizzone et coll. (72), l'intensité de stimulation présentée à la fenêtre ronde doit être au moins 5 fois supérieure à une stimulation intracochléaire pour obtenir les mêmes caractéristiques de potentiels évoqués.

A intensité équivalente de stimulation, les potentiels évoqués par stimulation de la paroi latérale de la cochlée ont une amplitude plus faible, des seuils plus élevés et une morphologie moins bien définie. L'interposition osseuse entre l'électrode et le nerf cochléaire lors d'une stimulation de la paroi latérale de la cochlée est probablement responsable de cette différence. Dans ce cas de figure, la quantité d'énergie électrique nécessaire pour stimuler le nerf cochléaire serait plus importante.

Quelques exemples cliniques illustrent le rôle de l'interposition osseuse.

- Dans notre étude, nous avons remarqué que le patient ayant eu un comblement labyrinthique, autrement dit un fraisage du promontoire, avait des potentiels évoqués bien définis (voir figure 36, chap. « résultats »). Dans ce cas, l'absence d'interposition osseuse sur le promontoire aurait permis de délivrer une plus grande quantité d'énergie au nerf, d'où une stimulation plus efficace.

- A l'inverse, l'augmentation de l'épaisseur de la coque osseuse constituerait un obstacle à la propagation du stimulus électrique. L'ossification cochléaire, que l'on retrouve dans les labyrinthites, se manifeste par une élévation du seuil de stimulation. Dans l'étude de Kileny et coll. (46, 47) avec des tests objectifs au promontoire, les patients avec une ossification cochléaire (n=10) avaient un seuil de stimulation plus élevé que lorsque la cochlée était normale (472 μ A vs 406 μ A). Sarfati et coll. (74) ont rapporté 2 cas d'ossification cochléaire pour lesquels aucune réponse n'a été obtenue jusqu'à une intensité de stimulation de 500 μ A. Cette élévation du seuil serait la conséquence :
 - soit de la haute impédance de l'os à l'inverse de l'impédance très basse des liquides labyrinthiques,
 - soit de l'appauvrissement neuronal important de la cochlée. La perte neuronale proviendrait soit d'une destruction des fibres nerveuses par l'ossification soit d'une dégénérescence neuronale importante par neuro-labyrinthite.

La stimulation intracochléaire semble être plus efficace que la stimulation de la paroi latérale de la cochlée, cependant elle pose le problème d'une ouverture bilatérale de l'oreille interne.

3.2.2. Stimulation à la fenêtre ovale vs stimulation à la fenêtre ronde

La fenêtre ronde se projette en regard du tour basal de la rampe tympanique alors que la fenêtre ovale se projette en regard de la rampe vestibulaire. Sachant que le nerf cochléaire passe dans la lame spirale située à la partie supérieure de la rampe tympanique, la stimulation électrique à la fenêtre ronde est peut-être plus efficace car plus proche du nerf cochléaire que la stimulation à la fenêtre ovale. Enfin, en raison des rapports étroits entre le nerf facial et la fenêtre ovale, il existe un risque de léser le nerf facial lors du positionnement de l'électrode et lors de la stimulation électrique. D'ailleurs, aucune étude ne rapporte de stimulation à la fenêtre ovale.

3.2.3. Stimulation au promontoire vs stimulation à la fenêtre ronde

La stimulation sur le promontoire, juste au-dessus de la fenêtre ronde, s'effectue en regard du nerf cochléaire. L'inconvénient de cette technique est l'interposition osseuse entre l'électrode et le nerf cochléaire. Dans la stimulation à la fenêtre ronde, en raison de

l'inclinaison de la fenêtre ronde et de la forme de l'électrode, il est rarement possible de placer l'aiguille au contact de la membrane de la fenêtre ronde. En pratique, l'électrode aiguille est piquée au plus proche de la membrane de la fenêtre ronde sur le rebord osseux inférieur de celle-ci. L'électrode boule permettrait probablement d'avoir un contact avec une plus grande surface de membrane, mais sa forme reste cependant incompatible avec l'inclinaison de la fenêtre ronde. A l'évidence, ces 2 techniques ne sont pas si différentes quant au site de stimulation. D'autre part, pour certains auteurs, la stimulation électrique au promontoire ou à la fenêtre ronde aurait les mêmes propriétés (45). Sachant que la muqueuse de la paroi latérale de la cochlée est continue, le stimulus électrique délivré à n'importe quel endroit de cette muqueuse devrait engendrer un courant électrique identique au ganglion spiral. Néanmoins, l'avantage du test à la fenêtre ronde avec abord chirurgical est de visualiser avec précision la localisation de la fenêtre ronde et le positionnement de l'électrode.

3.3 Test au promontoire vs test à la fenêtre ronde

Certains auteurs considèrent que la stimulation à la fenêtre ronde est plus efficace que la stimulation au promontoire (12, 40, 63, 90) car elle nécessiterait des intensités de stimulation inférieures. Cependant, ces auteurs n'ont étudié que des tests subjectifs, et la plupart n'ont réalisé que des stimulations à la fenêtre ronde sans les comparer aux stimulations au promontoire. Pour autant, les quelques études comparatives donnent des conclusions contradictoires. Dans la première étude, Spies et coll. (79) ont montré que le test à la fenêtre ronde était plus performant que le test au promontoire (électrode-aiguille), le moins performant étant le test de stimulation dans le conduit auditif externe. Le taux de réussite était respectivement pour le test à la fenêtre ronde, au promontoire et dans le conduit auditif externe, de 88, 86 et 82%. Le seuil moyen d'audition était le plus bas dans le test à la fenêtre ronde, à 7,7 dB plus élevé dans le test au promontoire et à 35,8 dB plus élevé dans le test du conduit auditif externe. Malgré une différence statistiquement significative, les résultats d'analyse sont relativement proches. En revanche, dans les 2 autres études, il n'a pas été mis en évidence de différence statistiquement significative entre une stimulation au promontoire et à la fenêtre ronde (électrode-boule) tant pour les seuils que pour la dynamique entre le seuil de perception minimum et le niveau de confort maximum (45, 77).

Au regard de ces 3 études, la différence entre le test au promontoire et le test à la fenêtre ronde apparaît, en fait, faible. Cette différence est d'autant moins évidente que les critères d'analyse reposent sur des réponses comportementales dont l'interprétation est source d'erreur.

En accord avec les études de Shipp, Nedzelski (77) et Kileny et coll. (45), notre étude n'a pas montré de différence statistiquement significative entre une stimulation au

promontoire et une stimulation à la fenêtre ronde. Les taux de réussite étaient statistiquement équivalents et les caractéristiques (morphologie, latence, seuil et amplitude) des potentiels évoqués étaient identiques. A notre connaissance, aucune autre étude comparant les tests objectifs n'a été publiée à ce jour. Sachant que les critères d'analyse des tests objectifs sont plus précis que ceux des tests subjectifs, **nous admettons qu'il n'y a pas de différence significative entre les 2 modes de stimulation pour les tests électriques objectifs.**

La stimulation trans-tympanique au promontoire présente l'avantage par rapport à la stimulation à la fenêtre ronde de ne pas nécessiter d'abord chirurgical de l'oreille moyenne. Cette technique moins invasive dont les résultats sont équivalents, a notre préférence et devra être réalisée en première intention. Cependant, si un patient ne répond pas à la stimulation au promontoire, il nous paraît justifié de réaliser une stimulation directe à la fenêtre ronde pour vérifier le placement de l'électrode et s'assurer de l'excitabilité du nerf cochléaire.

4. Tolérance clinique

La tolérance clinique de la stimulation électrique au promontoire ou à la fenêtre ronde a été tout à fait satisfaisante. Dans notre étude, à l'exception d'un patient qui s'est plaint d'une recrudescence de ses acouphènes après les tests, aucun autre signe fonctionnel n'a été mentionné par les autres patients. De plus, aucune étude clinique n'a rapporté d'effet délétère de la stimulation électrique sur le système cochléo-vestibulaire. Cependant, évaluer précisément les effets d'une stimulation électrique aiguë sur le système cochléaire, requiert des études histologique et électrophysiologique. De telles études ont été réalisées chez l'animal.

- Sur le plan histologique, une stimulation chronique par un implant cochléaire sur des oreilles de cobaye ne modifiait pas le nombre de neurones du ganglion spiral. Autrement dit, la stimulation électrique n'engendrerait pas de détérioration de survie neuronale, mais elle ne serait pas non plus un facteur neurotrophique. Les quelques modifications histologiques observées étaient une diminution du volume du canal de Rosenthal en rapport avec une augmentation de la densité neuronale (55).
- Sur le plan électrophysiologique, il ressort que seule la stimulation à haute fréquence ou à haute intensité aurait un effet délétère sur l'excitabilité neuronale. Dans une étude sur le rat, Vischer et coll. (89) ont constaté une diminution de l'amplitude de l'onde eI lorsque la fréquence des stimuli électriques augmentait, avec une valeur seuil de 300 pulses par seconde. Dans une étude sur le cobaye, Huang et coll. (38) ont montré non seulement l'effet délétère d'une haute fréquence de stimulation (400 et 1 000 pulses par seconde), mais également de la forte intensité de stimulation (supérieure à 12 dB au-dessus du seuil), lequel se traduisait par une diminution de l'amplitude des potentiels évoqués auditifs. Pour Liu et coll. (56), cet effet n'apparaissait que pour des fréquences et des intensités de stimulation plus élevées (fréquence de stimulation supérieure à 1 000 pulses par seconde et densité de charge supérieure à $7,1\mu\text{C}/\text{phase cm}^{-2}$). Pour Cords et coll. (13, 14), également, les potentiels évoqués n'étaient modifiés, mais de façon réversible, que pour des hautes intensités (6 dB) et hautes fréquences de stimulation (1 500 Hz). L'excitabilité neuronale n'apparaît donc pas modifiée, chez l'animal, aux intensités et aux fréquences de stimulation utilisées habituellement.

5. Intérêt des tests électriques dans l'estimation de la survie neuronale et de la performance de l'implantation cochléaire

Prédire l'efficacité de l'implantation cochléaire avant l'acte chirurgical est le principal souci de l'équipe médicale.

Lors d'une privation auditive, il a été constaté que les voies auditives étaient soumises à un processus de dégénérescence neuronale. Ce processus serait modulé par les caractéristiques de la surdité, tels que l'âge, la durée et l'étiologie de la surdité. Or, la prothèse cochléaire requiert que les voies auditives soient au minimum fonctionnelles. D'autres facteurs tels que l'intégrité des centres supérieurs de l'audition, le développement cognitif sont également des conditions indispensables à l'optimisation de la réhabilitation auditive. La première étape était d'évaluer la fonctionnalité des voies auditives. Sachant que la dégénérescence neuronale était modulée par les caractéristiques de la surdité, on a recherché si ces caractéristiques avaient une influence sur l'efficacité de l'implantation. Parallèlement, les tests électriques ont été développés pour évaluer l'excitabilité neuronale. Pour déterminer l'intérêt clinique des tests et des paramètres informatifs, les résultats des tests ont été comparés aux données histologiques de la dégénérescence neuronale, aux caractéristiques des surdités et aux scores de reconnaissance vocale avec l'implant.

5.1. Facteurs cliniques influençant l'efficacité de l'implantation cochléaire

La recherche de facteurs prédictifs de performance de l'implantation a été l'objet de nombreuses études.

- L'âge de début de la surdité n'a pas d'effet négatif sur la performance (1, 17, 18), sauf si la surdité survient après 60 ans (6) (figure 44).
- Certaines étiologies doivent modifier la position des électrodes et les propriétés électriques de la cochlée, tels que le processus d'ossification cochléaire et les malformations cochléaires. Certaines étiologies ont un effet direct sur la survie neuronale et la fonction de la cochlée. Cependant, il n'apparaît pas ou peu de relation entre l'étiologie, le caractère progressif ou brutal de la surdité et l'efficacité de l'implantation (1, 6, 17, 18), à l'exception de la labyrinthite post-méningitique (70)

(figure 45). Dans ce dernier cas, la faible performance est probablement liée au processus d'ossification cochléaire et à la dégénérescence neuronale plus sévère que dans les autres étiologies (36, 67).

- L'âge de l'implantation aurait un effet négatif sur la performance qui augmenterait après 60 ans (6) (figure 46).
- La durée de la surdité profonde apparaît être un facteur très informatif (1, 17, 18, 44, 88). Il existe une forte corrélation négative entre la durée de surdité et la performance. Blamey et coll. (6) ont d'ailleurs estimé qu'il y avait une diminution de 10% aux scores des tests vocaux et de reconnaissance de phrase avec l'implant cochléaire par décennie de surdité profonde. Comme on l'a précédemment mentionné dans les rappels physiopathologiques, il existe une corrélation positive entre la durée de la surdité et l'importance de la dégénérescence neuronale du ganglion spiral (67). Ainsi, la durée de la surdité profonde, en reflétant la survie neuronale, aurait une valeur prédictive de l'efficacité de l'implantation (figure 47).

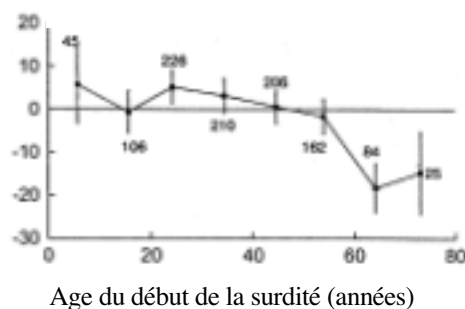


Figure 44 : Taux de reconnaissance vocale avec l'implant en fonction du début de la surdité (d'après Blamey) (6).

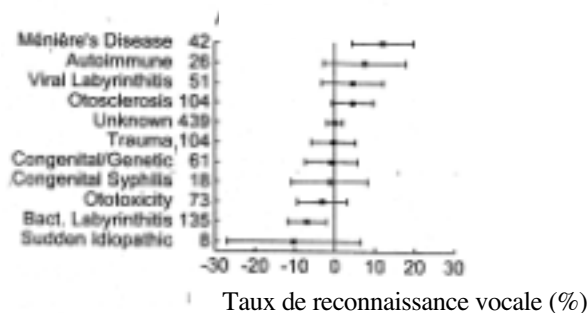


Figure 45 : Taux de reconnaissance vocale en fonction de l'étiologie de la surdité (d'après Blamey) (6).

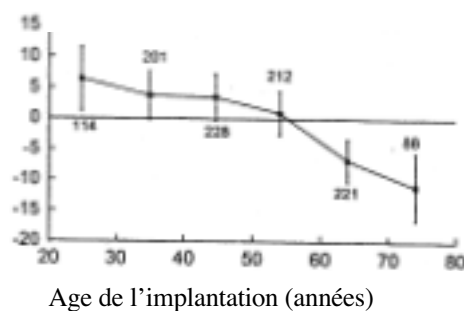


Figure 46 : Taux de reconnaissance vocale en fonction de l'âge de l'implantation (d'après Blamey) (6).

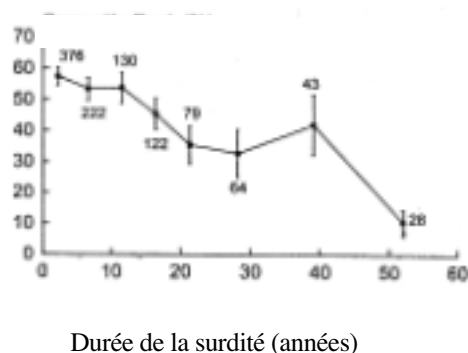


Figure 47 : Taux de reconnaissance vocale en fonction de la durée de la surdité (d'après Blamey) (6).

5.2. Survie neuronale et performance de l'implantation

Les neurones auditifs sont essentiels pour que l'implantation cochléaire puisse générer une perception sonore. Cependant il n'a pas été démontré de corrélation significative entre le nombre de neurones résiduels et la performance de l'implantation. La durée de la surdité a une forte corrélation négative avec le nombre de neurones auditifs résiduels (66) et une forte corrélation négative avec les scores de reconnaissance vocale avec l'implant cochléaire (6). Le nombre de neurones résiduels expliquerait la diminution de la performance de l'implantation lorsque la durée de la surdité augmente. Cependant, le nombre de neurones résiduels ne suffit pas à expliquer i) pourquoi l'âge de début de la surdité a peu d'influence sur la performance (6) alors que la diminution du nombre de neurones, chez un sujet normal, est d'environ 2000 par décennie et ii) pourquoi les scores de reconnaissance vocale avec l'implantation augmentent de 5% par an pendant les 5 premières années alors qu'il n'y a pas d'augmentation correspondante du nombre de neurones (6). Le nombre de neurones résiduels n'est probablement pas le seul facteur responsable de l'efficacité de l'implantation. Un minimum de neurones serait nécessaire et suffisant pour donner un haut score de reconnaissance vocale (7). L'efficacité de l'implantation ou la transmission du message électrique dépendrait donc également de la fonctionnalité des neurones du ganglion spiral et des neurones des voies auditives centrales (7).

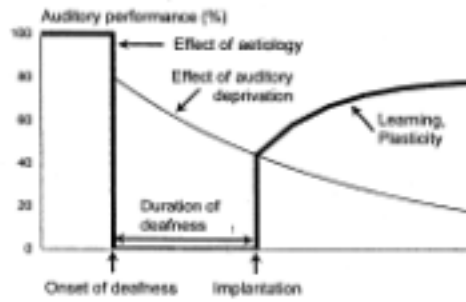


Figure 48 : Modèle théorique en 3 stades de la performance de l'implantation en fonction du temps (Blamey) (6).

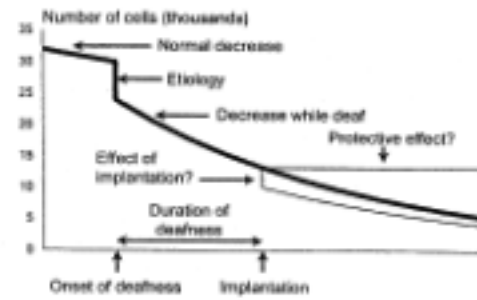


Figure 49 : Modèle théorique en 3 stades du nombre de cellules de ganglion spiral en fonction du temps (Blamey) (6).

5.3. Rôle des potentiels évoqués précoces dans l'estimation des voies auditives

Sur la base d'études histologiques, les potentiels évoqués auditifs ont été comparés au nombre de neurones du ganglion spiral. Une de ces études a été menée par Smiths et Simmons chez le chat (78). Les surdités ont été induites par différents facteurs, traumatisme, drogues ototoxiques ou processus de congélation, ce qui permettait d'obtenir une dégénérescence neuronale de degré variable. Les potentiels évoqués auditifs ont été obtenus par stimulation électrique intracochléaire dans la rampe tympanique. Ils ont été enregistrés 3 à 6 mois après l'induction de la surdité. Cette étude a montré que :

- le seuil d'apparition des potentiels évoqués auditifs du tronc cérébral était un mauvais indicateur du nombre de neurones résiduels,
- seule une dégénérescence complète des neurones entraînait une disparition complète des potentiels évoqués auditifs du tronc cérébral,
- une élévation des seuils apparaissait s'il restait moins de 5% de neurones, ou plutôt que 10% de neurones produisaient des seuils normaux
- l'évolution de l'amplitude avec l'augmentation de l'intensité de stimulation avait une bonne valeur prédictive du nombre de neurones résiduels (l'amplitude était calculée sur l'onde la plus ample et reproductible après l'artefact de stimulation dont la latence était de 2,6 à 2,8 msec).

Une deuxième étude similaire a été réalisée par Hall chez le rat (31). Trente-cinq rats ont été rendus sourds par une perfusion dans une seule oreille interne de Néomycine à des concentrations différentes. Les potentiels évoqués ont été obtenus par stimulation au niveau de la rampe vestibulaire immédiatement et jusqu'à 60 jours après la perfusion cochléaire. Ils ont ensuite été comparés au nombre de neurones de type I et II du ganglion spiral. Une forte corrélation a été retrouvée entre la pente de croissance de l'amplitude en fonction de l'intensité, l'amplitude de la première onde (P1) par rapport à la ligne isoélectrique et l'amplitude pic à pic de P1-N1 avec le nombre de neurones résiduels. La corrélation était moins forte pour les ondes P2, P3 et P4.

Selon la première étude, l'altération ou la disparition des potentiels évoqués ne survient que lorsque la dégénérescence neuronale est sévère (> 95%). Il est donc possible d'engendrer un message électrique malgré une importante dégénérescence neuronale. Ce résultat concorde avec l'estimation du nombre de neurones nécessaire à l'obtention d'un haut score de reconnaissance vocale. Mais ces études ne prennent en compte que le nombre de neurones. Le caractère fonctionnel des voies auditives ne peut être apprécié par les études histologiques. Or on peut penser que les potentiels évoqués permettraient également d'apprécier la fonctionnalité neuronale.

Le principal paramètre indicateur du nombre de neurones résiduels serait l'amplitude des ondes, mais surtout la fonction amplitude/intensité de stimulation. L'amplitude de la première onde après le stimulus serait plus informative que les ondes plus tardives. En revanche, le seuil ne serait qu'un mauvais indicateur du nombre de neurones résiduels.

5.4. Caractéristiques de la surdité et potentiels évoqués précoces

Nous avons essayé de rattacher les critères cliniques, qui avaient une valeur prédictive de la survie neuronale et de l'efficacité de l'implantation, aux caractéristiques des potentiels évoqués.

5.4.1. Durée de la surdité

Dans notre étude, nous n'avons pas trouvé de lien entre la durée de la surdité profonde et les potentiels évoqués. Le nombre de tests négatifs ne semblait pas augmenter avec la durée de la surdité. Les mesures des latences, des écarts de latence et des amplitudes n'étaient pas corrélées avec la durée de la surdité. L'interprétation des résultats doit cependant être pondérée par le faible effectif de l'étude et par les imprécisions relatives au calcul de la durée

de la surdité profonde. Dans le groupe de surdité évolutive, nos données ne mentionnaient pas le début précis de la surdité profonde. Dans ce groupe, la durée de la surdité a été calculée à partir du début de la surdité toutes sévérités confondues. La durée de la surdité profonde a donc certainement été surévaluée. Or, on peut supposer que la dégénérescence neuronale est plus sévère lorsque la privation auditive est complète que lorsqu'elle est partielle. Il aurait donc été plus logique de tenir compte de la durée de surdité profonde. En revanche, nous étions certains de la durée de la surdité profonde dans le groupe de surdité d'apparition rapide. Dans ce groupe, l'interprétation des résultats est également difficile en raison du trop petit nombre de patients.

5.4.2. Evolutivité de la surdité

Dans notre étude, le taux de réussite des tests était significativement plus élevé lorsque la surdité était évolutive ou d'apparition progressive. Dans ce cas, comme on l'explique dans le paragraphe ci-dessus, la durée de la surdité profonde serait surévaluée. Le processus de dégénérescence neuronale, d'évolution parallèle, serait alors également surestimé. On peut supposer que les tests électriques apporteraient une information sur la survie neuronale.

5.4.3. Etiologie de la surdité

Les différentes étiologies de surdités (Menière, traumatisme, idiopathique) que nous avons rencontrées dans l'étude ne semblaient pas influencer les caractéristiques des potentiels évoqués. L'interprétation des résultats doit également être pondérée par le faible nombre de patients dans chaque groupe. Néanmoins, l'absence de relation évidente pourrait être liée au fait que ces diverses surdités, à durée égale, auraient une dégénérescence neuronale similaire. D'ailleurs, elles n'apparaissent pas avoir d'influence sur l'efficacité de l'implantation (1, 6).

D'après Fifer et Novak (25), l'origine acquise ou congénitale d'une surdité profonde n'apparaît pas influencer les caractéristiques des potentiels évoqués.

En revanche, Nikolopoulos et coll. (70) ont retrouvé une différence entre surdité congénitale et surdité post-méningitique. L'étude a été menée chez 49 enfants âgés de 21 mois à 15 ans. Trente enfants (61%) avaient une surdité congénitale et dix neuf (39%) une surdité post-méningitique. Avec une stimulation au promontoire, les ondes eII, eIII et eV étaient enregistrées dans 93 à 97% des surdités congénitales et dans seulement 63 à 68% des surdités post-méningitiques. Les latences des ondes n'étaient pas statistiquement différentes,

à l'exception de la latence de l'onde eV qui était plus courte dans les surdités congénitales. Les mesures de l'amplitude avaient une valeur supérieure dans les surdités congénitales. L'excitabilité du nerf cochléaire ou le statut fonctionnel des voies auditives, apparaît plus faible dans les surdités post-méningitiques. Comme nous l'avons rapporté dans le chapitre sur les rappels physiopathologiques, les surdités post-méningitiques s'accompagnent d'une dégénérescence neuronale plus sévère que dans les autres étiologies. Il s'agit d'un argument supplémentaire pour supposer que les tests électriques et en particulier la latence de l'onde eV et l'amplitude des ondes auraient une valeur pronostique de la survie neuronale.

5.5. Intérêt des tests électriques pour l'estimation pré-opératoire de l'efficacité de l'implantation cochléaire

La troisième méthode pour apprécier la valeur pronostique des tests électriques était de les comparer aux scores de reconnaissance vocale avec l'implantation. Par manque d'études la valeur prédictive des tests électriques objectifs au promontoire et à la fenêtre ronde reste indéterminée. En effet, ces tests sont encore peu répandus, d'application récente et essentiellement utilisés par les équipes d'ORL pédiatriques. Or, les tests d'évaluation de la performance sont plus difficiles à réaliser chez l'enfant en raison de son jeune âge et ne peuvent être fiables que lorsque l'enfant est plus grand. Pourtant, c'est avec de telles études comparatives, que l'on pourra définir les paramètres des potentiels évoqués qui ont une valeur prédictive du bénéfice de l'implantation.

La valeur prédictive a été étudiée pour les tests subjectifs et pour les tests de stimulation intracochléaire avec l'implant.

Les études portant sur les tests subjectifs, ne permettent pas de conclure, à l'unisson, sur leur valeur prédictive. Pour Van Dijk et coll., à partir d'une série de 37 patients, le test au promontoire apportait peu d'information sur les voies auditives (88). Waltzman et coll. ne retrouvaient pas non plus de corrélation entre les paramètres d'analyse des tests subjectifs et la performance de l'implantation (90). Deux paramètres apparaissent, néanmoins, plus informatifs : le seuil et la dynamique entre le seuil de détection et le seuil d'inconfort. Pour certains, un faible seuil au test à la fenêtre ronde était corrélé avec un bon score aux tests d'évaluation de l'implantation, alors que le seuil du test au promontoire ne l'était pas (40). Pour Kileny et coll. (44) un faible seuil et une large dynamique étaient des éléments de bon pronostic pour le développement et la reconnaissance de la parole. Dans une étude sur une série de 77 patients, Deguine et coll. ont retrouvé 5 facteurs prédictifs dont la bonne dynamique au test au promontoire (17). Enfin, pour d'autres, c'est seulement l'analyse de la dynamique aux basses (50 et 100 Hz) et hautes (800 et 1 600 Hz) fréquences qui permet

d'estimer l'efficacité de l'implantation (1, 22). Les patients avec une dynamique large, obtenaient les meilleurs scores aux tests de performance (1). La dynamique aux basses et hautes fréquences était également corrélée avec le nombre de fibres du nerf cochléaire (22). Il existerait donc une relation entre le nombre de fibres du nerf cochléaire (codant pour les basses et hautes fréquences) et la performance de l'implant cochléaire. L'analogie entre les tests électriques subjectifs et objectifs ne permet cependant pas d'attribuer ou de transposer aux tests objectifs la faible valeur prédictive des tests subjectifs. Les paramètres étudiés avec les tests subjectifs sont relativement imprécis et ce essentiellement parce qu'ils reposent sur des réponses comportementales.

D'autres études ont porté sur la valeur prédictive des potentiels évoqués par stimulation intracochléaire. Il apparaît que la latence de l'onde eV, l'intervalle de latence des ondes eII-eV et eIII-eV auraient une valeur prédictive de l'efficacité de l'implantation (27, 28). La plus grande valeur prédictive est attribuée à l'intervalle de latence eIII-eV. L'interprétation de ce résultat pourrait être que la mauvaise reconnaissance vocale serait liée à une propagation anormalement lente du signal entre les structures nerveuses qui génèrent les ondes eIII et eV. Par analogie aux potentiels évoqués « acoustiques », l'onde eIII proviendrait du noyau cochléaire ou du complexe olivaire supérieur, l'onde eV du lemnie latéral ou du colliculus inférieur. Pour Makhdoum et coll. (58), l'amplitude de l'onde eV ne serait pas corrélée aux scores de reconnaissance vocale avec l'implant. Dans cette étude, ni les potentiels de latences précoces ni ceux de latences moyennes n'auraient de corrélation avec la performance. Cependant dans cette étude, les potentiels évoqués ont été uniquement obtenus par des stimulations au seuil de confort. Il n'y a donc pas eu d'analyse de la fonction amplitude/ intensité.

5.6. Synthèse

La valeur prédictive des tests électriques sur l'efficacité de l'implantation reste à déterminer. Les potentiels évoqués précoces disparaissent lorsque la dégénérescence neuronale du ganglion spiral est sévère. Ainsi, la présence de potentiels évoqués indiquent qu'il reste au minimum 5% de neurones. Or, il a été estimé qu'un minimum de neurones serait nécessaire et suffisant pour obtenir une bonne performance de l'implantation. Ces données sont néanmoins d'ordre histologique et ne prennent pas en compte la fonctionnalité des voies auditives. Nous pensons que les tests électriques devraient contribuer à apporter des informations sur l'excitabilité des voies auditives, à partir desquelles nous pourrions apprécier les éléments déterminants du succès de l'implantation. Auparavant, des études comparatives des caractéristiques des potentiels évoqués et de scores de reconnaissance vocale apparaissent nécessaires.

Certains paramètres devraient, au vu des précédents chapitres, être plus informatifs que d'autres : i) l'amplitude des ondes, et ii) par analogie aux tests électriques intracochléaires, la latence de l'onde eV et les intervalles de latence eIII-eV (27, 28). La valeur informative de l'amplitude est suggérée par les études histologiques qui retrouvent une relation entre le nombre de neurones du ganglion spiral et l'amplitude des ondes. Cette valeur informative serait plus exactement liée à la fonction amplitude/intensité (31, 78). C'est peut-être pour cette raison que l'équipe de Makhdoum et coll. (58) n'a pas mis en évidence de corrélation avec la performance. L'étude de ces paramètres et de leur valeur prédictive nécessite auparavant i) de déterminer quelles sont les ondes précoces d'origine auditive et ii) d'établir une systématisation des mesures entre les différents centres d'implantation. Nikolopoulos et coll. (69) proposent 4 paramètres d'analyse : la pente de l'amplitude des ondes, la pente maximale, l'augmentation relative de l'amplitude (pourcentage d'augmentation de l'amplitude par intensité de stimulation) et l'augmentation maximale relative.

- Taux d'augmentation relative de l'amplitude se calcule selon la formule

$$\{(A-B)/B\} * 100/(a-b)$$
(A = amplitude maximale, B = amplitude minimale, a et b les intensités de stimulation correspondantes.
- Taux d'augmentation partielle relative

$$\{(A'-B')/B'\} * 100/(a'-b')$$
(A' et B' = n'importe quelle amplitude)
- La pente pour chaque onde (analyse de régression de pente) et la pente maximale.

$$\text{Pente} = (A-B)/(a-b)$$

6. En pratique

Le rôle indiscutable des tests objectifs est de s'assurer en pré-opératoire de l'excitabilité de l'oreille. Les potentiels évoqués précoces sont principalement d'origine auditive. Bien que la valeur prédictive des paramètres n'est pas déterminée, l'obtention de potentiels évoqués confirme la présence de neurones auditifs résiduels fonctionnels. Dans notre étude, ainsi que dans celle de Kileny, toutes les oreilles, dont l'implantation a été décidée à partir des résultats des tests objectifs, ont été excitables avec l'implant cochléaire (46). En dehors des cas où certaines données cliniques ou anatomiques (durée de la surdité, condition anatomique, etc.) posent ou conditionnent l'acte chirurgical, il reste de nombreux cas où le choix de l'oreille à implanter est aléatoire. Les tests objectifs nous apparaissent être le moyen de sélectionner l'oreille qui est la plus excitable autrement dit celle qui devrait permettre d'obtenir la meilleure performance avec l'implantation. Actuellement, l'intérêt du test n'est pas tant dans l'analyse des valeurs absolues des réponses mais dans la différence qui existe entre les 2 oreilles testées chez un même sujet. On peut supposer que le côté qui montre les réponses les plus amples avec les latences les plus courtes devraient être celui avec les voies auditives les plus fonctionnelles. Ainsi, l'oreille sélectionnée pour l'implantation devrait être celle qui donne les plus amples réponses.

En pratique, 2 cas de figure se présentent.

➤ Premier cas

Lorsqu'une oreille est excitable et l'autre inexcitable, il faut bien entendu implanter l'oreille excitable. Ce cas de figure peut en particulier révéler une agénésie du nerf cochléaire. L'implantation sur une telle anomalie, rare, est bien entendu vouée à l'échec. L'agénésie du nerf cochléaire peut être suspectée à l'imagerie par résonance magnétique ou par tomomodensitométrie (figure 50), mais seuls les tests électriques sont susceptibles de confirmer le diagnostic en révélant l'inexcitabilité. Kileny et coll. (46) ont rapporté cette anomalie chez un enfant atteint de surdité sévère d'un côté et d'une surdité complète de l'autre. Le scanner montrait une hypoplasie du conduit auditif interne. Le test au promontoire objectif montrait l'absence complète de réponse d'un côté alors que la réponse du côté opposé était bien définie. Grâce au dépistage pré-opératoire par le test au promontoire, l'implantation cochléaire a été effectuée sur le nerf cochléaire fonctionnel avec un résultat satisfaisant. Un second cas d'agénésie a été rapporté par Maxwell et coll. (62). Malheureusement, le diagnostic a été posé en post-opératoire devant l'échec de l'implantation cochléaire dont la sanction a été son retrait. L'anomalie a été détectée devant l'absence de potentiels évoqués par stimulation directe avec l'implant cochléaire. Au vu de la faisabilité des tests objectifs et

de leur taux de réussite, il paraît licite d'éviter une implantation cochléaire si les tests sont négatifs. Il est vrai cependant que seulement un très faible pourcentage d'oreilles est complètement inexcitable, donc le risque d'implanter une telle oreille est très faible. La question est de savoir si ce risque est acceptable ou non pour l'équipe médicale et la famille.

➤ Second cas

Dans la majorité des cas, les 2 oreilles sont excitables. L'oreille à implanter sera donc celle qui donne les réponses les plus amples au test électrique pré-opératoire, c'est à dire celle qui donne les potentiels évoqués les mieux définis avec la plus grande amplitude et avec une latence de l'onde eV et des écarts de latence eIII-eV les plus courts.

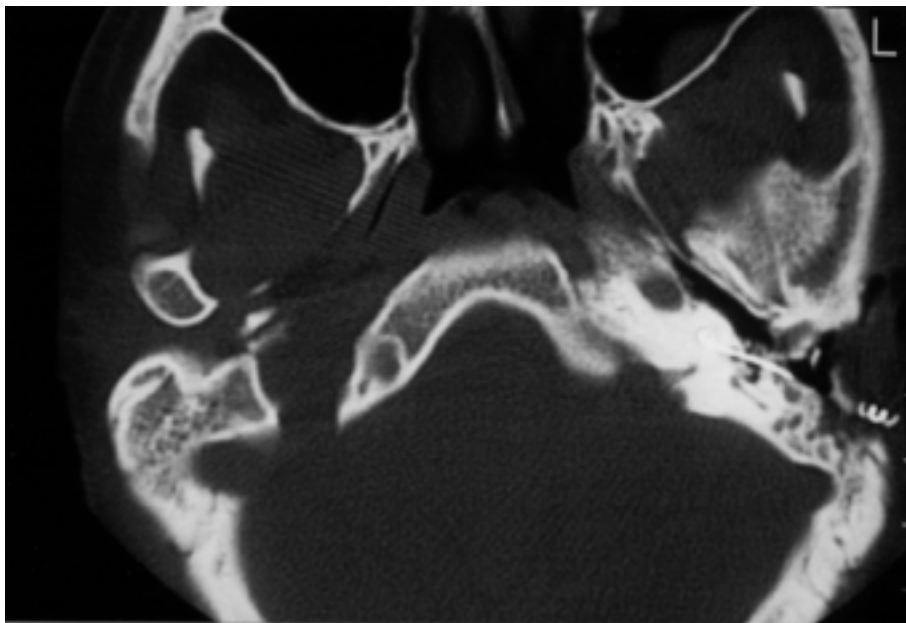


Figure 50 : Tomodensitométrie des rochers en coupe axiale, réalisée dans le bilan d'un échec d'une implantation cochléaire à gauche. Noter de ce côté, l'hypoplasie du conduit auditif interne faisant suspecter l'agénésie du nerf cochléaire.

Conclusion

Cette étude a montré la faisabilité des tests électriques objectifs chez les enfants et adultes sourds avec un taux de réussite élevé ainsi que l'absence de différence statistiquement significative entre une stimulation au promontoire et une stimulation à la fenêtre ronde. Les taux de réussite étaient statistiquement équivalents et les caractéristiques (morphologie, latence, seuil et amplitude) des potentiels évoqués identiques. Néanmoins, la stimulation trans-tympanique au promontoire présente l'avantage par rapport à la stimulation à la fenêtre ronde de ne pas nécessiter d'abord chirurgical de l'oreille moyenne. Cette technique, moins invasive, a notre préférence et devra être réalisée en première intention.

Les réponses enregistrées sont constituées de 4 ondes positives de latence précoce (inférieure à 5-6 msec). Ces potentiels sont principalement d'origine auditive, mais une contamination par des potentiels vestibulaires est probable, surtout pour ceux de latence plus précoce inférieure à 3 msec. L'origine précise de chaque onde pourra être déterminée en étudiant lors d'interventions d'oto-neurochirurgie, l'effet de section sélective des voies cochléo-vestibulaires sur les potentiels évoqués précoces par stimulation électrique. Cette étude, qui constitue une de nos perspectives, nous permettra de savoir quelles sont les ondes intéressantes à analyser.

Il n'y a pas de corrélation directe démontrée entre la survie neuronale et les potentiels évoqués auditifs électriques chez l'homme. Pourtant, cette étude a mis en évidence une relation entre le caractère progressif de la surdité et le taux de réussite des tests objectifs. L'excitabilité neuronale apparaît donc supérieure lorsque la surdité est progressive, probablement en raison d'une durée de surdité profonde plus courte et d'une dégénérescence neuronale moins sévère. On peut supposer que les tests électriques auraient une valeur pronostique de la fonctionnalité des voies auditives. Cependant, la valeur prédictive de l'efficacité de l'implantation reste à déterminer.

A ce jour, les tests objectifs permettent de vérifier en pré-opératoire l'excitabilité des voies auditives. La présence d'une activité neuronale devrait permettre d'éviter un échec complet de l'implantation. En dehors des cas où certains critères cliniques permettent de sélectionner l'oreille à implanter, il reste de nombreux cas où le choix de l'oreille est aléatoire. Ce test nous apparaît être le moyen de sélectionner l'oreille qui est la plus excitable autrement dit celle qui doit avoir le plus grand nombre de neurones auditifs fonctionnels.

L'investissement affectif et le coût d'une telle technologie mérite que l'on déploie le maximum de moyens pour garantir le meilleur résultat. Nous pensons que ces tests contribueront significativement à atteindre cet objectif. Pour cela, il serait important de déterminer la véritable valeur prédictive des tests objectifs. Celle-ci ne sera évaluée qu'à partir

d'une étude prospective, randomisée pour le côté implanté, avec analyse des résultats des tests objectifs et des performances de l'implantation.

Bibliographie

1. Albu S, Babighian G. Predictive factors in cochlear implants. *Acta Otorhinolaryngol Belg.* 1997;51:11-16.
2. Avan P. Exploration fonctionnelle objective des voies auditives. Médicales internationales edit. 1997;chap2,5:27-40, 69-78.
3. Bance ML, O'Driscoll M, Giles E, Ramsden RT. Vestibular stimulation by multichannel cochlear implants. *Laryngoscope.* 1998;108:291-293.
4. Biacabe B, Mon T, Avan P, Bonfils P. Anatomie fonctionnelle des voies auditives. *Encycl Méd Chir ORL.* 1999;20-022-A10.
5. Blamey PJ, Pyman BC, Gordon M, Clark GM, Brown AM, Dowell RC, Hollow RD. Factors predicting postoperative sentence scores in postlinguistically deaf adult cochlear implant patients. *Ann Otol Rhinol Laryngol.* 1992;101:342-348.
6. Blamey PJ, Arndt P, Bergeron F, Bredberg G, Brimacombe J, Facer G, Larky J, Lindström B, Nedzelski J, Peterson A, Shipp D, Staller S, Whitford L. Factors affecting auditory performance of postlinguistically deaf adults using cochlear implants. *Audiol Neurotol.* 1996;1:293-306.
7. Blamey P. Are spiral ganglion cell numbers important for speech perception with a cochlear implant? *Am J Otol.* 1997;18:S11-S12.
8. Bordure P, Desmadryl G, Uziel A, Sans A. Short latency vestibular potentials evoked by electrical round window stimulation in the guinea pig. *Electroencephalogr Clin Neurophysiol.* 1989;73:464-469.
9. Bordure P, O'Donoghue GM, Mason S. Tests électrophysiologiques et autres tests objectifs dans l'implantation cochléaire en pédiatrie. *Ann Otolaryngol Chir Cervicofac.* 1996;113:147-154.
10. Bucwald JS, Huang CM. Far-field acoustic responses : origins in the cat. *Science.* 1975;189:382-384.
11. Cascino GD. Brain stem auditory evoked potentials in central disorders. In clinical neurophysiology. Ed. Jasper R. Daube. 1996;171-180.

12. Chouard CH, Koca E, Meyer B, Jacquier I. [Test of electrical stimulation of the round window. Diagnostic and prognostic value of the rehabilitation of total deafness by cochlear implant]. *Ann Otolaryngol Chir Cervicofac*. 1994;111:75-84.
13. Cords SM, Reuter G, Lenarz T. Acute effects of electrical intracochlear multichannel high-rate stimulation of the auditory nerve of cats. *Am J Otol*. 1997;18:S19-S20.
14. Cords SM, Reuter G, Issing P, Lenarz T. Development of the evoked auditory brain stem response amplitude peak IV during chronic electrical, intracochlear, multichannel high-rate stimulation. *Am J Otol*. 1997;18:S22-S23.
15. Dauman R. Bases anatomiques et physiologiques de l'audition. In: ORL, Ellipses edit. 1996;chapB1:197-148.
16. Dauman R, Carbonnière B, Soriano V, Berger-Lautissier, Bouyé J, Debruges E, Coriat G, Bébéar JP. Implants cochléaires chez l'adulte et l'enfant. *Encycl Méd Chir O.R.L.* 1998. 20-185-D-10
17. Deguine O, Fraysse B, Uziel A, Cochard N, Reuillard-Artières F, Piron JP, Mondain M. Predictive factors in cochlear implant surgery. *Adv Otorhinolaryngol*. 1993;48:142-145.
18. Deguine O, Garcia De Quevedo S, Fraysse B, Cormary X, Uziel A, Demonet JF. Criteria for selecting the side for cochlear implantation. *Ann Otol Rhinol Laryngol Suppl*. 1995;166:403-6.
19. Dobie RA, Kimm J. Brainstem responses to electrical stimulation of cochlea. *Arch Otolaryngol*. 1980;106(9):573-7.
20. Durrant JD, Lovrinic JH. Bases of hearing science. Second edition. 1984. Williams et Wilkins, baltimore.
21. Erminy M, Skanavi S, Van Den Abbelle T, Avan P, Bonfils P. Physiologie de l'audition. *Encycl Méd Chir ORL*. 1995;20-030-A-10.
22. Esteve-Fraysse MJ, Corvera G, Deguine O, Sans A, Vincent M, Laur D, Sonilhac F. Significance of the promontory test: histological and electrical results. *Adv Otorhinolaryngol*. 1993;48:97-102.
23. Faddis BT, Hughes RM, Miller JD. Quantitative measures reflect degeneration, but not regeneration, in the deafness mouse organ of Corti. *Hear Res*. 1998;115:6-12.

24. Fifer RC, Novak MA. Myogenic influences on the electrical auditory brainstem response (EABR) in humans. *Laryngoscope*. 1990;100:1180-1184.
25. Fifer RC, Novak MA. Prediction of auditory nerve survival in humans using the electrical auditory brainstem response. *Am J Otol*. 1991;12:350-356.
26. Frohne C, Lesinski A, Battmer RD, Lenarz T. Intraoperative test of auditory nerve function. *Am J Otol*. 1997;18:S93-S94.
27. Gallego S, Truy E, Morgon A, Collet L. EABRs and surface potentials with a transcutaneous multielectrode cochlear implant. *Acta Otolaryngol*. 1997;117:164-168.
28. Gallego S, Frachet B, Micheyl C, Truy E, Collet L. Cochlear implant performance and electrically-evoked auditory brain- stem response characteristics. *Electroencephalogr Clin Neurophysiol*. 1998;108:521-525.
29. Gillespie PG. Molecular machinery of auditory and vestibular transduction. *Current Opinion Neurobiology*. 1995;5:449-455.
30. Guerit JM. Les potentiels évoqués. Masson edition. 1998;4:97-136.
31. Hall RD. Estimation of surviving spiral ganglion cells in the deaf rat using the electrically evoked auditory brainstem response. *Hear Res*. 1990;45:123-136.
32. Harkins SW. Effects of age and interstimulus interval on the brainstem response auditory evoked potentials. *Int J Neurosci*. 1981;15:107-18.
33. Hartmann R, Pfennigdorff T, Klinke R. Evoked potentials from the auditory nerve following sinusoidal electrical stimulation of the cochlea: new possibilities for preoperative testing in cochlear-implant candidates? *Acta Otolaryngol*. 1994;114:495-500.
34. Hausler R, Kasper A, Demiere B. Intraoperative electrically evoked vestibular potentials in humans. *Acta Otolaryngol*. 1992;112:180-185.
35. Heid S, Hartmann R, Klinke R. A model for prelingual deafness, the congenitally deaf white cat - population statistics and degenerative changes. *Hear Res*. 1998;115:101-112.

36. Hinojosa R, Lindsay JR. Profound deafness. Associated sensory and neural degeneration. *Arch Otolaryngol*. 1980;106:193-209.
37. Hoth S, Lenarz T. [Experience with electrostimulation of the acoustic nerve before cochlea implantation]. *Laryngorhinootologie*. 1991;70:199-207.
38. Huang CQ, Shepherd RK. Reduction in excitability of the auditory nerve following electrical stimulation at high stimulus rates. IV. Effects of stimulus intensity. *Hear Res*. 1999;132:60-68.
39. Hudspeth AJ. How the ear's works work? *Nature*. 1989;341:397-404.
40. Ito J, Tsuji J, Sakakihara J. Reliability of the promontory stimulation test for the preoperative evaluation of cochlear implants: a comparison with the round window stimulation test. *Auris Nasus Larynx*. 1994 ;21:13-16.
41. Jewett DL, Williston JS. Auditory-evoked far-field averaged from scalp of humans. *Brain*. 1971;194:681-696.
42. Kasper A, Pelizzone M, Montandon P. Electrically evoked auditory brainstem responses in cochlear implant patients. *ORL J Otorhinolaryngol Relat Spec*. 1992;54:285-294.
43. Khan S, Raine CH, Beconsall K. Comparison of a promontory stimulation test using a transtympanic needle electrode with a test using an ear canal electrode. *Ann Otol Rhinol Laryngol Suppl*. 1995;166:190-192.
44. Kileny PR, Zimmerman-Phillips S, Kemink JL, Schmaltz SP. Effects of preoperative electrical stimulability and historical factors on performance with multichannel cochlear implant. *Ann Otol Rhinol Laryngol*. 1991;100:563-568.
45. Kileny PR, Zwolan TA, Zimmerman-Phillips S, Kemink JL. A comparison of round-window and transtympanic promontory electric stimulation in cochlear implant candidates. *Ear Hear*. 1992;13:294-299.
46. Kileny PR, Zwolan TA, Zimmerman-Phillips S, Telian SA. Electrically evoked auditory brain-stem response in pediatric patients with cochlear implants. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg*. 1994;120:1083-1090.

47. Kileny PR, Zwolan TA, Boerst A, Telian SA. Electrically evoked auditory potentials: current clinical applications in children with cochlear implants. *Am J Otol*. 1997;18:S90-S92.
48. Klinke R, Hartmann R. Basic neurophysiology of cochlear-implants. *Am J Otol*. 1997;18:S7-S10.
49. Klunter HD, Walkowiak W, Hessel H, Ernst S, Foerst A, Walger M. Histologic and immunohistochemical investigations on the development of the auditory brain stem modified by auditory deprivation. *Am J Otol*. 1997;18:S24-S25.
50. Legent F, Perlemuter L, Vandenbrouck C. Cahiers d'anatomie O.R.L. Masson edit, Paris. 1984.
51. Legent F, Narcy P, Bordure P. Chirurgie de l'oreille moyenne. Masson edit. Paris. 1992;p.31.
52. Legent F, Bordure P, Calais C, Ferri-Launay ML. Manuel pratique des tests de l'audition. Masson edit, Paris. 1998. Chap5:81-97.
53. Lenarz T. Cochlear implants : selection criteria and shifting border. *Acta Oto-rhino-laryngol bel*. 1998;52:183-199.
54. Lesinski A, Littmann X, Battmer RD, Lenarz T. Comparison of preoperative electrostimulation data using an ear-canal electrode and a promontory needle electrode. *Am J Otol*. 1997;18:S88-S89.
55. Li L, Parkins CW, Webster DB. Does electrical stimulation of deaf cochleae prevent spiral ganglion degeneration? *Hear Res*. 1999;133:27-39.
56. Liu X, McPhee G, Seldon HL, Clark GM. Acute study on the neuronal excitability of the cochlear nuclei of the guinea pig following electrical stimulation. *Acta Otolaryngol (Stockh)*. 1997;117:363-375.
57. Lusted HS, Shelton C, Simmons FB. Comparison of electrode sites in electrical stimulation of the cochlea. *Laryngoscope*. 1984;94:878-882.
58. Makhdoum MJ, Groenen PA, Snik AF, van den Broek P. Intra- and interindividual correlations between auditory evoked potentials and speech perception in cochlear implant users. *Scand Audiol*. 1998;27:13-20.

59. Mason S, Garnham C, Hudson B. Electric response audiometry in young children before cochlear implantation: a short latency component. *Ear Hear.* 1996;17:537-543.
60. Mason SM, O'Donoghue GM, Gibbin KP, Garnham CW, Jowett CA. Perioperative electrical auditory brain stem response in candidates for pediatric cochlear implantation. *Am J Otol.* 1997;18:466-471.
61. Mason S. Keynote lecture: Objective measures. 1997;18:S846S87.
62. Maxwell AP, Mason SM, O'Donoghue GM. Cochlear nerve aplasia: its importance in cochlear implantation. *Am J Otol.* 1999;20:335-337.
63. Meyer B, Drira M, Gegu D, Chouard CH. Results of the round window electrical stimulation in 460 cases of total deafness. *Acta Otolaryngol Suppl.* 1984;411:168-176.
64. Miller CA, Abbas PJ, Robinson BK. Characterization of wave I of the electrically evoked auditory brainstem response in the guinea pig. *Hear Res.* 1993;69:35-44.
65. Moore JK, Niparko JK, Miller MR, Perazzo LM, Linthicum. Effects of adult-onset deafness on the human central auditory system. *Ann Otol Rhinol laryngol.* 1997;106:385-389.
66. Nadol JB, Young YS, Glynn RJ. Survival of spiral ganglion cells in profound sensorineural hearing loss: implications for cochlear implantation. *Ann Otol Rhinol Laryngol.* 1989;98:411-416.
67. Nadol JB. Patterns of neural degeneration in the human cochlea and auditory nerve: implications for cochlear implantation. *Otolaryngol Head Neck surg.* 1997;117:220-228.
68. NIH consensus development conference statement on cochlear implants. *Arch otolaryngol head neck Surg.* 1989;115:31-36
69. Nikolopoulos TP, Mason SM, O'Donoghue GM, Gibbin KP. Electric auditory brain stem response in pediatric patients with cochlear implants. *Am J Otol.* 1997;18:S120-S121.
70. Nikolopoulos TP, Mason SM, O'Donoghue GM, Gibbin KP. Integrity of the auditory pathway in young children with congenital and postmeningitic deafness. *Ann Otol Rhinol Laryngol.* 1999;108:327-330.

71. Obler R, Kostler H, Weber BP, Mack KF, Becker H. Safe electrical stimulation of the cochlear nerve at the promontory during functional magnetic resonance imaging. *Magn Reson Med*. 1999;42:371-378.
72. Pelizzone M, Kasper A, Montandon P. Electrically evoked responses in Cochlear implant patients. *Audiology*. 1989;28:230-238.
73. Robier A, Lescao Y, Beutter P. Brain stem evoked responses by intracochlear electric stimulation. *Adv Otorhinolaryngol*. 1993;48:120-124.
74. Sarfati D, Bestry C, Moatti L, Garabedian EN. Potentiels évoqués auditifs par stimulation électrique de la cochlée. *Ann Otolaryngol Chir Cervicofac*. 1994;111:389-392.
75. Sauvage JP, Puyraud S, Roche O, Rahman A. Anatomie de l'oreille interne. *Encycl Méd Chir O.R.L.* 1999;20-020-A-10.
76. Shepherd RK, Javel E. Electrical stimulation of the auditory nerve. I. Correlation of physiological responses with cochlear status. *Hear Res*. 1997;108:112-144.
77. Shipp DB, Nedzelski JM. Round window versus promontory stimulation: assessment for cochlear implant candidacy. *Ann Otol Rhinol Laryngol*. 1991;100:889-892.
78. Smith L, Simmons FB. Estimating eighth nerve survival by electrical stimulation. *Ann Otol Rhinol Laryngol*. 1983;92:19-23.
79. Spies TH, Snik AF, Mens LH, van den Broek P. Preoperative electrical stimulation for cochlear implant selection. The use of ear canal electrodes versus transtympanic electrodes. *Acta Otolaryngol*. 1993;113:579-584.
80. Stockard JJ. Non pathologic factors influencing brainstem evoked auditory potentials. *Am J Electroencephal*. 1978;18:177-209.
81. Stypulkowski PH, van den Honert C, Kvistad SD. Electrophysiologic evaluation of the cochlear implant patient. *Otolaryngol Clin North Am*. 1986;19:249-257.
82. Sterkers O, Ferrary E, Amiel C. Production of inner ear fluids. *Physiol Rev*. 1988;68:1083-1128.

83. Tran Ba Huy P, Bastian D, Ohresser M. Anatomie de l'oreille interne. *Encycl Méd Chir ORL*. 20-020-A-10. 4.6.04.
84. Truy E, Morgon A, Collet L, Chanal JM, Jonas AM, Girard J, Berger-Vachon C. Is the round-window electrical test possible in children? *Adv Otorhinolaryngol*. 1993;48:114-119.
85. Truy E, Gallego S, Chanal JM, Collet L, Berger-Vachon C, Morgon A. [Value of auditory evoked potentials of the brain stem in patients with a Digisonic cochlear implant]. *Ann Otolaryngol Chir Cervicofac*. 1997;114:116-124.
86. Truy E, Gallego S, Chanal JM, Collet L, Morgon A. Correlation between electrical auditory brainstem response and perceptual thresholds in Digisonic cochlear implant users. *Laryngoscope*. 1998;108:554-559.
87. Van den Honert C, Stypulkowski PH. Characterization of the electrically evoked auditory brainstem response (ABR) in cats and humans. *Hear Res*. 1986;21:109-126.
88. Van Dijk JE, van Olphen AF, Langereis MC, Mens LH, Brokx JP, Smoorenburg GF. Predictors of cochlear implant performance. *Audiology*. 1999;38:109-116.
89. Vischer M, Haenggeli A, Zhang J, Pelizzone M, Hausler R, Rouiller EM. Effect of high-frequency electrical stimulation of the auditory nerve in an animal model of cochlear implants. *Am J Otol*. 1997;18:S27-S29.
90. Waltzman SB, Cohen NL, Shapiro WH, Hoffman RA. The prognostic value of round window electrical stimulation in cochlear implant patients. *Otolaryngol Head Neck Surg*. 1990;103:102-106.
91. Zimmermann CE, Burgess BJ, Nadol JB. Patterns of degeneration in the human cochlear nerve. *Hear Res*. 1995;90:192-201.