



Corrélations radio-cliniques en cas d'infection congénitale à CMV (cCMV) et facteurs prédictifs de l'implantation cochléaire précoce

ROMAN Stéphane, COLLEAU-ATTOU Audrey et l'équipe implant
pédiatrique

CIC Pédiatrique CHU Timone Marseille



Assistance Publique
Hôpitaux de Marseille

Journées GEORRIC, 30-31 mai 2024, Marseille



Introduction

Première cause de surdité congénitale acquise avec:

- 90% de formes asymptomatiques à la naissance et risques de complications: surdité, retard mental, retard psycho-moteur, troubles des apprentissages, retards langagiers.
- 10% formes symptomatiques graves dont 50% de surdité...

Anomalies en neuroimagerie cérébrales **fréquentes** mais la valeur prédictive sur les résultats post-implantation cochléaire n'est pas claire

Eur Arch Otorhinolaryngol
DOI 10.1007/s00405-016-4408-4

2016



OTOLOGY

Does severity of cerebral MRI lesions in congenital CMV infection correlates with the outcome of cochlear implantation?

Stefan Lyutenski¹ · Friedrich Götz² · Alexandros Giourgas¹ · Omid Majdani¹ ·
Eva Bültmann² · Heinrich Lanfermann² · Thomas Lenarz¹ · Anja M. Gieseemann²

The Journal of
International
Advanced
Otology

2021 Quebec

J Int Adv Otol 2021; 17(3): 190–194 • DOI: 10.5152/iao.2021.9335

Original Article

The Correlation of Congenital CMV Infection and the Outcome of Cochlear Implantation

Simon-Pierre H. Bolduc^{1,2}, Richard Bussièrès^{1,2}, Daniel Philippon^{1,2}, Mathieu Côté^{1,2}

23 enfants avec signes typiques d'infection par le cCMV en IRM
Age **moyen** IC 1,8 ans (0,7 à 5,6 ans)
Evaluation CAP, SIR moyenne 3 ans (0,6-6,9 ans)
Classification lésions IRM en 3 grades I, II, III en fonction gravité
Conclusion: **aucun rôle prédictif de l'IRM**

Comparaison résultats IC groupe CMV et surdité isolée
Facteurs: IRM, troubles neuropsychologiques, trt antiviral
G1 25 cCMV(+) IC1 30 mois et G2 23 cCMV(-) IC1 23 mois
Evaluation IT MAIS et MAT (multimédia audiologic test) à 12 mois
Pas de diff IT MAIS et MAT
conclusion: **aucun rôle prédictif de l'IRM**








Données de la littérature

BMJ
Paediatrics
Open

Implications of isolated white matter abnormalities on neonatal MRI in congenital CMV infection: a prospective single-centre study

2023

Belgique

Caroline Vande Walle ¹, Annelies Keymeulen ², Ann Oostra ³,
Eva Schiettecatte ¹, Ingeborg Johanna Dhooge ⁴, Koenraad Smets ²,
Nele Herregods ¹

But: implications cliniques anomalies SB chez patients cCMV
286 IRM d'enfants cCMV: 2 analyses radio SB (normale, doute, anormale)

Suivi moyen 12 mois

Evaluation auditive et neuromotrice

Conclusion: tendance association trouble cognitif et anomalie isolée SB










 Journal of
Clinical Medicine

2018 Corée



Article

Prediction of the Outcome of Cochlear Implantation in the Patients with Congenital Cytomegalovirus Infection based on Magnetic Resonance Imaging Characteristics

Jae Joon Han ^{1,†}, Yun Jung Bae ^{2,†}, Seul Ki Song ³, Jae-Jin Song ³, Ja-Won Koo ³, Jun Ho Lee ⁴,
Seung Ha Oh ⁴, Bong Jik Kim ^{5,*} and Byung Yoon Choi ^{3,*}

But : déterminer un biomarqueur radiologique prédictif du résultat de l'IC pour les cCMV

Sujet n = 10 âge IC 2,2 ans Gpe control n= 10

Evaluation CAP: 2 ans et IRM préop

Analyse IRM dont anomalie SB → G1 légères et G2 sévères

G1 CAP 5,2 +/- 0,8 vs G2 CAP 3,4 +/- 1,5 (p<0,05)

Les lésions limitées de la SB à l'IRM non accompagnées de lésions sévères n'affectent pas négativement le résultat de l'IC dans la surdité liée au cCMV.

Données de la littérature

Risque élevé de trouble du neurodéveloppement corrélé aux anomalies en IRM cérébrales si: ventriculomégalie >15mm, anomalies étendues de la substance blanche, anomalies de la migration neuronale, atrophie corticale, hypoplasie cérébelleuse, microcéphalie...



PROTOCOLE PÉDIATRIQUE

CYTOMÉGALOVIRUS (CMV) ET NOUVEAU-NÉ

Objet de l'étude: L'IRM cérébrale est-elle prédictive des résultats post-implantations des enfants porteurs de cCMV?

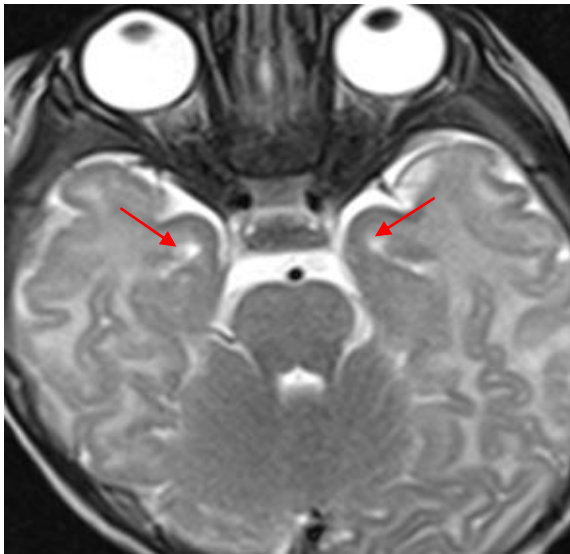
Secondairement: quels sont les autres facteurs prédictifs en cas d'implantation précoce en population générale?

Etude sur population d'enfants implantés précocement ≤ 24 mois

- Evaluation à 3 ans de l'APCEI
- Recueil data sur **étiologie surdité, âge de la marche, aréflexie vestibulaire bilatérale, handicap associé** (RPM et plus), anomalies IRM avec 3 grades pour les cCMV:
 - **Grade I (léger) : Normale ou quelques anomalies de la substance blanche.** définies comme des lésions floues trouvées soit dans jusqu'à trois lobes. soit. si présentes dans les quatre lobes. sans diffusion extensive ou confluyente. ou kystes PV isolés.
 - **Grade II (modéré) : Anomalies étendues de la substance blanche.** définies comme de la SB floue trouvée dans les quatre lobes : frontal. pariétal. temporal et occipital. et. de plus. une implication étendue ou confluyente de la SB dans au moins un lobe (principalement le pariétal) présente : **pas d'autres troubles de migration**
 - **Grade III (sévère) : Troubles de migration** tels que polymicrogyrie et pachygyrie ou hétérotopies présentes ou une microcéphalie marquée. indépendamment de l'étendue de l'implication de la SB et/ou ventriculomégalie > 15 mm

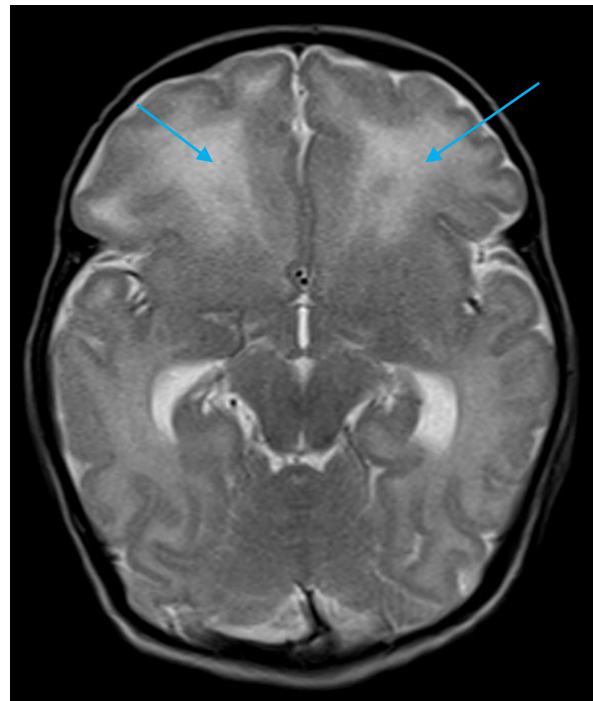
Grading IRM

Grade I



Axiales T2
Kystes péri-ventriculaires
temporaux (flèche rouge)

Grade II



Hypersignal T2 substance blanche
antérieure (flèche bleue)

Grade III



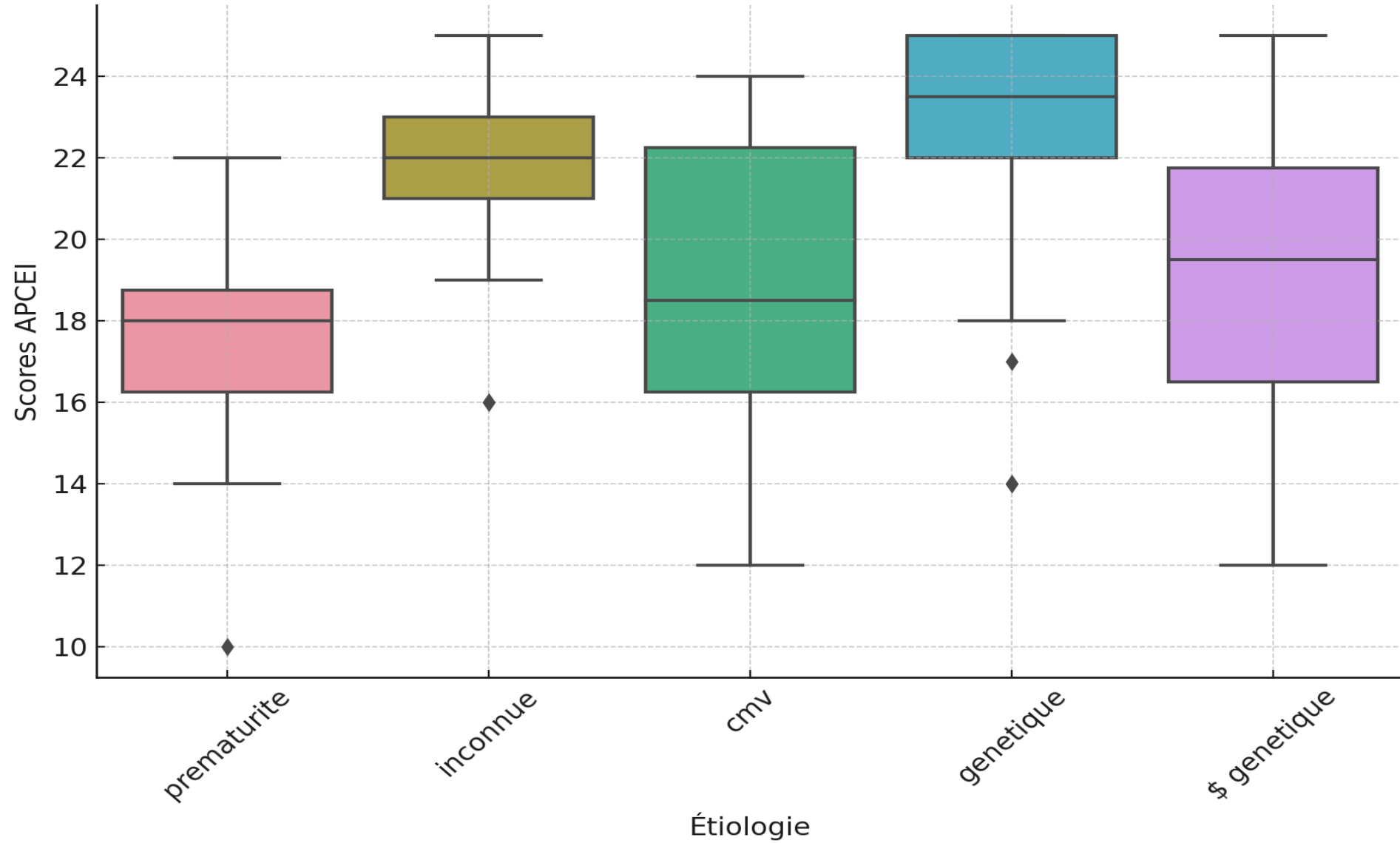
Axiale en T2
Micropolygyrie (flèche jaune)
Dilatation ventriculaire avec
synéchie occipitale gauche (flèche verte)

Résultats

- Inclusion de 96 enfants implantés \leq 2ans (54 filles et 42 garçons) avec recul d'au moins 3 ans
- **Bilatéralité (bilat)** : 66.7%
- **Âge d'implantation** : 8 à 24 mois, avec une moyenne de 15.7 mois.
- **Étiologie surdité** :

Génétique :	37.5%
Inconnue :	32.29%
CMV :	12.5% (n=13)
Prématurité :	11.46%
\$ Génétique :	6.25%
- **APCEI** : moyenne de 21.09, **médiane 22** Ecart type 3.70
- **Âge de la Marche** : Varie de 10 à 29 mois, avec une moyenne de 14.5 mois.
- **Fonction vestibulaire normale** 90.6% .
- **Handicaps associés** : 27.1% (RPM, TSA, troubles cognitifs...)
- **IRM cérébrale**: 27.1% ont des anomalies IRM

Distribution des Scores APCEI par Catégories d'Étiologie



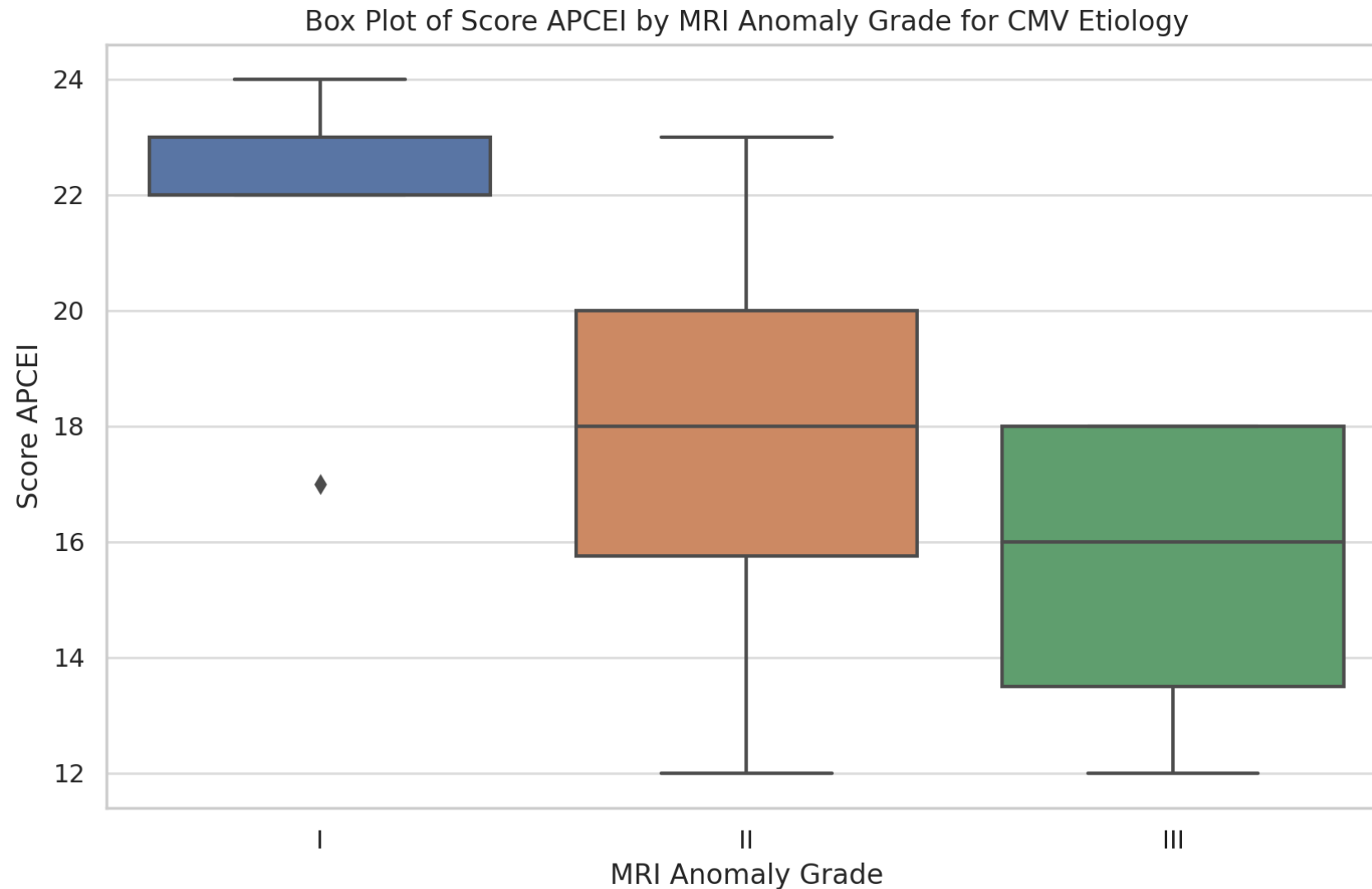
Facteurs prédictifs généraux (IC bilat, Equilibre, HA, IRM)

Modèle de régression linéaire (Score APCEI)

•R-squared (R^2) : 0.568 - Ce modèle explique 56.8% de la variation du score APCEI

Coefficients des Variables:

- Bilat** (Implantation bilatérale vs unilatérale) :
 - Coefficient : 0.387 p-value : 0.485
- Equilibre** (Normal vs Anormal) :
 - Coefficient : 0.141 p-value : 0.891
- **HA** (Handicap Associé présent vs absent) :
 - Coefficient : -4.947 p-value : < 0.001
- Anomalie IRM** (Présence vs absence) :
 - Coefficient : -1.753 p-value : 0.008



Résultats du Test t Indépendant :

•**Statistique t** : 2.548 **P-value** : 0.027

La différence des scores APCEI entre les patients de grade I et ceux de grades II et III est statistiquement significative, avec un niveau de confiance de 95%. Les patients de grade I ont des scores APCEI statistiquement plus élevés comparativement à ceux regroupant les grades II et III.

Conclusion

Chez les enfants implantés avant l'âge de 2 ans les facteurs prédictifs à 3 ans pour le score APCEI:

- Présence d'un handicap associé
- Présence d'une anomalie IRM

- Les étiologies type \$ génétique, cCMV et prématurité sont associés à de moins bons scores APCEI que les génétiques isolées et inconnues.

- Pour les enfants atteints de cCMV:
 - Une atteinte IRM grade II ou III est un facteur prédictif négatif

- L'IRM cérébrale chez les enfants cCMV en sus d'autres facteurs
 - pronostic de performances à 3 ans sur le score APCEI

- Perspectives: peut-on identifier des profils évolutifs?

Profils évolutifs à partir de 3 tableaux cliniques



EQ

Surdit 
Atteintes c r brales s v res

IRM Grade III



CC

Surdit 
Atteintes c r brales mod r es

IRM Grade II



CM

Surdit 
+/- « softs signs »

IRM Grade I



Surdit  + atteintes c r brales s v res

IRM Grade III



EQ

Ear Check List IC + 3 ans

Age IC	OD 19 mois, OG 2 ans
Seuils auditifs avec implant	< 30 dB
Fonctionnement implant	Bon
Port r�gulier implant	R�gulier
Etiologie surdit�	CMV
Stade d'�ducation auditive	Impossible � mettre en place au vu des troubles comportementaux
Environnement �ducatif	Sp�cialis� (IME)
Mode de communication	Oral/Gestuel
Bilinguisme	Non
Implication familiale	5
Facteurs socio-�conomiques familiaux	Favorable

Surdit 
Epilepsie
H mipar sie gauche
Trouble d'oralit 
Trouble de la communication



IRM: micropolygyrie,
anomalies de la substance
blanche, d my linisation

EVALUATION ORTHOPHONIQUE IC+3 ANS

APCEI= 13, CAP=5, SIR=1

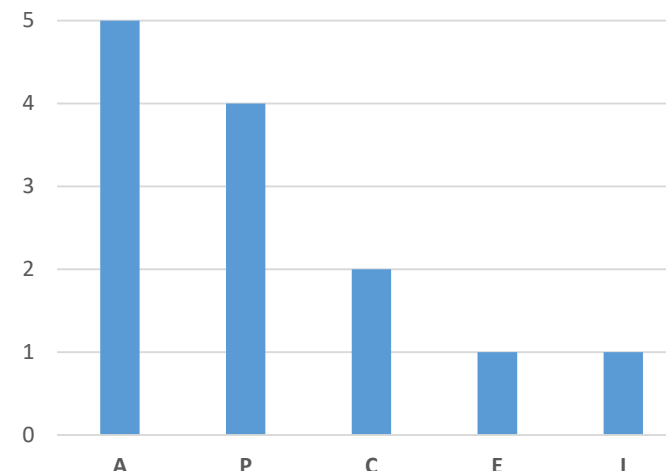
Stade de développement langagier: pré-linguistique

Approche orthophonique multimodale

Mode de communication: pré-verbal, gestes LSF

Test perceptif impossible

Bilan de LO impossible



CAP=5

0	1	2	3	4
Non conscient des sons environnants	Conscient des sons environnants	Répond aux sons de la parole	Identifie les sons environnants	Discrimine quelques sons de la parole sans lecture labiale
5	6	7	8	9
Comprend des phrases communes sans lecture labiale	Comprend une conversation sans lecture labiale	Utilise le téléphone avec un interlocuteur connu	Suivi d'une conversation de groupe dans une pièce réverbérant ou avec des bruits interférents.	Utilisation du téléphone pour une conversation convenue

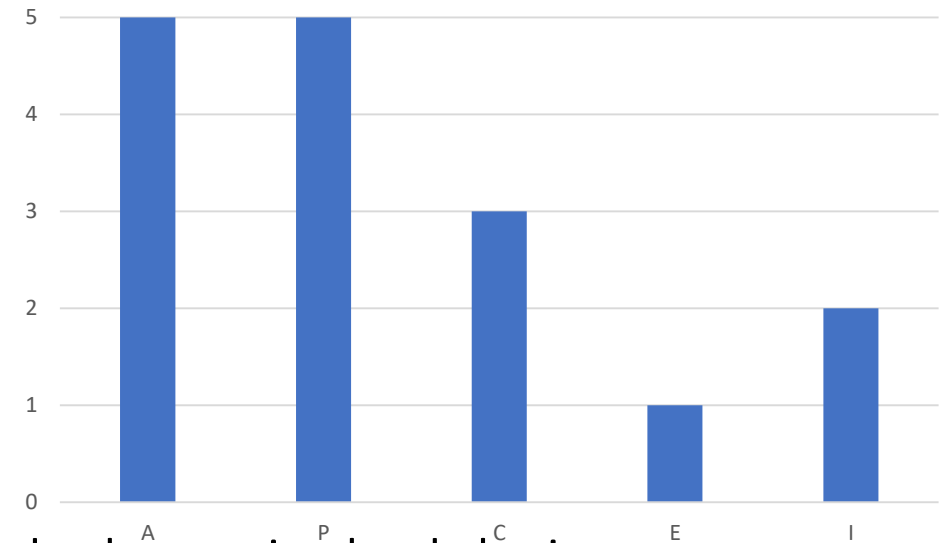
SIR=1

1	2	3	4	5
Parole non intelligible mais présence d'un protolangage	Quelques mots intelligibles, nécessité pour l'interlocuteur d'avoir un support visuel (lecture labial) et contextuel	Parole nécessitant la concentration de l'interlocuteur et l'utilisation de la lecture labiale.	Parole est intelligible pour des personnes habituées à la surdité	Parole intelligible par tous

EQ aujourd'hui: PROFIL D'EVOLUTION

Age: 10 ans
Recul IC OG: 8 ans
IC OG: 7 ans

- **Port régulier IC**
- **Perception:** identification de mots en liste fermée, compréhension de phrases simples de la vie quotidienne
- APCEI: 16/25
- **Evolution irrégulière** en lien avec les traitements épileptiques
- **Enfant dans la relation et dans la communication**
- Milieu spécialisé: IME
- Aidé par le Makaton, et les gestes Borel-Maisonny
- **Langage:** compréhension verbale limitée, expression verbale limitée mais versant non verbal bien investi (gestes, cris, pointage, regard), pas de langage spontané, production possible d'une dizaine de mots, difficultés articulatoires +++
- **Trouble de l'oralité**



Surdit  + atteintes c r brales mod r s

IRM Grade II



CC

Surdit 

TDL



IRM:

L sions   type d'hypersignal de la substance blanche du parenchyme c r bral

Anomalies de substance blanche p ri-ventriculaire au niveau bi-pari tal, ainsi que bi-temporal

Atteinte des p les frontaux, associ es   une dilatation des cornes temporales

Ear Check List IC + 3 ans

Age IC	OD 16 mois, OG 2 ans 5
Seuils auditifs avec implant	< 30 dB
Fonctionnement implant	Bon
Port r�gulier implant	R�gulier
Etiologie surdit�	CMV
Stade d'�ducation auditive	Identification de mots en LO: 45% Identification de phrases en LO impossible
Environnement �ducatif	Ordinaire
Mode de communication	Oral
Bilinguisme	Non
Implication familiale	5
Facteurs socio-�conomiques familiaux	Favorable

EVALUATION ORTHOPHONIQUE IC+3 ANS

APCEI= 16, CAP=5, SIR=4

Stade de développement langagier: syntaxique

Mode de communication: verbal

Approche orthophonique multimodale

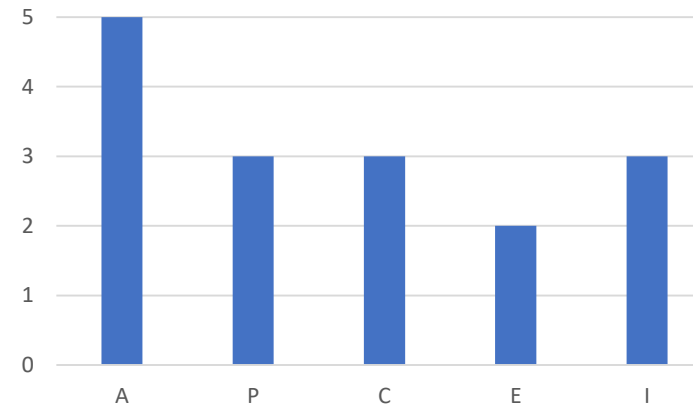
Outils d'aide à la communication: français signé, LPC

Bilan perceptif: résultats faibles

Trouble du langage

CAP

0	1	2	3	4
Non conscient des sons environnants	Conscient des sons environnants	Répond aux sons de la parole	Identifie les sons environnants	Discrimine quelques sons de la parole sans lecture labiale
5	6	7	8	9
Comprend des phrases communes sans lecture labiale	Comprend une conversation sans lecture labiale	Utilise le téléphone avec un interlocuteur connu	Suivi d'une conversation de groupe dans une pièce réverbérant ou avec des bruits interférents.	Utilisation du téléphone pour une conversation convenue



Bilan perceptif, avec 2 IC, sans lecture labiale

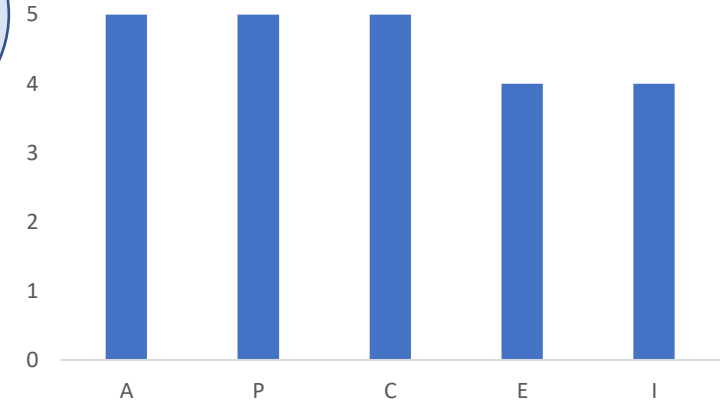
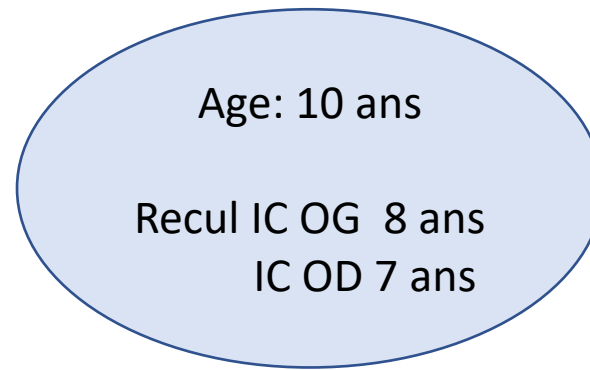
Identification de mots di syllabiques (Saussus et Boorsma)	45%
Identification de mots monosyllabiques (Delporte)	30%
Identification de phrases en LO (TERMO)	impossible

SIR

1	2	3	4	5
Parole non intelligible mais présence d'un protolangage	Quelques mots intelligibles, nécessité pour l'interlocuteur d'avoir un support visuel (lecture labial) et contextuel	Parole nécessitant la concentration de l'interlocuteur et l'utilisation de la lecture labiale.	Parole est intelligible pour des personnes habituées à la surdité	Parole intelligible par tous

CC aujourd'hui: PROFIL D'EVOLUTION

- Pas de retard à la marche
- Port réguliers IC
- Perception: APCEI 24/25
- Bilan perceptif amélioré
- Suivi orthophonique + SSEFS. Soutien SSEFS seul actuellement
- Scolarité en classe de regroupement puis ULIS, puis milieu ordinaire
- Bilan neuropsy (WPPSI-IV, Nepsy, 5 ans)
 - Compétences intellectuelles normales, grandes difficultés verbales, faiblesse de la vitesse de traitement, 2019
 - Trouble du langage réceptif et expressif, en faveur d'un profil dysphasique
- Bilan langage (2021): D'après le parcours diagnostique CATALISE
 - Trouble du Langage Oral associée à une condition biomédicale
 - Lié à la surdité
 - Difficultés de mémorisation associées
 - Difficultés sur le versant production phonologique et expression morphosyntaxique



Bilan perceptif, avec 2 IC, sans lecture labiale

Identification de mots mono syllabiques (Delporte)	100%
Identification de phrases (TERMO)	100%
Compréhension de texte (TERMO)	50%

Surdit  +/- « softs signs »

IRM Grade I



CM

Surdit 

Trouble vestibulaire droit



IRM: microkystes temporaux internes

Ear Check List IC + 3 ans

Age IC	OG 11 mois, OD 20 mois
Seuils auditifs avec implant	< 30 dB
Fonctionnement implant	Bon
Port r�gulier implant	R�gulier
Etiologie surdit�	CMV
Stade d'�ducation auditive	Identification de phrases
Environnement �ducatif	Ordinaire
Mode de communication	Oral
Bilinguisme	Non
Implication familiale	5
Facteurs socio-�conomiques familiaux	Favorable

EVALUATION ORTHOPHONIQUE IC+3 ANS ET PROFIL D'EVOLUTION

Port réguliers IC

APCEI= 23, CAP=8, SIR=4

Stade de développement langagier: syntaxique

Mode de communication: oral

Approche orthophonique multimodale

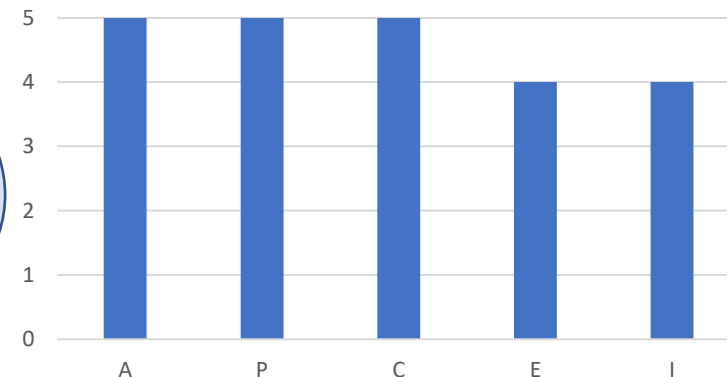
Suivi orthophonique + SSEFS

Bilan perceptif: 80% d'intelligibilité en moyenne

Bilan de langage normalisé

CAP=8

Age: 4 ans
Recul IC OG: 3 ans
IC OD: 2 ans 5



0	1	2	3	4
Non conscient des sons environnants	Conscient des sons environnants	Répond aux sons de la parole	Identifie les sons environnants	Discrimine quelques sons de la parole sans lecture labiale
5	6	7	8	9
Comprend des phrases communes sans lecture labiale	Comprend une conversation sans lecture labiale	Utilise le téléphone avec un interlocuteur connu	Suivi d'une conversation de groupe dans une pièce réverbérante ou avec des bruits interférents.	Utilisation du téléphone pour une conversation convenue

	Avec 2 implants	IC droit seul	IC gauche seul
Identification de mots di syllabiques (Saussus)	80%	70%	80%
Identification de mots mono syllabiques (Delporte)	90%	90%	90%
Identification de phrases simples (TERMO)	80%	80%	80%

SIR=4

1	2	3	4	5
Parole non intelligible mais présence d'un protolangage	Quelques mots intelligibles, nécessité pour l'interlocuteur d'avoir un support visuel (lecture labiale) et contextuel	Parole nécessitant la concentration de l'interlocuteur et l'utilisation de la lecture labiale.	Parole est intelligible pour des personnes habituées à la surdité	Parole intelligible par tous

Quel profil évolutif?

Surdit 
Atteintes c r brales s v res

IRM Grade III



Evolution perceptive
possible mais **limit e**
TND +/-s v re selon l'atteinte

Surdit 
Atteintes c r brales mod r es

IRM Grade II



Evolution perceptive
et langag re possible mais **lente**
TND
Troubles cognitifs associ s

Surdit 
Softs signs

IRM Grade I



Evolution perceptive
et langag re « typique »
- *Variabilit  individuelle*-

Quel suivi pour ces patients?

- **Equipe pluridisciplinaire** de suivi, notamment pour les profils « modérés » et « sévères »
Veille médicale y compris pour les profils « softs signs », grade IRM I
- **Repérage** de **l'étiologie** de la surdité dans les équipes médico-sociales de suivi, ou milieu spécialisé
- **Evaluations** complémentaires: neuropédiatrique, neuropsychologique, pédopsychiatres, psychologues...
 - ✓ Poser un diagnostic
 - ✓ Réajuster les pratiques orthophoniques
 - ✓ Orienter vers un milieu scolaire adapté
 - ✓ Apporter les préconisations thérapeutiques aux enseignants
 - ✓ Soutenir les familles

Conclusion

- L'implant cochléaire précoce a joué le rôle de révélateur des troubles
- Résultats APCEI à 3 ans sont évocateurs du profil mais pour les patients avec des atteintes modérés (II), ils peuvent encore progresser
- Tableaux cliniques IRM grade II ou III: risque plus élevé de présenter un trouble du neurodéveloppement (TND)
- **Des corrélations radio-cliniques mais pas de pronostic individuel possible**



NEURODIVERSITE