



HAUTE AUTORITÉ DE SANTÉ

**TRAITEMENT DE LA SURDITÉ
PAR POSE D'IMPLANTS COCHLÉAIRES OU
D'IMPLANTS DU TRONC CÉRÉBRAL**

Classement CCAM : 03.04.02 – codes : CCGA001, CDLA002, CDLA003, CDMP002

MAI 2007

Service évaluation des dispositifs

Service évaluation des actes professionnels

Service appui scientifique et rédaction médicale

Ce dossier est téléchargeable sur
www.has-sante.fr

Haute Autorité de santé
Service communication
2 avenue du Stade de France – F 93218 Saint-Denis La Plaine CEDEX
Tél. : + 33 (0)1 55 93 70 00 – Fax : + 33 (0)1 55 93 74 00

HAS (Haute Autorité de santé)
Service communication
2 avenue du Stade de France – 93218 Saint-Denis La Plaine CEDEX – **Mai 2007**
Tél. : 01 55 93 70 00 – Fax : 01 55 93 74 00

© HAUTE AUTORITÉ DE SANTÉ – 2007

L'ÉQUIPE

Ce dossier a été réalisé par :

Corinne COLLIGNON, Chef de projet au Service évaluation des dispositifs,
Chef du Service évaluation des dispositifs : Catherine DENIS
Adjoint au Chef de service : Hubert GALMICHE

Julie BIGA, Chef de projet au Service évaluation des actes professionnels,
Hugo PEYRE, Interne de santé publique
Chef du Service évaluation des actes professionnels : Sun Hae LEE-ROBIN
Adjoint au Chef de service : Denis Jean DAVID

Gaëlle GERNIGON, Chef de projet au Service appui scientifique et rédaction médicale pour la partie analyse médico-économique, avec la collaboration de Catherine RUMEAU-PICHON, Chef du Service évaluation médico-économique et santé publique
Adjoint au Chef du Service appui scientifique et rédaction médicale : Philippe MAUGENDRE

La recherche documentaire a été effectuée par Philippe CANET et Gaëlle FANELLI, Documentalistes, avec l'aide de Julie MOKHBI, Assistante-documentaliste sous la direction de Frédérique PAGÈS

L'organisation de la réunion et le secrétariat ont été réalisés par Sandrine PRUNIER, Hélène DE TURCKHEIM et Félix MULLER.

.....
Pour tout contact au sujet de ce dossier :

- Contact Service évaluation des dispositifs :
Tél : 01.55.93.37.41
Fax : 01.55.93.37.59
E-mail : contact.cepp@has-sante.fr

- Contact Service évaluation des actes professionnels :
Tél. : 01 55 93 71 12
Fax : 01 55 93 74 35
E-mail : contact.seap@has-sante.fr

TABLE DES MATIÈRES

L'ÉQUIPE	3
TABLE DES MATIÈRES	4
LISTE DES ABRÉVIATIONS	6
SYNTHÈSE	7
INTRODUCTION	13
CONTEXTE	14
I. PATHOLOGIE CONCERNÉE : LES SURDITÉS DE PERCEPTION	14
I.1. PHYSIOLOGIE DE L'AUDITION.....	14
I.2. CLASSIFICATIONS DES SURDITÉS	15
I.3. ÉTIOLOGIES PRINCIPALES DES SURDITÉS BILATÉRALES DE PERCEPTION	16
I.4. DONNÉES ÉPIDÉMIOLOGIQUES	17
I.5. GRAVITÉ DE LA PATHOLOGIE.....	17
II. IMPLANTS COCHLÉAIRES ET DU TRONC CÉRÉBRAL	18
II.1. PRINCIPE DE FONCTIONNEMENT.....	18
II.2. CONTEXTE D'UTILISATION	19
II.3. PRISE EN CHARGE MÉDICALE DES PATIENTS IMPLANTÉS.....	19
II.4. CENTRES D'IMPLANTATION COCHLÉAIRE EN FRANCE	20
III. CONDITIONS DE LA PRISE EN CHARGE FINANCIÈRE EN FRANCE	23
III.1. ACTES DE LA CCAM	23
III.2. DISPOSITIFS MÉDICAUX RELEVANT DE LA LPPR	23
III.3. TARIFICATION À L'ACTIVITÉ.....	23
IV. IDENTIFICATION DANS LES NOMENCLATURES ÉTRANGÈRES	24
ÉVALUATION	25
I. RECHERCHE DOCUMENTAIRE	25
I.1. SOURCES D'INFORMATIONS	25
I.2. STRATÉGIE ET RÉSULTATS DE LA RECHERCHE	25
II. ANALYSE CRITIQUE DE LA LITTÉRATURE POUR LES IMPLANTS COCHLÉAIRES	32
II.1. SÉLECTION DES ARTICLES	32
II.2. ANALYSE DE L'EFFICACITÉ	32
II.3. SÉCURITÉ, COMPLICATIONS, PANNES	45
II.4. PLACE DANS LA STRATÉGIE THÉRAPEUTIQUE.....	48
II.5. CONDITIONS D'EXÉCUTION.....	48
II.6. IMPACT EN SANTÉ PUBLIQUE	49
III. ANALYSE CRITIQUE DE LA LITTÉRATURE POUR LES IMPLANTS DU TRONC CÉRÉBRAL	60
III.1. CRITÈRES DE SÉLECTION DES ARTICLES	60
III.2. LITTÉRATURE ANALYSÉE	60
III.3. PLACE DE L'ACTE DANS LA STRATÉGIE THÉRAPEUTIQUE	62
IV. POSITION DES EXPERTS	63
IV.1. IMPLANTS COCHLÉAIRES	63
IV.2. IMPLANTATION DU TRONC CÉRÉBRAL	73

V.	ESTIMATION DE LA POPULATION-CIBLE	75
V.1.	IMPLANTS COCHLÉAIRES	75
V.2.	IMPLANTS DU TRONC CÉRÉBRAL	75
	CONCLUSION	76
	RÉFÉRENCES	77
	ANNEXES	82
I.	MÉTHODE GÉNÉRALE D'ÉVALUATION DES ACTES ET DES DISPOSITIFS MÉDICAUX RÉALISÉE PAR LA HAS	82
II.	MEMBRES DU GROUPE DE TRAVAIL	84
II.1.	COMPOSITION DU PREMIER GROUPE DE TRAVAIL :	84
II.2.	COMPOSITION DU SECOND GROUPE DE TRAVAIL :	84
III.	GRILLES D'ANALYSE DES ARTICLES	85
III.1.	RAPPORTS D'ÉVALUATION, CONFÉRENCES DE CONSENSUS, RECOMMANDATIONS	85
III.2.	ÉTUDES ANALYSÉES.....	88
III.3.	ÉTUDES MÉDICO-ÉCONOMIQUES.....	129
	AVIS DE LA HAUTE AUTORITÉ DE SANTÉ	140
	AVIS DE LA COMMISSION D'ÉVALUATION DES PRODUITS ET PRESTATIONS RELATIF AUX DISPOSITIFS MÉDICAUX	145
I.	IMPLANTS COCHLÉAIRES	145
II.	IMPLANTS DU TRONC CÉRÉBRAL	150

LISTE DES ABRÉVIATIONS

AFSSAPS :	Agence française de sécurité sanitaire des produits de santé.
ANAES :	Agence nationale d'accréditation et d'évaluation en santé.
APHM	Assistance publique des hôpitaux de Marseille.
APHP :	Assistance publique des hôpitaux de Paris.
CCAM :	Classification commune des actes Médicaux.
CEAP :	Commission d'évaluation des actes professionnels.
CEDIT :	Comité d'évaluation et de diffusion des innovations technologiques.
CEPP :	Commission d'évaluation des produits et prestations.
CMV :	Cytomégalovirus.
DM :	Dispositif médical.
EVA :	Échelle visuelle analogique.
FDA:	<i>Food and Drug Administration.</i>
GHM :	Groupe homogène de malades.
GHS :	Groupe homogène de séjour.
IC :	Implant cochléaire.
ICSI:	<i>Institute of Clinical Systems Improvement.</i>
INSEE :	Institut national de la statistique et d'études économiques.
LPPR :	Liste des produits et prestations remboursables.
MIGAC :	Missions d'intérêt général et d'aide à la contractualisation.
NIH:	<i>National Institute of Health.</i>
PHRC :	Programme hospitalier de recherche clinique.

SYNTHÈSE

INTRODUCTION ET CONTEXTE DE L'ÉVALUATION

La mise en place des implants cochléaires et du tronc cérébral s'adresse à certaines surdités de perception bilatérales. Le principe de l'implant cochléaire est de stimuler directement les fibres du nerf auditif, par l'intermédiaire d'électrodes insérées dans la rampe tympanique de la cochlée.

Les implants du tronc cérébral sont indiqués dans les cas où la surdité est liée à la non-fonctionnalité du nerf auditif au-delà de la cochlée (surdité rétrocochléaire), ce qui rend inenvisageable l'implantation cochléaire. Les implants du tronc cérébral permettent de transformer les signaux analogiques enregistrés par un microphone en signaux électriques, qui stimulent directement le noyau cochléaire. L'implant du tronc cérébral a bénéficié des technologies développées pour l'implant cochléaire ; la stimulation se fait ici sur le noyau cochléaire et non sur les cellules ciliées.

Actuellement, les implants cochléaires, les implants du tronc cérébral, leur réglage et la réhabilitation postimplantation sont pris en charge dans le cadre des Missions d'intérêt général et d'aide à la contractualisation (MIGAC). Le séjour hospitalier pour la pose de ces dispositifs fait l'objet de la tarification d'un GHS spécifique. Le Ministère a annoncé la sortie de ces dispositifs de ce mode de financement. Pour être pris en charge, les dispositifs médicaux devront être inscrits sur la Liste des produits et prestations remboursables (LPPR) et les actes correspondants de pose, de réglage et d'ablation inscrits à la Classification commune des actes médicaux (CCAM). La réhabilitation postimplantation restera financée dans le cadre des MIGAC.

L'inscription sur la LPPR des dispositifs médicaux (DM) et l'inscription des actes à la CCAM nécessitent une évaluation préalable réalisée par la HAS.

La CEPP a reçu les demandes d'inscription d'implants cochléaires et du tronc cérébral émanant de 4 firmes : Advanced Bionics SARL, Cochlear France SAS, Neurelec-MXM, Vibrant MED-EL Hearing Technology. La HAS s'est autosaisie pour l'évaluation des actes qui leur sont associés. L'évaluation coordonnée des actes et des DM fait l'objet de ce rapport. Elle vise à permettre aux décideurs en aval de prendre des décisions synchrones pour une prise en charge globale. Ce rapport a été complété par l'évaluation spécifique de chaque dossier pour permettre à la CEPP d'émettre des recommandations sur chacun des systèmes d'implant cochléaire et d'implant du tronc cérébral proposé.

À l'étranger, les actes relatifs à l'implantation cochléaire sont pris en charge aux États-Unis, Belgique, Québec, Australie, de même pour le réglage et la réhabilitation aux États-Unis, la réimplantation en Belgique. En revanche, la recherche dans les nomenclatures étrangères n'a pas permis d'identifier de libellé relatif à l'implantation du tronc cérébral.

ÉVALUATION

La méthode adoptée par la HAS pour évaluer le Service attendu de ces actes professionnels et de ces DM est fondée sur les données scientifiques publiées identifiées, les dossiers fournis par les fabricants/distributeurs¹, et la position des professionnels réunis dans deux groupes de travail. Un premier groupe composé d'ORL et audioprothésistes a orienté son expertise sur l'analyse de la littérature, l'analyse des dossiers déposés par les firmes, la définition des indications et des conditions de réalisation (organisation des centres planteurs). Ce groupe a été élargi, dans un second temps, à un groupe pluridisciplinaire représenté par l'ensemble des spécialités concernées par l'implantation cochléaire. Une recherche documentaire a été

¹ Chaque dossier de demande d'inscription a fait l'objet d'un avis spécifique (avis mis en ligne sur le site internet de la HAS).

effectuée par interrogation des principales bases de données bibliographiques médicales (*Medline, The Cochrane Library, National guideline clearinghouse et HTA Database*). Compte tenu de l'impact économique de l'implantation cochléaire, un volet médico-économique a été inclus dans l'évaluation.

ANALYSE CRITIQUE DES DONNÉES DE LA LITTÉRATURE

Publications étudiées :

La recherche documentaire a permis d'identifier 6 rapports d'évaluation technologique, conférence de consensus et recommandations. Les études cliniques ont été sélectionnées à partir de 2000, et devaient répondre à l'objectif d'évaluation des performances cliniques et des risques liés à l'implantation cochléaire, et inclure plus de 50 patients sauf dans le cas de groupes particuliers de patients (très jeunes enfants, sujets âgés, sourds prélinguaux, audition résiduelle, etc.) ou dans le cas d'implantation bilatérale.

Efficacité :

Implants cochléaires :

Un rapport d'évaluation technologique de 2001 valide l'utilisation des implants cochléaires chez les adultes et enfants sourds profonds à sévères, avec pour indications : adultes et les enfants présentant une surdité profonde postlinguale bilatérale n'obtenant pas de discrimination de la parole à 70 dB, avec un appareillage conventionnel ; les enfants sourds congénitaux ou prélinguaux pour lesquels un appareillage conventionnel ne permet pas ou peu de discrimination de la parole à 70 dB. Un rapport d'évaluation technologique suédois de 2006 soutient que l'implantation bilatérale est indiquée dans les cas de surdité risquant de s'accompagner à court terme d'une ossification cochléaire bilatérale. Pour les autres situations, l'implantation cochléaire bilatérale doit encore faire l'objet d'études bien menées pour en déterminer l'intérêt.

Chez l'enfant atteint de surdité neurosensorielle sévère à profonde bilatérale, 22 séries de cas prospectives ou rétrospectives totalisant 1855 patients rapportent une amélioration des résultats sur plusieurs plans (utilisation de critères de jugement hétérogènes, les tests de compréhension étant liés à la langue) :

- capacités auditives ;
- capacités langagières ;
- communication verbale.

La progression sur ces critères est majeure dans les mois qui suivent l'implantation et se poursuit sur le long terme.

Par ailleurs, la comparaison des résultats entre implantation précoce et tardive chez les sourds prélinguaux est en faveur de l'implantation précoce. Ce dernier groupe obtient significativement de meilleurs résultats et de façon significativement plus rapide.

La comparaison d'enfants implantés en période prélinguale par rapport à l'implantation en période postlinguale met en évidence de meilleurs résultats pour le groupe postlingual, notamment en ce qui concerne l'intégration scolaire.

Chez les adultes atteints de surdité sévère à profonde postlinguale bilatérale, 5 séries rétrospectives de cas totalisant 305 patients suivis entre 3 mois et 1 an rapportent une amélioration significative des performances auditives (compréhension du langage) après implantation cochléaire.

Dans les cas particuliers de surdités postlinguales sévères à profondes du sujet âgé, pour lesquels la prothèse auditive conventionnelle est insuffisante, l'implantation cochléaire est efficace, et ne présente pas plus de risques que chez les sujets plus jeunes, sur 2 séries de cas totalisant 86 patients de plus de 65 ans.

Concernant la réimplantation, les résultats de 7 séries de cas (de 16 à 58 patients), totalisant 230 patients adultes et enfants réimplantés, rapportent le maintien des performances après réimplantation.

Les données relatives à l'implantation bilatérale chez l'adulte et chez l'enfant restent limitées. Six séries rapportent la faisabilité de la préservation de l'audition résiduelle chez des patients adultes ou enfants ayant une surdité neurosensorielle sévère à profonde avec une audition résiduelle, ouvrant ainsi une perspective pour la stimulation combinée électrique et acoustique sur la même oreille (stimulation électro-acoustique).

Implants du tronc cérébral :

Seuls un rapport d'évaluation technologique de 2002 et des séries rétrospectives de cas de 54 à 92 patients sont disponibles.

Les indications de l'implantation du tronc cérébral sont très rares et représentées par :

- Les fractures bilatérales du rocher ;
- la neuropathie axonale ;
- la labyrinthite ossifiante bilatérale ;
- les tumeurs de la fosse postérieure se développant au niveau du nerf auditif.

Le NHS a émis des recommandations en 2005 s'appuyant sur la revue systématique du *NICE* en 2002. Les données relatives à l'efficacité et à la sécurité des implants du tronc cérébral sont suffisantes pour recommander leur utilisation par des équipes expérimentées. Des résultats à long terme sont nécessaires. L'implant du tronc cérébral est destiné à une minorité de patients ayant un déficit auditif complet, et pour lesquels il n'existe pas d'alternative pour restaurer l'audition. L'implant du tronc cérébral permet une restauration limitée de l'audition.

L'actualisation de la revue de la littérature depuis celle du *NICE* en 2002 rapporte les implantations réalisées sur 180 patients (8 séries de 3 à 80 patients). Quelle que soit l'étiologie (tumorale ou non-tumorale), l'implant du tronc cérébral permet de restituer la perception des sons environnementaux, et d'améliorer les capacités de communication. La perception est dépendante du nombre d'électrodes activées.

Sécurité :

L'analyse des complications recensées a permis d'identifier des taux de complications faibles (< 5 %) sur plus de 2 000 patients. La complication la plus sévère recensée était la méningite bactérienne pour laquelle des mesures prophylactiques ont été mises en place. Les autres complications étaient de gravité moindre (problèmes de lambeau, migration des électrodes, parésie du nerf facial, etc.).

La réimplantation n'expose pas le patient à plus de complications que la primo-implantation. Aucune complication postopératoire n'a été décrite jusqu'à présent pour les implants du tronc cérébral.

Place dans la stratégie thérapeutique :

L'implant cochléaire constitue un outil de réhabilitation de l'audition. L'implant cochléaire permet la restauration de la communication orale (surdités postlinguales) ou son développement (surdités prélinguales). Les implants cochléaires sont envisagés dans les cas d'échec ou de perte de bénéfice des aides auditives conventionnelles. Ils sont systématiquement précédés d'un essai prothétique optimisé. La motivation des patients (et de l'entourage chez l'enfant) est un élément majeur à prendre en compte dans l'implantation cochléaire. Les indications, précisément décrites, permettent de placer l'implantation cochléaire dans la stratégie de prise en charge.

L'implantation du tronc cérébral est proposée dans les cas où l'implantation cochléaire est impossible pour des raisons anatomiques.

Les implants cochléaires et les implants du tronc cérébral répondent à un besoin thérapeutique non couvert dans tous les cas.

Conditions d'exécution :

La littérature identifiée ne renseigne pas sur les conditions d'exécution de l'acte d'implantation. La DHOS a défini dans une circulaire en 2001 l'environnement audiophonologique des sites assurant l'implantation cochléaire, le rôle des centres et leurs caractéristiques.

Analyse des données médico-économiques :

Les résultats des études coût/utilité publiées et réalisées le plus souvent dans les pays anglo-saxons, indiquent que d'après les valeurs seuil des ratios coût/utilité retenues dans ces pays pour décider de financer telle action de santé plutôt que telle autre, les bénéfices apportés par l'implantation cochléaire unilatérale (en termes d'années de vie gagnées ajustées sur la qualité de vie) justifient les coûts de sa prise en charge, quel que soit l'âge à l'implantation. Le ratio coût/utilité de l'implantation cochléaire dépend principalement de l'âge à l'implantation, et du gain d'utilité obtenu grâce à l'implantation.

L'implantation bilatérale serait moins coût-utile que l'implantation unilatérale, mais un manque de données est constaté dans le contexte de prise en charge français.

POSITION DES GROUPES DE TRAVAIL

Les professionnels réunis en groupe de travail étaient en accord avec les conclusions de l'analyse de la littérature et des dossiers fabricants. Ils ont apporté les précisions suivantes :

Implantation cochléaire chez l'enfant :

Âge à l'implantation :

- L'implantation doit être la plus précoce possible, chez les sourds prélinguaux ;
- si l'enfant n'a pas développé d'appétence à la communication orale, dans le cas de la surdité congénitale profonde ou totale non évolutive, au-delà de 5 ans, il n'y a pas d'indication sauf cas particuliers vus avec le centre référent ;
- si l'enfant est entré dans une communication orale, il peut bénéficier d'une implantation quel que soit son âge, en particulier les adultes jeunes sourds congénitaux peuvent être implantés.

Limites audiométriques indiquant l'implantation :

- Dans le cas d'une surdité profonde, l'implantation cochléaire est indiquée lorsque le gain prothétique ne permet pas le développement du langage ;
- dans le cas d'une surdité sévère, l'implantation cochléaire est indiquée lorsque la discrimination est inférieure ou égale à 50 % lors de la réalisation de tests d'audiométrie vocale adaptés à l'âge de l'enfant. Les tests doivent être pratiqués à 60 dB, en champ libre, avec des prothèses bien adaptées ;
- en cas de fluctuations, il y a indication à une implantation cochléaire lorsque les critères sus-cités sont atteints plusieurs fois par mois, et/ou lorsque les fluctuations retentissent sur le langage de l'enfant.

Implantation bilatérale dans le cas de surdités consécutives à une méningite, à un traumatisme ou à un syndrome d'Usher :

- Compte tenu des données actuelles, les experts considèrent que l'implantation bilatérale n'est pas une indication standard chez l'enfant en dehors de ces situations. Le groupe propose la mise en place d'une étude multicentrique évaluant le bénéfice de l'implantation bilatérale chez l'enfant.

Implantation cochléaire chez l'adulte :

Âge de l'implantation :

- Il n'y a pas de limite d'âge supérieure à l'implantation cochléaire chez l'adulte, sauf mise en évidence de troubles neurocognitifs ;
- chez le sujet âgé, l'indication relève d'une évaluation individuelle psychocognitive.

Limites audiométriques indiquant l'implantation :

- Discrimination inférieure ou égale à 50 % lors de la réalisation de tests d'audiométrie vocale avec la liste cochléaire de Fournier. Les tests doivent être pratiqués à 60 dB, en champ libre, avec des prothèses bien adaptées ;
- en cas de fluctuations, il y a indication à une implantation cochléaire lorsque la fréquence et la durée des fluctuations entraînent un retentissement majeur sur la communication.

Implantation bilatérale :

Les indications d'implantation cochléaire bilatérale chez l'adulte sont proposées dans les circonstances suivantes :

- Causes de surdité risquant de s'accompagner à court terme d'une ossification cochléaire bilatérale, quelle qu'en soit la cause, en particulier méningite bactérienne, fracture du rocher bilatérale ;
- chez un adulte porteur d'un implant cochléaire unilatéral, perte du bénéfice audioprothétique du côté opposé, accompagnée de conséquences socioprofessionnelles ou d'une perte d'autonomie chez une personne âgée.

Qualité des centres d'implantation cochléaire :

Le bilan préimplantation, l'implantation, le suivi et les réglages postimplantation doivent être réalisés par le même centre.

Le site d'implantation cochléaire doit répondre à des exigences permettant :

- De garantir une qualité de soins homogène sur l'ensemble du territoire ;
- d'optimiser l'utilisation des plateaux techniques et les compétences nécessaires ;
- d'assurer un suivi medicotechnique au long cours chez l'adulte et chez l'enfant.

La prise en charge multidisciplinaire nécessite une équipe expérimentée dans le diagnostic, l'évaluation et le traitement des surdités de l'adulte. Cette prise en charge peut selon les disponibilités locales s'appuyer sur des réseaux de soins dédiés à l'implantation cochléaire.

Implantation du tronc cérébral :

Les indications de l'implantation du tronc cérébral sont limitées aux circonstances où la cause de la surdité ne permet pas d'implantation cochléaire soit du fait de l'exérèse de tumeurs (schwannome vestibulaire bilatéral) dans le cadre de la neurofibromatose de type 2 ; soit en cas d'anomalies anatomiques : ossification cochléaire bilatérale totale, malformations cochléaires majeures, fracture bilatérale des rochers, schwannome vestibulaire et surdité controlatérale.

POPULATION-CIBLE

La population-cible des implants cochléaires a été estimée à 1 200 implants/an en France, avec une file active de 5 080 patients implantés (depuis l'origine jusqu'à la fin de l'année 2005).

La population-cible des implants du tronc cérébral est d'environ 30 patients/an en France.

CONCLUSION

La pathologie concernée est génératrice de handicap définitif et d'une altération de la qualité de vie. Au vu des données d'efficacité et de sécurité et de la position des professionnels, la pose, le réglage et l'ablation d'implants cochléaires, ainsi que la pose d'implants du tronc cérébral ont :

- Un Service attendu suffisant ;

- une Amélioration importante du service attendu. En effet, ces technologies couvrent un besoin thérapeutique non couvert.

Chaque implant fait l'objet d'une recommandation spécifique.

L'indication retenue pour l'implantation cochléaire est la surdité neurosensorielle sévère à profonde bilatérale, après échec ou inefficacité d'un appareillage acoustique conventionnel.

L'implantation bilatérale est indiquée :

- chez l'enfant dans les surdités consécutives à une méningite, à un traumatisme ou à un syndrome de Usher ;
- chez l'adulte dans les circonstances suivantes :
 - 1 – surdité risquant de s'accompagner à court terme d'une ossification cochléaire bilatérale, quelle qu'en soit la cause, en particulier méningite bactérienne, fracture du rocher bilatérale ;
 - 2 – perte du bénéfice audioprothétique du côté opposé à l'implant cochléaire, accompagnée de conséquences socioprofessionnelles, ou d'une perte d'autonomie chez une personne âgée.

Les indications retenues pour l'implantation du tronc cérébral sont les surdités neurosensorielles (de perception) bilatérales sévères à profondes, après échec ou inefficacité d'un appareillage acoustique conventionnel. Leurs indications sont limitées aux circonstances où la cause de la surdité ne permet pas l'implantation cochléaire :

- soit du fait de l'exérèse des tumeurs (schwannome vestibulaire bilatéral) dans le cadre de la neurofibromatose de type 2 ;
- soit en cas d'anomalies anatomiques : ossification cochléaire bilatérale totale, malformations cochléaires majeures, fracture bilatérale des rochers, schwannome vestibulaire et surdité controlatérale.

La population-cible est estimée à 1 200 patients par an pour l'implantation cochléaire.

La population-cible s'élève à 30 patients par an pour l'implantation du tronc cérébral.

La pose de l'indication doit relever d'une décision concertée, prise par une équipe multidisciplinaire. Le plateau technique, la composition de l'équipe pluridisciplinaire posant l'indication et assurant la prise en charge du patient et le seuil d'activité minimale recommandé sont définis. Le suivi postimplantation (réglages, réhabilitation) doit être réalisé au sein d'un même réseau de soins (équipes multidisciplinaires expérimentées dans le dépistage, l'évaluation, la chirurgie et le suivi à long terme de l'implant cochléaire chez l'enfant et chez l'adulte).

INTRODUCTION

Parmi les missions qui lui sont confiées, la Haute Autorité de santé procède à l'évaluation du Service attendu ou rendu des dispositifs médicaux (DM) (article L. 165-1 du Code de la sécurité sociale – CSS) et des actes professionnels (article L 162-1-7 du CSS). Elle émet un avis consultatif sur les conditions de prise en charge des DM et de réalisation des actes. Par ces avis, elle permet à l'Assurance maladie de prendre des décisions quant à l'inscription, au remboursement et à la prise en charge des actes professionnels. Pour les dispositifs médicaux, l'avis de la HAS est transmis au Comité économique des produits de santé. La décision d'admission au remboursement revient au Ministre de la Sécurité sociale.

L'évaluation du Service attendu d'un DM et d'un acte prend en compte l'intérêt diagnostique ou thérapeutique et l'intérêt de santé publique. Dans l'appréciation de l'intérêt diagnostique ou thérapeutique, sont considérées l'efficacité, la sécurité et la place du DM ou de l'acte dans la stratégie diagnostique ou thérapeutique. L'intérêt de santé publique est évalué en termes d'impact sur la santé de la population (mortalité, morbidité, qualité de vie, besoin thérapeutique non couvert, eu égard à la gravité de la pathologie), d'impact sur le système de soins, et d'impact sur les programmes et politiques de santé publique. Ces différents critères d'évaluation du Service attendu du DM et de l'acte sont respectivement définis dans les articles R. 165-2 et R. 162-52-1 du CSS.

La Commission d'évaluation des produits et prestations (CEPP) est chargée d'évaluer le SA des DM pour lesquels une demande d'inscription, de renouvellement d'inscription, de modifications des conditions d'inscription sur la Liste des produits et prestations remboursables (LPPR) sont réalisées.

La HAS, *via* la Commission d'évaluation des actes professionnels (CEAP), évalue le SA des actes professionnels avant leur inscription à la Classification commune des actes médicaux (CCAM), liste des actes médicaux remboursés.

Jusqu'alors, les implants cochléaires, les implants du tronc cérébral, leur réglage et la réhabilitation postimplantation, étaient pris en charge dans le cadre des Missions d'intérêt général et d'aide à la Contractualisation (MIGAC). Le séjour hospitalier pour la pose de ces dispositifs fait l'objet de la tarification d'un GHS spécifique. Le ministère a annoncé la sortie de ces dispositifs de ce mode de financement. Dès lors, pour être pris en charge, les dispositifs doivent être inscrits sur la liste LPPR. Par ailleurs, lors de l'élaboration de la CCAM, les actes de pose, de réglage et d'ablation de ces implants ont été décrits à travers quatre libellés, mais ceux-ci ne sont pour l'instant pas inscrits à la CCAM tarifante, et donc non pris en charge par l'Assurance maladie. L'inscription sur la LPPR des implants et l'inscription des actes à la CCAM nécessitent une évaluation préalable réalisée par la HAS.

La CEPP a reçu les demandes d'inscription d'implants cochléaires et du tronc cérébral émanant de 4 firmes. La HAS s'est autosaisie pour l'évaluation des actes qui leur sont associés.

La HAS évalue donc conjointement le SA des actes et des DM pour rendre des avis simultanés, permettant aux décideurs en aval de prendre des décisions synchrones pour une prise en charge optimale.

CONTEXTE

La surdité est une perte totale ou partielle de l'audition. On distingue les surdités de transmission, de perception et les surdités mixtes.

La surdité de transmission (mécanique) est due à une lésion de l'oreille moyenne ou externe, susceptible d'un traitement médical ou chirurgical.

La surdité de perception (neurosensorielle) est due à une lésion du système auditif soit au niveau de l'oreille interne (origine cochléaire), du nerf auditif (rétrocochléaire) ou du cortex cérébral (centrale).

La surdité mixte conjugue les deux précédentes (transmission et perception).

La mise en place des implants cochléaires et du tronc cérébral s'adresse à certaines surdités de perception bilatérales. Les stades de surdité concernés seront définis dans ce rapport.

Après une phase de recherche fondamentale entre 1950 et 1970, ayant permis la première stimulation chez l'homme (1), les implants cochléaires ont été développés entre 1970 et 1990. Cette technique a d'abord été utilisée chez les adultes récemment devenus sourds, et ne retirant aucun bénéfice des prothèses externes classiques. Les applications se sont ensuite portées chez l'enfant, dans un premier temps les sourds postlinguaux, puis les sourds prélinguaux. À partir de 1990, les implantations se sont vraiment développées, en particulier chez l'enfant, la FDA ayant donné son accord en 1990 pour l'implantation pédiatrique. Parallèlement, les implants proposés ont fait l'objet d'améliorations technologiques ayant permis l'amélioration des performances et la fiabilité des implants.

Très tôt, le problème posé n'est pas celui de l'évaluation de la technique, mais celui de l'extension de son champ d'utilisation (2), des améliorations techniques (qualités des processeurs et des programmes, le nombre plus élevé des électrodes) ayant permis des avancées majeures en termes de résultats fonctionnels.

I. PATHOLOGIE CONCERNÉE : LES SURDITÉS DE PERCEPTION

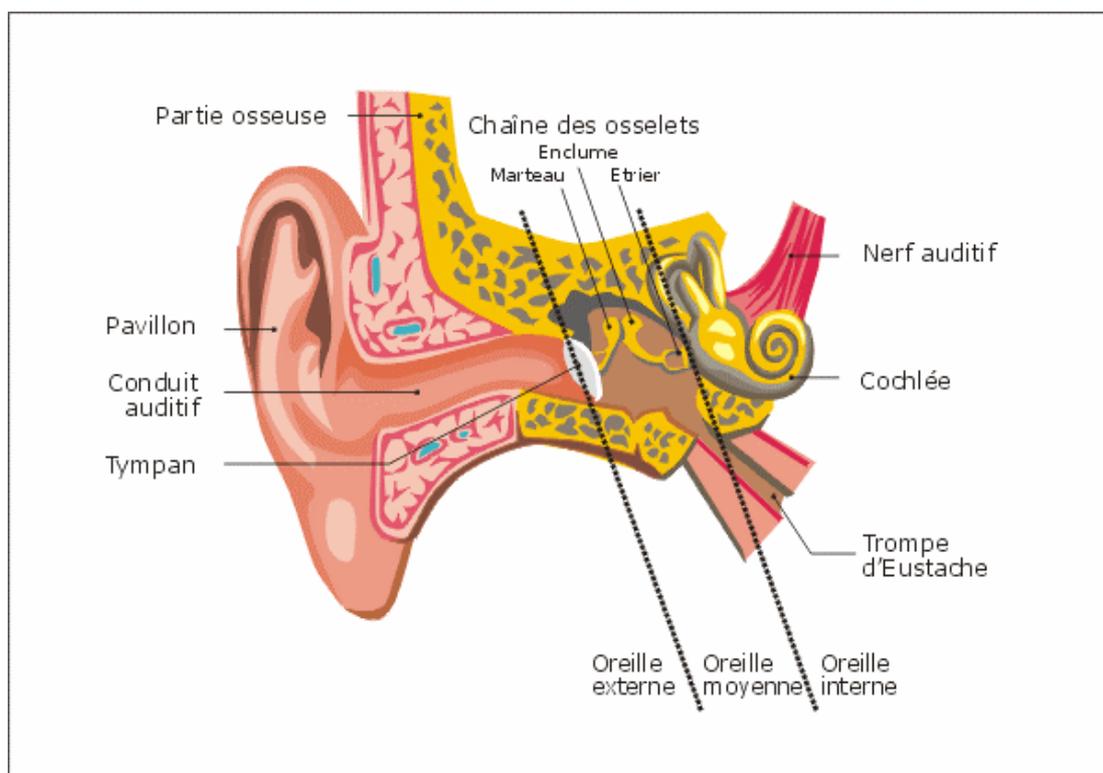
I.1. Physiologie de l'audition

Les sons captés par l'oreille externe entraînent des vibrations du tympan qui sont transmises par l'intermédiaire de l'oreille moyenne à l'oreille interne.

L'oreille moyenne permet l'amplification du message acoustique, ainsi que sa transmission d'un milieu aérien au milieu liquidien de l'oreille interne. Celle-ci, située à l'intérieur du labyrinthe osseux dans le rocher, comporte l'organe de l'équilibre (le vestibule) et l'organe de l'audition (la cochlée). Enroulée en spirale, la cochlée est divisée en 3 cavités par deux cloisons : la rampe vestibulaire avec la fenêtre ovale, la rampe tympanique avec la fenêtre ronde, entre les deux le canal cochléaire. Celui-ci est tapissé par la membrane basilaire sur laquelle repose l'organe de Corti. Il comporte 3 rangées de cellules ciliées externes et une rangée de cellules ciliées internes qui constituent l'organe transducteur du signal acoustique en signal électrique nerveux. La transmission se fait par contact avec les cellules bipolaires du ganglion spinal (ou ganglion de Corti), dont les axones forment le nerf cochléaire. Ainsi, les déformations de la membrane basilaire provoquées par le choc de l'onde sonore entraînent une courbure de cils qui donnent naissance à l'excitation des cellules ciliées. Chaque son pur stimule sélectivement quelques cellules de l'organe de Corti, et il existe une tonotopie (c'est-à-dire une représentation du spectre auditif tout au long du conduit

cochléaire, avec les fréquences graves à l'apex et les fréquences aiguës à la base de ce conduit) sur toute la longueur de la membrane basilaire, dont le rôle est fondamental dans l'analyse de la fréquence des sons.

Chaque neurone du nerf cochléaire est activé à une fréquence et une intensité spécifique. Les fibres cochléaires issues du ganglion de Corti pénètrent dans le tronc cérébral au niveau du sillon bulboprotubérai, et arrivent aux noyaux cochléaires, qui sont les premiers relais synaptiques dans leur trajet intracérébral avant leur projection finale sur le cortex cérébral (3).



L'oreille humaine (© Copyright Luis Godinho - www.audition.fr)

I.2. Classifications des surdités

I.2.1. Classification des surdités par âge d'apparition de la déficience auditive

Les conséquences, notamment sur la communication, de la déficience auditive sont d'autant plus graves que celle-ci apparaît précocement, avant l'âge d'acquisition d'une langue orale suffisamment structurée. Aussi, classifie-t-on les déficiences auditives en trois catégories :

- les surdités postlinguales : apparaissant après l'acquisition de la langue orale (souvent appelés les devenus sourds) ;
- les surdités prélinguales : congénitales ou apparaissant avant l'acquisition de la langue orale (2 ans). Leurs conséquences peuvent être considérables pour l'acquisition de la langue orale et écrite, ce qui étend le handicap aux champs de la relation, de l'instruction, de l'éducation, de l'insertion sociale et du comportement ;
- les surdités périlinguales : qui apparaissent au décours du développement (entre 2 et 4 ans).

I.2.2. Sévérité de la surdité.

La sévérité de la surdité est appréciée par la combinaison des scores de compréhension et par des critères audiométriques.

L'audiogramme tonal liminaire permet de classer le degré de sévérité de la surdité d'un point de vue tonal d'après la perte auditive moyenne calculée à partir des seuils à 500, 1 000, 2 000 et 4 000 Hz. La somme est divisée par quatre arrondie à l'unité supérieure, d'après les recommandations du Bureau international d'audiophonologie :

- audition normale et subnormale : La perte tonale moyenne est inférieure à 20 dB. L'atteinte éventuelle n'a pas d'incidence sociale ;
- déficiência auditive légère : La perte tonale moyenne est comprise entre 21 et 40 dB. La parole est perçue à voix normale, mais la gêne apparaît à voix basse ou lorsque le locuteur s'éloigne. La plupart des bruits familiers sont perçus ;
- déficiência auditive moyenne : La perte tonale moyenne est comprise entre 41 et 70 dB ;
La parole est perçue si on élève la voix. La personne sourde comprend mieux en regardant le locuteur. Quelques bruits familiers sont encore perçus ;
- déficiência auditive sévère : La perte tonale moyenne est comprise entre 71 et 90 dB ;
La parole est perçue à voix forte près de l'oreille. Seuls les bruits forts sont perçus ;
- déficiência auditive profonde : La perte tonale moyenne est comprise entre 91 et 119 dB ;
Aucune perception de la parole. Seuls les bruits très puissants sont perçus ;
- déficiência auditive totale (cophose) : La perte moyenne est de 120 dB. Aucun son n'est perçu.

Déficiência	Perte tonale (dB)	Perception
Audition normale	< 20	Normale
Déficiência auditive légère	21-40	Parole – voix normale
Déficiência auditive moyenne	41-70	Parole – voix élevée
Déficiência auditive sévère	71-90	Bruits forts
Déficiência auditive profonde	91-119	Bruits très puissants
Déficiência auditive totale	120	Aucun son

I.3. Étiologies principales des surdités bilatérales de perception

Seules les surdités bilatérales sont concernées par l'implantation cochléaire.

I.3.1. Surdités de perception bilatérales chez l'adulte

Les principales étiologies chez l'adulte sont :

- surdité génétique (maladie évolutive du jeune) ;
- surdité de sénescence ou presbyacousie ;
- traumatismes sonores (chroniques, aigus, barotraumatismes) ;
- surdités toxiques (ex : aminosides) ;
- autres : traumatiques, infectieuses, neurinome de l'acoustique, cholestéatome...

I.3.2. Surdités de perception bilatérales de l'enfant

- surdités congénitales isolées (non syndromiques) ou syndromiques, c'est-à-dire associées à d'autres malformations réalisant de nombreux, mais très rares, syndromes plus ou moins complexes ;
- surdités acquises : prénatales (ex : rubéole congénitale), néonatales (ex : prématurité) et postnatales (ex : méningite).

I.4. Données épidémiologiques

La prévalence de la déficience auditive, tous stades confondus, de la population française est de 7 % (4 millions de personnes) d'après le rapport ministériel sur la surdité de 1998 (4).

I.4.1. Sévérité

La répartition de la population française atteinte de déficience auditive en fonction de la sévérité est la suivante (4) :

Sévérité de la perte auditive	Proportion par rapport à la population française atteinte de surdité	Effectif
déficience auditive profonde et totale	3 %	120 000
sévère	9 %	360 000
moyenne	33 %	1 320 000
légère	55 %	2 200 000

I.4.2. Tranche d'âge

Dans la population française, la répartition par tranches d'âge des surdités quelle que soit la sévérité a été estimée comme suit (3) :

- 470 000 personnes	moins de 18 ans
- 1 000 000 personnes	entre 18 et 65 ans
- 2 500 000 personnes	plus de 65 ans

I.4.3. Âge d'apparition

En France, la répartition par tranche d'âge des 61 600 sourds prélinguaux est décrite comme suit (4) :

- en âge scolaire	15 000	(24,35 %)
- de 18 à 26 ans	6 600	(10,71 %)
- plus de 26 ans	40 000	(64,94 %)

I.5. Gravité de la pathologie

Les surdités de perception bilatérales non compensées sont à l'origine d'un handicap définitif et d'une dégradation de la qualité de vie.

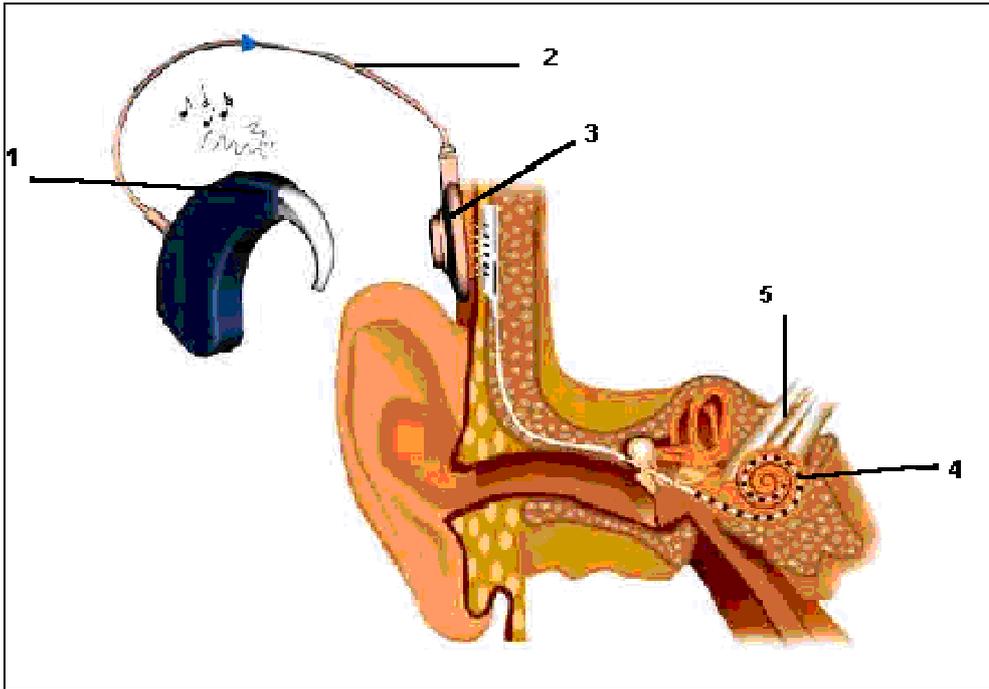
Une étude incluant 1 140 patients âgés de 70 à 75 ans a révélé que le déficit auditif est un facteur prédictif du risque de mortalité chez l'homme, à partir de l'analyse d'un questionnaire standardisé (5).

II. IMPLANTS COCHLÉAIRES ET DU TRONC CÉRÉBRAL

II.1. Principe de fonctionnement

II.1.1. Implant cochléaire

Le principe de l'implant cochléaire est de stimuler directement les fibres du nerf auditif par l'intermédiaire d'électrodes insérées dans la rampe tympanique de la cochlée.



Légende et explication du schéma :

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

Stimulé, le nerf auditif envoie des impulsions électriques jusqu'au cerveau où elles sont interprétées comme des sons.

Un système informatique complète le dispositif. Il dispose de logiciels de programmation du processeur de son. Celui-ci est utilisé à la mise en service de l'implant, puis à chaque modification de la stratégie de codage des sons (6,7).

II.1.2. Implant du tronc cérébral

Les implants du tronc cérébral permettent de transformer les signaux analogiques enregistrés par un microphone en signaux électriques pour stimuler directement le noyau cochléaire. L'implant du tronc cérébral a bénéficié des technologies développées pour l'implant cochléaire, la stimulation se faisant dans ce cas sur le noyau cochléaire, et non sur les cellules ciliées.

II.2. Contexte d'utilisation

II.2.1. Indications de l'implant cochléaire

Les indications de l'implant cochléaires ont fait l'objet d'un consensus international en 1995. Selon le consensus de la *National Institute of Health* (NIH) de 1995 (8), les indications sont les suivantes :

- pour l'adulte : surdité neurosensorielle sévère à profonde bilatérale avec un taux de reconnaissance de phrases en liste ouverte inférieur ou égal à 30 % avec un appareillage optimal ;
- pour l'enfant : enfant âgé d'au moins 2 ans ayant une surdité neurosensorielle profonde bilatérale (> 90 dB). L'amélioration apportée par un appareillage conventionnel optimal sera prise en compte pour poser l'indication.

L'actualisation de ces indications fait l'objet de ce rapport d'évaluation.

II.2.2. Indications de l'implant du tronc cérébral

Les indications reconnues sont les surdités de perception bilatérales, sévères et profondes, pour lesquelles l'implantation cochléaire est inenvisageable : les neuropathies axonales, les neurinomes de l'acoustique bilatéraux (dans le cadre d'une neurofibromatose de type 2), la labyrinthite ossifiante bilatérale, les fractures bilatérales du rocher (3).

Dans ces indications, il n'existe pas d'alternative, les audioprothèses conventionnelles ne sont plus efficaces.

II.3. Prise en charge médicale des patients implantés

II.3.1. Implants cochléaires

La prise en charge du patient est composée de 3 temps :

- Le bilan préimplantation qui doit être réalisé par une équipe multidisciplinaire. Il comprend un bilan clinique, audiométrique, anatomique, électrophysiologique, orthophonique et psychologique ;
- l'intervention chirurgicale est réalisée sous microscopie et anesthésie générale. La durée est en moyenne de 3 heures. Après incision cutanée, mastoïdectomie, tympanotomie postérieure, cochléostomie, le porte-électrodes est inséré dans la rampe tympanique, et le récepteur dans une cavité fraisée dans la partie postérieure de l'os temporal ;
- la prise en charge postimplantation : séances de réglage, rééducation orthophonique et suivi postimplantation (3).

II.3.2. Implants du tronc cérébral

Les 3 temps décrits pour l'implant cochléaire sont mis en œuvre. L'intervention chirurgicale a lieu en équipe otoneurochirurgicale (3). La voie d'abord est soit translabyrinthique, soit sous-occipitale. Le porte-électrodes doit être placé dans le récessus latéral du IV^{ème} ventricule où se trouve la portion exposée du complexe du noyau cochléaire. Des potentiels évoqués auditifs électriques du tronc cérébral sont

utilisés en peropératoire pour le repérage, la surveillance des nerfs (facial, glossopharyngien, pneumogastrique) et le placement correct des électrodes. Le recueil des réponses permet de valider leur nature auditive, la surveillance des autres nerfs crâniens validant l'absence d'effets indésirables au cours des stimulations.

II.3.3. Prise en charge postimplantation

Le suivi postimplantation immédiat comprend :

- le réglage du processeur de l'implant, c'est-à-dire le réglage des électrodes à la fois en seuil de perception minimale et de confort ;
- la définition de la meilleure stratégie de codage ;
- l'évaluation électrophysiologique par les techniques de télémétrie ;
- l'évaluation orthophonique ;
- le suivi clinique des complications potentielles (vertiges, paralysies faciales, extrusion de l'implant, etc.) ;
- la formation du personnel des institutions spécialisées quant aux meilleures formes de rééducation orthophonique de l'enfant ;
- le suivi psychologique des enfants et de leurs parents.

Le suivi à distance de l'implantation comprend :

- le suivi des complications médicales liées à l'implant ;
- le suivi des complications techniques de l'implant (défaillances et pannes) ;
- la rééducation orthophonique à long terme.

L'évaluation préopératoire, l'implantation et le suivi postimplantation sont réalisées par le centre implanteur travaillant en réseau avec une équipe pluridisciplinaire.

II.4. Centres d'implantation cochléaire en France

Les implants cochléaires ont été utilisés chez les patients sourds depuis les années 1980. La file active de patients implantés en France s'élève à 5 080. Pour l'année 2005, on note 377 implantations chez l'adulte, et 303 chez l'enfant.

Cette technique est réalisée dans les centres de l'Assistance publique des hôpitaux de Paris (APHP) et dans les centres hospitalo-universitaires. Tous les centres implanteurs sont actuellement des établissements publics d'après une enquête mail du 07/07/2006 réalisée par la mission OPRC de la DHOS.

L'environnement audiophonologique, le rôle des centres et les caractéristiques des centres qui en découlent ont été précisément définis par la circulaire DHOS-OPRC/2001/511 du 25 octobre 2001 relative au soutien financier exceptionnel attribué à certains établissements sous dotation globale pour conforter la technique des implants cochléaires (9) :

L'environnement audiophonologique des sites assurant la pose des implants cochléaires doit permettre une prise en charge sur place par une équipe intégrant :

- *médecin – ORL à vocation médicale ;*
- *chirurgien expérimenté en chirurgie otologique de la surdité ;*
- *audioprothésiste ;*
- *orthophoniste ;*
- *psychiatre et psychologue ;*
- *technicien en explorations neurosensorielles.*

Lorsqu'il s'agit d'enfants sourds, le site doit disposer d'une équipe ayant une bonne expérience dans le dépistage, le diagnostic, et la prise en charge de la surdité de l'enfant. Cette équipe doit être multidisciplinaire et comporter :

- *un médecin ORL audiologiste rompu à la surdité de l'enfant, maîtrisant en particulier les techniques audiométriques subjectives et objectives applicables chez le très jeune enfant ;*
- *un chirurgien expérimenté dans la chirurgie otologique pédiatrique ;*
- *un ou plusieurs orthophonistes spécialisé(s) dans la surdité de l'enfant ;*
- *un pédopsychiatre et un psychologue ;*
- *un technicien spécialisé en électrophysiologie, capable de réaliser les tests électrophysiologiques préopératoires, peropératoires, et les réglages postopératoires du processeur de l'implant cochléaire ;*
- *un audioprothésiste ;*
- *un généticien.*

Cette équipe devra effectuer :

- *le bilan pour la sélection des enfants en vue d'une implantation cochléaire ;*
- *l'implantation cochléaire ;*
- *le suivi au long cours, les réglages, les évaluations successives après implantation, le lien avec les familles et les professionnels impliqués localement dans le suivi de l'enfant (orthophonistes, éducateurs, aides à l'école).*

L'importance de la prise en charge par des équipes structurées doit conduire au soutien sur le territoire d'un nombre limité d'équipes.

La carte des centres planteurs actuels fait apparaître 2 types d'équipes réalisant l'implantation cochléaire. Cette structuration résulte des centres définis par la circulaire DHOS-OPRC/2001/511 (9). On observe donc :

- **Les centres référents**

Les centres ou équipes référents ont été définis par la circulaire comme suit : ces dernières connaissent une activité notable dans la durée depuis de très nombreuses années (environ 10 ans en moyenne), mais aussi en volume, le nombre d'implantations annuelles dépassant chaque année depuis 4 ans le chiffre de 10 implants.

Elles ont également largement participé aux recherches cliniques, ou médico-économiques justifiant les progrès apportés par les implants cochléaires dans le traitement de la surdité [...].

Les établissements de santé abritant ces centres bénéficient d'une aide financière [...] déterminée [...] pour permettre l'achat de nouveaux implants. Cette aide tient compte des efforts financiers déjà effectués sur cette technique par les établissements, qu'il convient d'encourager, et des besoins de la population au regard de l'attraction régionale, et parfois même interrégionale de ces équipes liée à leur notoriété.

Dix équipes ont été, après enquête, recensées comme répondant à ces critères.

- **Les autres équipes faisant l'objet d'un soutien exceptionnel**

Elles sont définies par la circulaire comme suit : il s'agit d'équipes, ayant majoritairement mis en œuvre plus récemment la technique et n'atteignant pas à ce jour, malgré une activité intéressante, le chiffre de 10 implants posés par an. Il apparaît souhaitable de soutenir l'effort des établissements qui ont investi sur cette technique, et de favoriser en fonction du nombre des naissances une répartition harmonieuse sur le territoire des sites d'implantation cochléaire. Il ne s'agit pas de disséminer cette pratique sur tous les CHU. L'environnement technique nécessaire et le maintien d'une

masse critique suffisante, en termes d'activité pour une bonne qualité de soins, n'impliquent pas la présence systématique dans chaque région d'un site d'implantation cochléaire. il convient toutefois au titre des grands bassins de population interrégionaux de favoriser un accès suffisamment aisé, notamment pour le suivi des enfants implantés.

Dix équipes bénéficient ainsi d'un soutien financier [...]. Cette aide devra leur permettre d'atteindre aisément une masse critique d'au moins 10 implants pour les enfants, chiffre en dessous duquel l'activité d'implantation ne paraît pas justifiée tant au plan médical qu'économique [...].

Actuellement, les centres référents tels que définis par la DHOS correspondent aux centres dans le *tableau 1* ci-dessous, dont l'activité d'implantation est consignée :

Tableau 1. Centres implanteurs.

IMPLANTATIONS 2005	Adultes	Enfants	Adultes + enfants
APHP, dont :	130	81	211
- Tenon/Saint-Antoine	50	1	51
- Beaujon	42	1	43
- Trousseau	-	54	54
- Avicenne	38	0	38
- Robert-Debré	0	25	25
CHU Lyon	31	30	61
CHU Montpellier	28	22	50
CHU Toulouse	24	21	45
CHU Lille	19	23	42
CHU Tours	23	16	39
CHU Bordeaux	17	19	36
CHU Nantes	14	18	32
CHU Rennes	12	15	27
CHU Besançon	9	9	18
CHU Marseille	10	8	18
CHU Rouen	10	5	15
CHU Nancy	8	6	14
CHU Clermont-Ferrand	10	4	14
CHU Strasbourg	7	5	12
CHU Brest	3	8	11
CHU Reims	9	1	10
CHU Caen	3	7	10
CHU Dijon	6	2	8
CHU Nice	1	3	4
CHU Grenoble	3	0	3
Total implantations 2005	377	303	680

Source : DHOS.

Remarque : les nombres d'implantations réalisées aux CHU d'Amiens et de Saint-Étienne ne sont pas renseignés, mais seraient inférieurs à 10/an).

Le taux d'implantations en France est bas par rapport à la situation européenne. La projection des chiffres européens permet d'estimer à 1 000 le nombre d'implantations annuelles d'ici 5 ans en France. Le nombre d'implantations actuelles rapporté au nombre de centres actifs est décrit dans le *tableau 2* :

Tableau 2. Volumes européens d'implantations cochléaires et nombre de centre (données issues des experts).

	Allemagne	Belgique	Italie	Royaume-Uni	France
Nombre d'implantations/an	1 200	200	550	600	680
Nombre de centres actifs	25	10	40	22	25
Nombre moyen d'implantations par centre	48	20	14	27	27

La technique d'implantation du tronc cérébral est plus récente que celle d'implantation cochléaire (années 1990), et concerne un très petit nombre de candidats en France (dont la neurofibromatose de type II qui est une maladie rare). On note moins de 20 implantations du tronc cérébral par an en France. L'implantation du tronc cérébral est réservée à des équipes pluridisciplinaires spécifiques, dont les compétences ont été définies lors du consensus de Freiburg en 1999 (10). En France, cette technique est pratiquée dans les CHU de Lyon, Marseille et Lille, ainsi qu'à l'hôpital Beaujon (APHP).

III. CONDITIONS DE LA PRISE EN CHARGE FINANCIÈRE EN FRANCE

III.1. Actes de la CCAM

Lors de l'élaboration de la CCAM, 4 libellés ont été décrits pour cette activité d'implantation cochléaire et d'implantation du tronc cérébral. Les libellés actuels sont les suivants :

- CCGA001 - « Ablation d'un implant cochléaire. »
- CDLA002 - « Pose d'un implant auditif à électrodes du tronc cérébral. »
- CDLA003 - « Pose d'un implant auditif à électrodes intracochléaires. »
- CDMP002 - « Adaptation et réglages secondaires implant cochléaire. »

Ces actes ne sont pas inscrits à la CCAM tarifante.

III.2. Dispositifs médicaux relevant de la LPPR

Les implants cochléaires et implants du tronc cérébral sont actuellement pris en charge par les MIGAC.

Quatre firmes ont déposé des dossiers de demande d'inscription sur la Liste des dispositifs remboursables (inscription LPPR) : Advanced Bionics SARL, Cochlear France SAS, Neurelec-MXM et Vibrant MED-EL Hearing Technology.

III.3. Tarification à l'activité

Les 4 actes décrits entrent dans la composition du GHM d'implantation :

- Les implants cochléaires relèvent d'une inscription sur la Liste des produits et prestations remboursables (LPPR) et d'une inscription sur la liste dite en « sus » du GHS ;
- les GHS permet la prise en charge de l'implantation et du bilan préimplantatoire (si celui-ci est réalisé au cours d'une hospitalisation de jour) : le GHS actuel couvre l'implantation chez l'adulte et chez l'enfant. Il devrait être valorisé, pour prendre en compte les besoins spécifiques de l'implantation chez l'enfant ;
- la réhabilitation postimplantation est prise en charge à travers les MIGAC, au titre de la mission intitulée : « Les centres de référence d'implantation cochléaire pour ce qui concerne le suivi et la réhabilitation des patients. »

Ce dossier n'aborde pas la réhabilitation postimplantation, qui fera l'objet d'une évaluation propre.

IV. IDENTIFICATION DANS LES NOMENCLATURES ÉTRANGÈRES

Les actes relatifs à l'implantation cochléaire sont pris en charge aux États-Unis, en Belgique, au Canada et en Australie comme l'indique le *tableau 3*. Il en est de même pour le réglage et la réhabilitation aux États-Unis et pour la réimplantation en Belgique. En revanche, la recherche dans les nomenclatures étrangères n'a pu identifier de libellé relatif à l'implantation du tronc cérébral.

Tableau 3. Libellés identifiés dans les nomenclatures étrangères.

Nomenclature	Code	Libellé
Américaine (CPT 2005)	62601 (under 7 years of age)	<i>Describe post-operative analysis and fitting of previously placed external devices, connection to the cochlear implant, and programming of the stimulator</i>
	92603 (age 7 years or older)	
	92602 (under 7 years)	<i>Describe subsequent sessions for measurements and adjustment of the external transmitter and re-programming of the internal stimulator.</i>
	92604 (age 7 years or older)	
	92626-92627, 92630-92633	<i>Aural rehabilitation services following cochlear implant, including evaluation of rehabilitation status</i>
	69930	<i>Placement of cochlear implant</i>
Australienne (MBS 2007)	41617	<i>Cochlear Implant : insertion of ; including mastoidectomy (anest) (Assist)</i>
Belge (2005)	683690-683701	Pose d'implant cochléaire pour la stimulation électrique du nerf acoustique à l'aide d'un système bipolaire à canaux multiples et d'une multi-électrode intracochléaire en cas de surdité sensorielle totale, y compris le microphone externe, le processeur vocal et le système de transmission sonore
	683712-683723	Intervention de l'assurance pour la réparation et/ou le remplacement d'un ou de plusieurs éléments de la partie non implantable (microphone, embout, processeur vocal, système de transmission sonore)
Québécoise (2005)	07486-07493	Implantation cochléaire à mono-électrode ou canaux multiples incluant la pose de récepteur et tous les services médicaux rendus par le chirurgien au cours de l'hospitalisation, dans un établissement autorisé par le Ministre

ÉVALUATION

La méthode proposée par la Haute Autorité de santé (cf. *ANNEXE I*) pour évaluer le service attendu d'un acte et du dispositif associé est fondée sur :

1. l'analyse critique des données la littérature scientifique ;
2. l'analyse des dossiers déposés par les fabricants ou distributeurs ;
3. la position des professionnels réunis en groupes de travail.

L'analyse individuelle des données propres à chaque système d'implant cochléaire et d'implant du tronc cérébral proposé par les différents fabricants ou distributeurs n'est pas présentée dans ce rapport.

Cette analyse par type d'implant est décrite dans les avis de la CEPP correspondant à chaque demande de remboursement.

I. RECHERCHE DOCUMENTAIRE

I.1. Sources d'informations

Bases de données bibliographiques consultées :

- *Medline (National Library of Medicine, États-Unis)*.

Autres sources :

- *Cochrane Library (Royaume-Uni)* ;
- *National guideline clearinghouse (États-Unis)* ;
- *HTA Database (International Network of Agencies for Health Technology Assessment – INAHTA)*.

I.2. Stratégie et résultats de la recherche

La stratégie de recherche est construite en utilisant, pour chaque sujet, soit des termes issus d'un thésaurus (descripteurs du MESH), soit des termes du titre ou du résumé (mots libres). Ils sont combinés en autant d'étapes que nécessaire à l'aide des opérateurs « ET » « OU » « SAUF ». Ils sont également combinés avec les termes descripteurs de type d'étude.

Les *tableaux 4 et 5* présentent la stratégie et les résultats de la recherche, en termes de nombre de références obtenues par type d'étude et par sujet sur une période donnée.

Tableau 4. Stratégie et résultats de la recherche, en termes de nombre de stratégie, et résultats de la recherche : implants cochléaires.

	Type d'étude/Sujet Termes utilisés	Période	Nombre de références
➤ Implants cochléaires/Implants du tronc cérébral			
Recommandations		1990 – nov 06	
Étape 1	<i>Hearing Loss</i> OU <i>Deafness</i> OU <i>Hearing Loss, Bilateral</i> OU <i>Hearing Loss, Conductive</i> OU <i>Hearing Loss, Functional</i> OU <i>Hearing Loss, High-Frequency</i> OU <i>Hearing Loss, Mixed Conductive-Sensorineural</i> OU <i>Hearing Loss, Sensorineural</i> OU <i>Hearing Loss, Central</i> OU <i>Hearing Loss, Noise-Induced</i> OU <i>Presbycusis</i> OU <i>Usher Syndromes</i> OU <i>Hearing Loss, Sudden</i> OU <i>Hearing Loss, Unilateral</i> OU <i>Cochlear Implantation</i> OU <i>Cochlear Implants</i> OU <i>Auditory Brain Stem Implants</i> OU <i>Auditory Brain Stem Implantation</i> OU <i>Hearing Aids</i>		
ET			
Étape 2	<i>Guideline*</i> [descripteur, type de document] OU <i>Practice Guideline</i> OU <i>Health Planning Guideline</i> OU <i>Recommendation</i> [titre] OU <i>Consensus Development Conference</i> OU <i>Consensus Development Conference, NIH</i> OU <i>Consensus Conference</i> [titre] OU <i>Consensus Statement</i> [titre]		
Méta-analyses, Revues de littérature		1990 – nov 06	
Étape 1			
ET			
Étape 3	<i>Meta-analysis</i> [descripteur, type de document, titre] OU <i>Review Literature</i> [descripteur, type de document] OU <i>Systematic Review</i> [titre]		
Études contrôlées		2000 – nov 06	
Étape 4	<i>Hearing Loss</i> OU <i>Deafness</i> OU <i>Hearing Loss, Bilateral</i> OU <i>Hearing Loss, Conductive</i> OU <i>Hearing Loss, Functional</i> OU <i>Hearing Loss, High-Frequency</i> OU <i>Hearing Loss, Mixed Conductive-Sensorineural</i> OU <i>Hearing Loss, Sensorineural</i> OU <i>Hearing Loss, Central</i> OU <i>Hearing Loss, Noise-Induced</i> OU <i>Presbycusis</i> OU <i>Usher Syndromes</i> OU <i>Hearing Loss, Sudden</i> OU <i>Hearing Loss, Unilateral</i> OU <i>Hearing Aids</i>		
ET			
Étape 5	<i>Cochlear Implantation</i> OU <i>Cochlear Implants</i> OU <i>Auditory Brain Stem Implants</i> OU <i>Auditory Brain Stem Implantation</i>		
ET			
Étape 6	<i>Controlled Clinical Trial</i> [descripteur, type de document] OU <i>Randomized Controlled Trial</i> [descripteur, type de document] OU <i>Single-blind Method</i> OU <i>Double-blind Method</i> OU <i>Random Allocation</i> OU <i>Random*</i> [titre] OU <i>Controlled Study</i> OU <i>Major Clinical Study</i> OU <i>Cross-Over Studies</i> OU <i>Crossover Procedure</i>		
Études de cohortes		2000 – nov 06	
Étape 4			
ET			
Étape 5			
ET			
Étape 7	<i>Cohort Studies</i> OU <i>Cohort Analysis</i> OU <i>Longitudinal Study(ies)</i> OU <i>Follow-Up Studies</i> OU <i>Follow Up</i> OU <i>Prospective Study(ies)</i>		

Tableau 4. (suite 1) Stratégie et résultats de la recherche, en termes de nombre de stratégie, et résultats de la recherche : implants cochléaires.

	Type d'étude/Sujet	Période	Nombre de références
Termes utilisés			
➤ Implants cochléaires/Implants du tronc cérébral – Epidémiologie			
Étape 8	<i>(Hearing Impaired Persons OU Hearing Disorders OU Cochlear Implantation OU Cochlear Implants OU Auditory Brain Stem Implants OU Auditory Brain Stem Implantation) ET (Incidence OU Prevalence)</i>	2000 – oct 06	M : 128 P : 11
OU			
Étape 9	<i>(Hearing Impaired Persons/statistics and numerical data OU Hearing Loss/epidemiology OU Deafness/epidemiology) ET (Incidence [Titre, Résumé] OU Prevalence [Titre, Résumé])</i>		
OU			
Étape 10	<i>(hearing [Titre] OU Cochlear Implants [Titre] OU deafness [Titre] OU Deaf [Titre]) ET (screening [Titre] OU prevalence [Titre] OU incidence [Titre] OU epidemiolo* [Titre])</i>		
➤ Implants cochléaires/Implants du tronc cérébral – Coût-efficacité			
Étape 11	<i>Cost-Benefit Analysis OU Cost of Illness OU Cost Allocation OU Costs And Cost Analysis OU Cost Control OU Cost Savings OU Health Care Costs OU ((Treatment Outcome OU Program Évaluation) ET Economics) ET Cochlear Implantation OU Cochlear Implants OU Auditory Brain Stem Implants OU Auditory Brain Stem Implantation</i>	1990 – déc 06	M : 101
OU			
Étape 12	<i>Cost-Benefit [Titre, Résumé] OU Cost-Effectiveness [Titre, Résumé] ET Cochlear-Implant* [Titre, Résumé] OU Auditory-Brain-Stem-Implant* [Titre, Résumé] OU Hearing Aids [Titre, Résumé] OU Hearing-Impair* [Titre, Résumé] ET in process [Type de documents]</i>		
➤ Implants cochléaires – Ablation			
Études contrôlées		1950 – nov 06	M : 3
Étape 13	<i>Cochlear Implantation OU Cochlear Implants</i>		
ET			
Étape 6			
ET			
Étape 14	<i>Device Removal OU Equipment Failure OU remov* [Titre] OU replac* [Titre] OU extrusion* [Titre, Résumé] OU ablation* [Titre, Résumé] OU explant* [Titre, Résumé] OU reimplant* [Titre, Résumé]</i>		
Autres études cliniques		1950 – nov 06	M : 86
Étape 13			
ET			
Étape 15	<i>Clinical Trial [Type de Document] OU Clinical Trials OU Case-Control Studies OU Retrospective Studies OU Comparative Study OU versus [Titre] OU compar* [Titre]</i>		
ET			
Étape 14			
Études de cohortes		1950 – nov 06	M : 24
Étape 13			
ET			
Étape 7			
ET			
Étape 14			

Tableau 4. (suite 2) Stratégie et résultats de la recherche, en termes de nombre de stratégie, et résultats de la recherche : implants cochléaires.

Termes utilisés	Type d'étude/Sujet	Période	Nombre de références
Études de cas Étape 13 ET Étape 16 ET Étape14	<i>Case Reports</i> [Type de document] OU <i>Cross-Sectional Studies</i>	1950 – nov 06	M : 70
➤ Implants cochléaires – Réglage			
Études contrôlées Étape 13 ET Étape 6 ET Étape17	<i>Prosthesis Fitting</i> OU <i>configurat*</i> [Titre] OU <i>setting*</i> [Titre] OU <i>parameter*</i> [Titre] OU <i>parametr*</i> [Titre] OU <i>programming</i> [Titre]	1950 – nov 06	M : 5
Autres études cliniques Étape 13 ET Étape 15 ET Étape17		1950 – nov 06	M : 30
Études de cohortes Étape 13 ET Étape 7 ET Étape17		1950 – nov 06	M : 3
Études de cas Étape 13 ET Étape 16 ET Étape17		1950 – nov 06	M : 11

M : Medline ; P : Pascal.

Tableau 5. Stratégie et résultats de la recherche : Tronc cérébral.

Type d'étude/Sujet		Période	Nombre de références
Termes utilisés			
➤ Implants cochléaires/Implants du Tronc Cérébral			
Recommandations		1990 – nov 06	M : 143
Étape 1	<i>Hearing Loss</i> OU <i>Deafness</i> OU <i>Hearing Loss, Bilateral</i> OU <i>Hearing Loss, Conductive</i> OU <i>Hearing Loss, Functional</i> OU <i>Hearing Loss, High-Frequency</i> OU <i>Hearing Loss, Mixed Conductive-Sensorineural</i> OU <i>Hearing Loss, Sensorineural</i> OU <i>Hearing Loss, Central</i> OU <i>Hearing Loss, Noise-Induced</i> OU <i>Presbycusis</i> OU <i>Usher Syndromes</i> OU <i>Hearing Loss, Sudden</i> OU <i>Hearing Loss, Unilateral</i> OU <i>Cochlear Implantation</i> OU <i>Cochlear Implants</i> OU <i>Auditory Brain Stem Implants</i> OU <i>Auditory Brain Stem Implantation</i> OU <i>Hearing Aids</i>		
ET			
Étape 2	<i>Guideline*</i> [descripteur, type de document] OU <i>Practice Guideline</i> OU <i>Health Planning Guideline</i> OU <i>Recommendation</i> [titre] OU <i>Consensus Development Conference</i> OU <i>Consensus Development Conference, NIH</i> OU <i>Consensus Conference</i> [titre] OU <i>Consensus Statement</i> [titre]		
Méta-analyses, Revues de littérature		1990 – nov 06	M : 53
Étape 1			
ET			
Étape 3	<i>Meta-analysis</i> [descripteur, type de document, titre] OU <i>Review Literature</i> [descripteur, type de document] OU <i>Systematic Review</i> [titre]		
Études contrôlées		2000 – nov 06	M : 140
Étape 4	<i>Hearing Loss</i> OU <i>Deafness</i> OU <i>Hearing Loss, Bilateral</i> OU <i>Hearing Loss, Conductive</i> OU <i>Hearing Loss, Functional</i> OU <i>Hearing Loss, High-Frequency</i> OU <i>Hearing Loss, Mixed Conductive-Sensorineural</i> OU <i>Hearing Loss, Sensorineural</i> OU <i>Hearing Loss, Central</i> OU <i>Hearing Loss, Noise-Induced</i> OU <i>Presbycusis</i> OU <i>Usher Syndromes</i> OU <i>Hearing Loss, Sudden</i> OU <i>Hearing Loss, Unilateral</i> OU <i>Hearing Aids</i>		
ET			
Étape 5	<i>Cochlear Implantation</i> OU <i>Cochlear Implants</i> OU <i>Auditory Brain Stem Implants</i> OU <i>Auditory Brain Stem Implantation</i>		
ET			
Étape 6	<i>Controlled Clinical Trial</i> [descripteur, type de document] OU <i>Randomized Controlled Trial</i> [descripteur, type de document] OU <i>Single-blind Method</i> OU <i>Double-blind Method</i> OU <i>Random Allocation</i> OU <i>Random*</i> [titre] OU <i>Controlled Study</i> OU <i>Major Clinical Study</i> OU <i>Cross-Over Studies</i> OU <i>Crossover Procedure</i>		
Études de cohortes		2000 – nov 06	M : 79
Étape 4			
ET			
Étape 5			
ET			
Étape 7	<i>Cohort Studies</i> OU <i>Cohort Analysis</i> OU <i>Longitudinal Study(ies)</i> OU <i>Follow-Up Studies</i> OU <i>Follow Up</i> OU <i>Prospective Study(ies)</i>		

Tableau 5. (suite 1) Stratégie et résultats de la recherche : Tronc cérébral.

	Type d'étude/Sujet	Période	Nombre de références
Termes utilisés			
➤ Implants cochléaires/Implants du Tronc Cérébral- Epidémiologie			
Étape 8	<i>(Hearing Impaired Persons OU Hearing Disorders OU Cochlear Implantation OU Cochlear Implants OU Auditory Brain Stem Implants OU Auditory Brain Stem Implantation) ET (Incidence OU Prevalence)</i>	2000 – oct 06	M : 128 P : 11
OU Étape 9	<i>(Hearing Impaired Persons/statistics and numerical data OU Hearing Loss/epidemiology OU Deafness/epidemiology) ET (Incidence [Titre, Résumé] OU Prevalence [Titre, Résumé])</i>		
OU Étape 10	<i>(hearing [Titre] OU Cochlear Implants [Titre] OU deafness [Titre] OU Deaf [Titre]) ET (screening [Titre] OU prevalence [Titre] OU incidence [Titre] OU epidemiolo* [Titre])</i>		
➤ Implants cochléaires/Implants du Tronc Cérébral – Coût-efficacité			
Étape 11	<i>Cost-Benefit Analysis OU Cost of Illness OU Cost Allocation OU Costs And Cost Analysis OU Cost Control OU Cost Savings OU Health Care Costs OU ((Treatment Outcome OU Program Évaluation) ET Economics ET Cochlear Implantation OU Cochlear Implants OU Auditory Brain Stem Implants OU Auditory Brain Stem Implantation</i>	1990 – déc 06	M : 101
OU Étape 12	<i>Cost-Benefit [Titre, Résumé] OU Cost-Effectiveness [Titre, Résumé] ET Cochlear-Implant* [Titre, Résumé] OU Auditory-Brain-Stem-Implant* [Titre, Résumé] OU Hearing Aids [Titre, Résumé] OU Hearing-Impair* [Titre, Résumé] ET in process [Type de documents]</i>		
➤ Implants du Tronc Cérébral – Ablation			
Études contrôlées		1950 – nov 06	M : 0
Étape 13	<i>Auditory Brain Stem Implants OU Auditory Brain Stem Implantation</i>		
ET Étape 6 ET Étape 14	<i>Device Removal OU Equipment Failure OU remov* [Titre] OU replac* [Titre] OU extrusion* [Titre, Résumé] OU ablation* [Titre, Résumé] OU explant* [Titre, Résumé] OU reimplant* [Titre, Résumé]</i>		
Autres études cliniques		1950 – nov 06	M : 5
Étape 13			
ET Étape 15	<i>Clinical Trial [Type de Document] OU Clinical Trials OU Case-Control Studies OU Retrospective Studies OU Comparative Study OU versus [Titre] OU compar* [Titre]</i>		
ET Étape 14			
Études de cohortes		1950 – nov 06	M : 0
Étape 13			
ET Étape 7			
ET Étape 14			

Tableau 5. (suite 2) Stratégie et résultats de la recherche : Tronc cérébral.

Termes utilisés	Type d'étude/Sujet	Période	Nombre de références
Études de cas		1950 – nov 06	M : 1
Étape 13 ET			
Étape 16	<i>Case Reports</i> [Type de document] OU <i>Cross-Sectional Studies</i>		
ET			
Étape 14			
➤ Implants du Tronc Cérébral – Réglage			
Études contrôlées		1950 – nov 06	M : 0
Étape 13 ET			
Étape 6 ET			
Étape 17	<i>Prosthesis Fitting</i> OU <i>configurat*</i> [Titre] OU <i>setting*</i> [Titre] OU <i>parameter*</i> [Titre] OU <i>parametr*</i> [Titre] OU <i>programming</i> [Titre]		
Autres études cliniques		1950 – nov 06	M : 2
Étape 13 ET			
Étape 15 ET			
Étape 17			
Études de cohortes		1950 – nov 06	M : 0
Étape 13 ET			
Étape 7 ET			
Étape 17			
Études de cas		1950 – nov 06	M : 1
Étape 13 ET			
Étape 16 ET			
Étape 17			
M : Medline ; P : Pascal.			
Nombre total d'articles analysés			665
Nombre d'articles cités			97

II. ANALYSE CRITIQUE DE LA LITTÉRATURE POUR LES IMPLANTS COCHLÉAIRES

Les résultats de la stratégie documentaire présentés dans les tableaux 4 et 5 ont été croisés avec les données fabricants présentées dans les dossiers.

II.1. Sélection des articles

II.1.1. Rapports d'évaluation technologique conférences de consensus et recommandations

La recherche documentaire a permis d'identifier :

- un rapport d'évaluation technologique du *Swedish Council on Technology Assessment in Health Care* (SBU) de 2006, relatif à l'implantation cochléaire bilatérale (11) ;
- une expertise collective INSERM de 2006 chez l'enfant (12) ;
- une conférence de consensus internationale relative à l'implantation cochléaire bilatérale et la stimulation bimodale de 2005 (13) ;
- une conférence de consensus internationale sur la gestion des pannes et des explantations (14) ;
- un rapport d'évaluation technologique du CEDIT de 2001 relatif aux implants cochléaires et aux implants du tronc cérébral (3) ;
- un consensus du NIH de 1995 relatif à l'implantation cochléaire chez l'adulte et l'enfant (8) ;
- le relevé de décision du 4 avril 2005 de *Medicare et Medicaid* pour l'implantation cochléaire (15) ;
- les protocoles des PHRC 2002-2004 et 2006-2008 ;
- un rapport d'évaluation de l'ANDEM de 1994, chez l'enfant sourd prélingual (16).

II.1.2. Études cliniques sur l'efficacité et la sécurité

Les études sélectionnées, à partir de l'année 2000, en prenant pour base le rapport d'évaluation technologique du CEDIT de 2001, devaient répondre à l'objectif d'évaluation des performances cliniques et des risques liés à l'implantation cochléaire. Seules les études de plus de 50 patients, et utilisant des critères de jugement clinique ont été sélectionnées. Néanmoins, les études de moins de 50 patients ont été prises en compte, dans le cas de groupes particuliers de patients (très jeunes enfants, sujets âgés, sourds prélinguaux, audition résiduelle, etc.) ou dans les cas d'implantation bilatérale.

II.1.3. Études médico-économiques

La période de recherche a été plus large que pour l'analyse des performances / complications. La recherche documentaire à partir de l'interrogation de la base *Medline* a identifié 101 publications pour la période 1990-2006 dans un premier temps.

Une revue systématique publiée par Sach (17) en 2002 a fait état de toutes les évaluations médico-économiques et des études de coût sur l'implantation cochléaire, publiées en langue anglaise jusqu'en 2001. Compte tenu de l'existence de cette revue systématique, l'évaluation des articles s'est concentrée sur les articles publiés postérieurement à 2001. Neuf articles ont *in fine* été retenus, compte tenu de leur qualité méthodologique et de leur intérêt par rapport à la problématique (18-26), et sont détaillés dans le *tableau 22 en Annexe*.

II.2. Analyse de l'efficacité

L'objectif principal de l'implant cochléaire est de restaurer la fonction auditive. Cette fonction permet à un sujet adulte la capacité d'alerte, la latéralisation et la perception

sonore pour maintenir la communication. Chez l'enfant, s'ajoutent le développement du langage et l'intégration scolaire.

II.2.1. Rapports d'évaluation technologique, conférences de consensus et recommandations
Le détail des rapports d'évaluation (3,11-13) figure dans le *tableau 11* en *Annexe*.

II.2.1.1. *Rapport du Comité d'évaluation et de diffusion des innovations technologiques 2001 sur l'implantation cochléaire*

Le Comité d'évaluation et de diffusion des innovations technologiques (CEDIT) a édité un rapport d'évaluation sur les implants cochléaires et les implants du tronc cérébral en 2001 (3).

L'objectif était de répondre à la demande d'un centre planteur pour l'organisation de l'activité d'implantation.

Ce rapport a défini les premières extensions d'indication envisagées, susceptibles d'impacter sur l'activité d'implantation cochléaire, donc sur le nombre de centres planteurs comme suit :

- les surdités sévères avec persistance du bénéfice audioprothétique ;
- l'implantation cochléaire bilatérale.

Ce rapport a souligné la validation de l'évaluation à court terme de l'implantation cochléaire, mais aussi le défaut d'évaluation systématique de son impact psychologique et social.

Il est fait état des indications reconnues : enfants sourds prélinguaux y compris congénitaux, et les enfants et adultes sourds postlinguaux dont la déficience auditive, congénitale ou acquise, est bilatérale, sévère ou profonde, et qui ne sont pas suffisamment améliorés par un appareil auditif conventionnel (compréhension des mots et des phrases inférieure à 30 % à 70 dB).

En outre :

- dans tous les cas, l'implantation doit être réalisée le plus rapidement possible après le diagnostic de surdité même avant l'âge de 2 ans, pour des raisons évidentes de plasticité du système nerveux central
- les cas de malformation de l'oreille interne ou d'oblitération due à une méningite bactérienne doivent être rigoureusement discutés ;
- une malformation avec aplasie de la VIII^{ème} paire est une contre-indication à l'implantation (les structures du canal cochléaire peuvent être bien différenciées grâce à l'IRM en complément du scanner) ;
- la surdité secondaire à une méningite bactérienne à *Streptocoque pneumoniae* ou *Haemophilus influenzae* doit être considérée comme une urgence d'implantation, car le fait qu'elle s'associe fréquemment à un développement tissulaire ou osseux, oblitérant l'oreille interne avec ossification de la cochlée en quelques semaines peut rendre impossible toute implantation et réhabilitation différées ; au cas où l'oblitération est bilatérale, l'implantation bilatérale doit être envisagée ;
- la stimulation électrique chronique, même à des taux élevés, n'a montré jusqu'ici aucun effet négatif sur la capacité d'audition.

II.2.1.2. *Centers for Medicare and Medicaid Services*

En avril 2005, aux États-Unis, *Medicare* et *Medicaid* ont actualisé les indications pour lesquelles la prise en charge est accordée comme suit (15) :

Les indications de l'implant cochléaire correspondent aux surdités neurosensorielles bilatérales pré ou postlinguales, modérées à profondes, lorsque l'amplification avec une prothèse acoustique est limitée, c'est-à-dire lorsque le score de reconnaissance de phrases en liste ouverte est inférieur ou égal à 40 % avec un appareillage acoustique optimal.

L'utilisation est par ailleurs possible dans le cadre d'un essai clinique approuvé par la FDA, pour les sujets ayant un test de reconnaissance vocale compris entre 40 et 60 %

II.2.1.3. *Programmes hospitaliers de recherche clinique (PHRC)*

Les équipes d'implantation cochléaires françaises ont participé à différents programmes hospitaliers de recherche clinique (PHRC) successivement mis en œuvre. Les PHRC 2002-2004 et 2006-2008 reposent sur un consensus national d'indications.

- les adultes et les enfants ayant une surdité profonde acquise n'obtenant pas de discrimination de la parole à 70 dB, avec un appareillage conventionnel,
- les enfants sourds congénitaux ou prélinguaux pour lesquels un appareillage conventionnel ne permet pas ou peu de discrimination de la parole à 70 dB,
- les adultes et les enfants ayant une surdité sévère obtenant un score de discrimination de la parole inférieur à 30 % à 70 dB dans les meilleures conditions d'appareillage conventionnel.

II.2.1.4. *Expertise collective de l'INSERM 2006 relative aux déficits auditifs*

Un rapport a été spécifiquement établi dans le contexte de l'enfant sourd : l'expertise collective de l'INSERM consacrée au déficit auditif dans sa globalité (12).

Cette expertise a pris en compte les données de la littérature au travers d'une analyse non systématique et l'avis d'un groupe de professionnels sur les différents aspects de la prise en charge de la surdité de l'enfant. Sur l'implantation cochléaire, cette expertise conclut qu'il existe une période de plasticité cérébrale maximale, particulièrement étudiée chez les enfants porteurs d'implant cochléaire, et qui conditionne l'âge de la réhabilitation auditive. La précocité de l'implantation cochléaire est le facteur majeur de développement du langage oral.

Les perspectives de développement de la technique sont les suivantes :

- les techniques visant à protéger la cochlée lors de l'implantation : administration locale de cortisone, de neurotrophiques, et emploi de techniques de *soft surgery* ;
- le développement de l'audioprothèse mixte acoustico-électrique : dans les surdités partielles où la perte sur les fréquences aiguës est sévère, alors que l'audition peut être bien préservée sur les fréquences graves, on peut combiner un implant cochléaire limité à la base de la cochlée avec une prothèse acoustique classique pour les fréquences graves. Les premiers résultats indiquent que la mise en place soigneuse d'un implant court ne détériore pas le fonctionnement cochléaire, et apporte un gain considérable d'intelligibilité associé à une certaine perception de la musique nettement supérieure à l'audioprothèse acoustique seule ou à l'implant cochléaire classique.

II.2.1.5. *Consensus international 2005 sur l'implantation cochléaire bilatérale et rapport SBU 2006*

- L'audition binaurale physiologique permet d'améliorer la compréhension dans le silence et dans le bruit. Elle est également essentielle pour la localisation des sons.

L'implantation cochléaire bilatérale a fait l'objet d'un consensus d'experts en 2005 (13). Les conclusions de ce consensus sont décrites en suivant : *L'implantation bilatérale permet de restaurer l'audition binaurale. L'implantation simultanée améliore le rapport coût/efficacité, mais doit être réservée aux équipes expérimentées si les conditions médicales et chirurgicales le permettent. Pour l'implantation successive, le délai maximum entre les 2 implantations n'est pas défini. L'antériorité de la surdité n'est pas une contre-indication lorsque la première implantation permet la stimulation. Chez les enfants, un délai inférieur à 6-12 mois permet d'obtenir de bons résultats avec le second implant en quelques semaines. Un délai supérieur impose un entraînement et une réhabilitation pour éviter un abandon du second implant.*

Les avantages de l'implantation bilatérale sont :

- la suppression de la difficulté de la prédictibilité des résultats sur la meilleure oreille (la meilleure oreille sera systématiquement appareillée) ;
- la stimulation corticale bilatérale ;
- la restauration d'une audition binaurale.

Les inconvénients sont le surcoût lié à l'implantation de la deuxième oreille et la difficulté voire l'impossibilité de recourir ultérieurement à d'autres techniques.

À l'issue de ce consensus, les indications de l'implantation bilatérale envisagées sont les suivantes :

- les patients pour lesquels l'efficacité est limitée avec l'implant en monolatéral ;
- les patients postméningitiques pour lesquels l'implantation doit être réalisée dès que possible pour éviter que l'ossification cochléaire ne compromette l'insertion des électrodes ;
- les enfants sourds profonds bilatéraux, en portant une attention particulière aux enfants en cours d'acquisition du langage.

Un rapport d'évaluation technologique, visant à évaluer l'intérêt de l'implantation bilatérale chez l'enfant, a été produit par l'autorité publique suédoise d'évaluation des technologies de santé (*Swedish Council on Technology Assessment in Health Care*) en 2006 (11). Ce rapport étant en suédois, seule la synthèse a pu être exploitée. L'évaluation s'est appuyée sur une revue systématique de la littérature.

Peu d'études ont été retrouvées permettant d'évaluer l'implantation bilatérale, et leur qualité méthodologique est faible (aucune étude menée avec groupe-contrôle). Chez l'enfant, les études utilisant les enfants comme leur propre témoin font apparaître une perception et une localisation améliorées par l'utilisation simultanée des 2 implants. Leur niveau de preuve est cependant qualifié de faible. Ce rapport conclut que des études bien conduites sont nécessaires pour déterminer l'intérêt de l'implantation bilatérale, au regard des complications ajoutées par la 2nde implantation.

II.2.1.6. *Consensus international 2005 – implant cochléaire et stimulation bimodale*

La stimulation bimodale correspond à une implantation cochléaire monolatérale, associée à une stimulation par une audioprothèse conventionnelle contralatérale. Elle est utilisée pour les patients ayant une audition résiduelle et un bon résultat avec l'audioprothèse sur l'oreille non implantée.

Lors du consensus international de 1995 (13), les indications potentielles au vu des avantages et inconvénients de ce mode d'appareillage ont été décrites.

Les avantages de la stimulation bimodale sont les suivants :

- stimulation de l'oreille non implantée ;
- pas de chirurgie ;
- restauration d'une audition binaurale chez des patients ayant une audition résiduelle ;
- coût/efficace.

Les inconvénients relevés sont :

- résultats très dépendants de l'audition résiduelle, avec la difficulté particulière chez l'enfant de déterminer le statut auditif de l'oreille non implantée ;
- possibilité que le patient refuse d'utiliser l'audioprothèse si les performances sont limitées ;
- diminution possible des performances de l'IC ;
- retard de bénéfice à l'utilisation de l'implant cochléaire si l'audioprothèse donne de bons résultats (il est recommandé de ne pas utiliser de prothèse pendant quelques semaines après l'implantation).

À l'issue de ce consensus, les indications envisagées de la stimulation bimodale sont les suivantes :

- audition résiduelle ;
- bonne efficacité de l'aide auditive sur l'oreille non implantée ;
- volonté de restauration de l'audition binaurale ;
- tout jeune enfant en raison de la difficulté de définir de seuil de l'oreille non implantée.

Au total, les rapports d'évaluation technologique, conférences de consensus et recommandations valident l'utilisation des implants cochléaires chez les adultes et enfants ayant une surdité neurosensorielle (de perception) bilatérale, profonde à sévère.

L'implantation bilatérale est indiquée dans les surdités risquant de s'accompagner à court terme d'une ossification cochléaire bilatérale. Pour les autres situations, l'implantation cochléaire bilatérale doit encore faire l'objet d'études bien menées pour en déterminer l'intérêt.

II.2.2. Études cliniques – remarques générales

L'analyse de la littérature, réalisée sur la période 2000 à 2006, a permis d'actualiser les données obtenues avec les dernières générations d'implants. Les études recensées sont des séries prospectives ou rétrospectives. Les critères de jugement étaient l'évaluation de la perception et de la production de parole.

Pour mesurer la perception sonore, différents tests peuvent être utilisés pour s'adapter à l'âge de l'individu et à ses capacités auditives. Les batteries de tests retrouvées dans les études utilisent l'audiométrie tonale et/ou vocale, et font ainsi appel à l'identification de sons, de mots ou de phrases. La reconnaissance de mots peut être évaluée en combinant la reconnaissance visuelle (lecture labiale) et auditive ou en n'utilisant que la reconnaissance auditive.

Pour mesurer l'efficacité de l'implant cochléaire sur la production de parole, la courbe d'intelligibilité vocale est utilisée, et fournit les indices suivants, tels que définis par la Société française d'audiologie dans le guide des bonnes pratiques de l'audiométrie de l'adulte (27) :

- seuil : niveau le plus bas pour lequel le sujet répète correctement 50 % des mots. Le niveau de référence pour quantifier les seuils pathologiques correspond au sujet normal = 0 dB. Ce test requiert l'utilisation de listes de mots dissyllabiques (Fournier) ;
- pente de la courbe : elle s'apprécie à l'intersection des axes 50 % de mots compris par l'angle formé avec l'abscisse. La pente est peu accentuée avec les listes de mots dissyllabiques, elle l'est davantage pour les listes de mots monosyllabiques (moindre suppléance mentale) ;
- maximum d'intelligibilité : score maximal de reconnaissance vocale ; c'est le pourcentage d'intelligibilité au point culminant ;
- pourcentage de discrimination : pourcentage de mots compris à 35 dB au-dessus du seuil d'intelligibilité ;
- seuil de distorsion (dans les courbes en cloche) : correspond au niveau en dB du début de décroissance de la courbe.

L'évaluation de l'efficacité de l'implant cochléaire prend également en compte des critères subjectifs. Des questionnaires conçus pour l'utilisateur, la famille ou les éducateurs sont utilisés pour évaluer l'utilisation de l'implant cochléaire et son retentissement psychosocial.

Les études analysées ont inclus des populations différentes, et ont utilisé des critères de jugement hétérogènes. L'impossibilité de comparaison directe des performances des différentes études est attribuée à plusieurs facteurs d'hétérogénéité entre les études :

- les tests utilisés en fonction de l'âge des enfants et de leur stade de développement ;
- l'objectif des études ;
- les caractéristiques des patients tels que l'âge de survenue de la surdité, l'âge d'implantation, l'étiologie de la surdité ;
- le recueil des données (âge au moment du test, protocole de test, fréquence des tests au cours du suivi, durée de suivi).

L'analyse de la littérature n'a pas permis de s'appuyer sur des études de haut niveau de preuve. Ce constat est étayé par les contraintes liées au contexte de l'implant cochléaire décrit par Summerfield *et al.* (25). Selon ces auteurs, depuis que des études et des séries ont montré l'intérêt de l'implant chez l'enfant (même sans haut niveau de preuve), la mise en route d'une étude comparative poserait maintenant des problèmes éthiques inacceptables.

Pour éliminer un certain nombre de biais, les éléments suivants sont pris en compte dans l'analyse :

- le biais dû à l'évolution naturelle de la maladie : la comparaison avant-après est admissible dans ce contexte, compte tenu de l'absence d'évolution spontanée favorable possible ;
- la répétition des tests utilisés pour la mesure des performances auditives avant implantation permet de minimiser le biais d'apprentissage dans les résultats obtenus en postimplantation ;
- le biais dû au développement des enfants : pour distinguer la part d'amélioration relevant du développement de l'enfant, et celle résultant de l'implantation, on utilise des tests mesurant un écart par rapport à une norme, c'est-à-dire comparant les performances de l'enfant sourd par rapport à celle d'un enfant normo-entendant du même âge. Chez l'enfant sourd profond ou sévère, la réalisation d'un essai contrôlé randomisé amènerait un retard de la mise en place d'un traitement, dont on sait que l'efficacité est liée à la précocité.

Summerfield *et al.* décrivent les situations pour lesquelles des études randomisées seraient envisageables chez l'adulte et chez l'enfant telles que :

- l'évaluation de l'implantation cochléaire bilatérale ;
- l'évaluation chez des patients avec une surdité sévère ou profonde et tirant un bénéfice mesurable d'une aide auditive conventionnelle.

II.2.3. Études cliniques chez l'enfant

Le CEDIT en 2001 (3) concluait que les implants cochléaires sont indiqués chez les enfants sourds prélinguaux y compris congénitaux et les enfants sourds postlinguaux, dont la déficience auditive est bilatérale, sévère ou profonde, et qui ne sont pas suffisamment améliorés par un appareil auditif conventionnel.

Le tableau 12 en Annexe rapporte les résultats des études issues de la revue de la littérature entre 2000 et 2006, selon les critères retenus (28-49). La description des tests utilisés dans les études y est décrite.

Les résultats à court terme font apparaître l'amélioration des scores de perception auditive dans les semaines qui suivent l'implantation. Ces études rapportent les résultats sur plus de 1 800 enfants implantés. Les tranches d'âges d'implantation varient d'une étude à l'autre. Les durées de suivi varient de 3 mois à 9 ans, selon les études.

Dans l'étude rétrospective de Allum *et al.* publiée en 2000 (28), les scores de perception sont améliorés entre 1 et 3 mois après activation de l'implant. L'analyse est faite pour les groupes d'âge suivants : moins de 3 ans, mois de 7 ans et plus de 7 ans

à l'implantation. Une période de latence est observée (6 mois) chez les plus jeunes enfants (implantés avant 3 ans), avec une progression des scores très rapide ensuite.

Les résultats rapportés par Anderson *et al.* en 2004 (29) identifient la disparité des scores obtenus selon les tests utilisés. Selon les tests utilisés, l'amélioration de la perception est soit immédiate après activation du processeur, soit différée. Par ailleurs, un plafonnement des scores est observé, justifiant la nécessité d'adapter les tests pour mettre en évidence l'évolution de la compréhension et de la production de parole au-delà de 5 ans.

L'étude de Manrique *et al.* en 2004 (36) est une étude prospective avec un suivi à 8 ans. Cette étude met en évidence des scores en faveur d'une implantation précoce, et définit un âge critique de 6 ans, avec des résultats supérieurs pour les implantations réalisées avant 4 ans. Cette étude, compte tenu du suivi de 8 ans disponible, met également en évidence une production de la parole proche de la normale pour les enfants implantés avant 3 ans.

L'étude de Hassanzadeh *et al.* en 2002 (32) rapporte également une stratification des performances selon l'âge d'implantation sur une série rétrospective de 119 implantations en faveur d'une implantation précoce.

Les résultats intermédiaires à 1 an des équipes françaises participant à une étude multicentrique nationale, dans le cadre d'un programme hospitalier de recherche clinique (PHRC), sont rapportés dans le *tableau 21* en ANNEXE. Cette étude constitue une cohorte exhaustive des patients (adultes et enfants) implantés dans 19 centres français, entre 2002 et 2004. Cette étude correspond donc à des implantations réalisées avec les dernières générations d'implants. Le score d'audiométrie vocale est augmenté en moyenne de 45 % pour le groupe adultes, et de 49 % pour le groupe enfants.

Cas des enfants implantés avant l'âge de 2 ans :

Deux études concernent spécifiquement les enfants implantés avant l'âge de 2 ans. Anderson *et al.* en 2004 (29) ont publié une série rétrospective sur 37 enfants implantés avant l'âge de 2 ans, et bénéficiant de 2 ans de recul d'utilisation de l'implant. Les résultats ont été comparés à des groupes-contrôles d'âge supérieur (2-4 ans et 4-6 ans). Les résultats rapportent des performances audiométriques équivalentes, voire supérieures pour les enfants implantés avant 2 ans, par rapport à des enfants implantés à un âge ultérieur, avec ou sans temps de latence selon les tests. Dans les études analysées, le plus jeune implanté avait 1 an.

Schauwers *et al.* en 2004 (40) ont publié une petite série (n = 10) d'enfants implantés très précocement, c'est-à-dire entre 6 et 18 mois. Sur cette série, l'âge de début des babilllements est de 30,8 mois [18-43] *versus* 6-8 mois pour les enfants normo-entendants. Les résultats rapportent que le développement des babilllements et de la perception auditive sont d'autant plus proches du développement des enfants normo-entendants que l'implantation est précoce.

Variabilité interindividuelle :

En dehors de l'âge systématiquement analysé comme covariable sur les résultats précoces dans les études analysées, les études longitudinales permettent d'identifier différents facteurs imputés dans la variabilité interindividuelle. Ainsi, l'étude de Sarant *et al.* (42) a identifié les facteurs intervenant à hauteur de 51 % de la variance des scores de perception auditive : l'antériorité de la surdité avant implantation, le recul d'utilisation de l'implant, le mode de communication, les caractéristiques cliniques, le processeur, les seuils auditifs mesurés en préopératoire avec appareillage. Cette étude

s'appuie sur l'analyse rétrospective des caractéristiques d'un échantillon non aléatoire d'enfants implantés.

Dans une étude longitudinale sur 51 patients, Nikolopoulos *et al.* (37) identifie les facteurs influençant le plus le score de perception sonore selon le recul d'utilisation : après 3 ans d'utilisation de l'implant, le soutien familial et la méthode d'apprentissage sont les plus importants facteurs influençant le résultat (42 % de la variance à 3 ans) ; à 4 ans, la méthode d'apprentissage et l'âge à l'implantation représentent 35 % de la variance.

L'étiologie de la surdité : Elle n'apparaît pas être un facteur d'hétérogénéité majeur des résultats.

Une série de 13 enfants, dont l'étiologie de la surdité est l'infection à cytomégalovirus, est rapportée par Lee *et al.* (49). Ces enfants ont été implantés entre 1 et 12 ans. La reconnaissance de mots est possible pour 8 d'entre eux (73 %), 7 étant scolarisés dans des classes oralistes (utilisant la communication orale seule).

Nikolopoulos *et al.* (48) ont conduit une étude comparative non randomisée sur 2 étiologies correspondant à des groupes homogènes de surdité : surdité prélinguale postmningitique et surdité congénitale. Le taux de perdus de vue sur cette étude est faible après 5 ans de suivi (5 %). Les critères d'évaluation de la compréhension utilisés mesurent notamment la compréhension en pratique quotidienne, et ne rapportent pas de différences entre les 2 populations étudiées. En revanche, cette étude met en évidence le retentissement négatif des comorbidités associées sur les performances auditives.

Efficacité à long terme :

L'évaluation de la production de parole est évaluée dans les études longitudinales bénéficiant d'un suivi d'au moins 3 ans après implantation. Uchanski *et al.* (43), sur une cohorte d'enfants implantés depuis plus de 4 ans, ont analysé les caractéristiques acoustiques de la parole par rapport à un groupe-contrôle normo-entendant. Selon les paramètres considérés, 46 à 97 % des enfants implantés ont une production de parole, dont les caractéristiques sont dans les valeurs de sujets normo-entendants (sauf durée de parole et durée des voyelles en début de prise de parole). Les résultats sont plus proches de la parole des sujets normo-entendants pour le groupe scolarisé en communication orale.

L'étude de Waltzman *et al.* (45) présente un intérêt particulier compte tenu de la durée de suivi des patients implantés. Il s'agit d'une étude longitudinale sur une cohorte d'enfants implantés, et dont le suivi est compris entre 5 et 13 ans. Cette étude met en évidence le bénéfice de l'implant cochléaire argumenté par des tests de compréhension en listes fermées ou ouvertes, mais aussi la variabilité interindividuelle (les scores allant, selon les enfants, de 0 à 100 %). Le mode de communication et de scolarisation des enfants sont renseignés : sur les 133 implantés, 98 (73,7 %) utilisent la communication orale (dont 90 sont scolarisés dans le système normal), 15 (11,3 %) utilisent une communication globale, le mode de communication étant non renseigné pour 20 enfants (15 %).

L'étude longitudinale de Uziel *et al.* (44), réalisée sur 82 patients, présente un intérêt majeur compte tenu de l'exhaustivité du suivi mis en œuvre, de la durée de suivi sur au moins 10 ans pour l'ensemble des enfants, et du fait qu'elle est réalisée sur une population française. Cette étude évite les limites d'interprétation liées aux différences de sons entre les langues. Elle confirme les performances de l'implant cochléaire retrouvées dans les autres études de suivi à court terme notamment, et rapporte l'amélioration continue des scores, y compris sur un suivi à long terme. Les patients ayant été suivis entre 10 et 15 ans. À la date de point, les enfants implantés dans cette

série avaient entre 12 et 20 ans. À la date de point, 79 % des enfants utilisent la communication orale et 20 % la communication totale. 79 % des enfants sont scolarisés normalement. Plus de 50 % ont atteint l'enseignement secondaire. Sur cette série, l'âge à l'implantation et la présence de handicaps associés sont les facteurs influençant le plus la variance.

Performance de l'implantation cochléaire par rapport à la prothèse acoustique conventionnelle :

L'indication d'implantation cochléaire est posée après un échec d'un appareillage acoustique optimal. L'efficacité de l'implant cochléaire rapportée dans les études correspond à une comparaison historique *versus* appareillage conventionnel.

L'étude de Uchanski *et al.* (43) rapporte les caractéristiques acoustiques de la voix de 181 enfants implantés et 24 enfants normo-entendant. Selon les items considérés, 46 à 97 % des enfants implantés avaient des indices acoustiques équivalents à ceux des enfants normo-entendant. Contrairement aux enfants sourds appareillés, les enfants implantés améliorent les indices acoustiques de leur voix. Les résultats étaient meilleurs chez les enfants rééduqués en communication orale que pour les enfants rééduqués en communication globale.

L'étude de Kiefer *et al.* (33) a comparé les performances d'un groupe de 88 enfants implantés par rapport à un groupe-contrôle d'enfants appareillés avec une prothèse acoustique conventionnelle. Le groupe était composé d'enfants d'âges variables, compris entre 1,29 et 15,38 ans (moyenne : 5,33), et atteints de surdité bilatérale de degré variable (PTA entre 46 et 122 sur la meilleure oreille). Un groupe-contrôle a été utilisé pour définir la fonction mathématique permettant de calculer le score théorique, qui serait obtenu avec un appareillage acoustique en fonction de l'âge et de l'audiométrie tonale. Pour tous les enfants implantés, le score mesuré après implantation était supérieur au score théorique calculé d'après le groupe-contrôle. L'analyse de régression linéaire a identifié une intersection au seuil d'audiométrie tonale de 86 dB, au-delà duquel le bénéfice de l'implantation cochléaire est favorable.

Au total, l'analyse de la littérature indique que les implants cochléaires permettent le développement de la compréhension et du langage chez les enfants atteints de surdité neurosensorielle sévère à profonde, avec une grande variabilité interindividuelle.

Les différents facteurs intervenant dans la variabilité des résultats sont multiples. Les performances s'améliorent au fur et à mesure de l'utilisation de l'implant. La comparaison des résultats entre implantation précoce et tardive est en faveur de l'implantation précoce. Les résultats montrent le bénéfice de l'implantation précoce sur la compréhension et le développement du langage, ainsi que sur l'intégration scolaire en milieu oraliste. La comparaison d'enfants implantés en période prélinguale par rapport à l'implantation en période postlinguale met en évidence de meilleurs résultats dans les surdités postlinguales par rapport aux surdités prélinguales, notamment en ce qui concerne l'intégration scolaire.

Un certain nombre d'autres facteurs prédictifs sont identifiés : l'âge d'implantation, l'antériorité de la surdité, l'environnement familial et le soutien éducatif. À cette variabilité individuelle des résultats s'ajoute la difficulté d'évaluation du bénéfice de l'implant cochléaire, qui doit tenir compte à la fois de l'âge et du développement du langage.

II.2.4. Études cliniques chez l'adulte

La recherche documentaire n'a pu identifier d'essai contrôlé randomisé sur l'implant cochléaire, et seules des séries de cas de faible effectif ont pu être sélectionnées. Les

critères de jugements utilisés dans ces études étaient hétérogènes. Les tests de performances utilisés dans les études étaient :

- *Consonant-Nucleus-Consonant (CNC) word test* : ce test évalue la reconnaissance de 10 listes de 50 mots monosyllabiques en anglais. Le score est calculé à partir du pourcentage de mots corrects ou de phonèmes corrects (50) ;
- *City University of New York (CUNY) sentence test* : le test évalue la reconnaissance de 72 listes de 12 phrases variant de 3 à 14 mots, pour un total de 102 mots par liste. Le score est calculé à partir du nombre de mots correctement répétés ; le test peut être réalisé dans le bruit comme dans le calme (50) ;
- *Hearing in Noise Test (HINT)* : le test évalue la reconnaissance de 250 phrases divisées en 25 listes de 10 phrases variant de 3 à 7 mots ; le score est calculé à partir du nombre total de mots correctement identifiés dans les phrases (51) ;
- *Central Institute for the Deaf (CID) sentences* : c'est un test de reconnaissance de phrases utilisant une liste de 20 phrases (52) (avec un total de 100 mots-clé).

Dans le rapport du CEDIT (3), il est fait état des indications reconnues : adultes sourds postlinguaux, dont la déficience auditive est bilatérale, sévère ou profonde, et qui ne sont pas suffisamment améliorés par un appareil auditif conventionnel (compréhension des mots et des phrases inférieure à 30 % à 70 dB).

La série de cas de Bassim *et al.* (53) a inclus 64 patients porteurs d'une surdité profonde postlinguale : les moyennes de scores CNC, HINTQ et CUNY étaient respectivement de 1 %, 4 % et 12 % avant implantation. À 1 an après implantation, les scores étaient respectivement de 54 %, 87 %, 96 %. Le maximum d'amélioration était obtenu à 3 mois après activation de l'implant cochléaire, l'amélioration graduelle des performances était corrélée à la durée d'utilisation (cf. *tableau 13 en ANNEXE*).

Résultats en fonction du DM utilisé :

L'étude de Firszt *et al.* (54) a mesuré la compréhension de la parole (tests CNC et HINT) dans le silence et dans le bruit, et a mesuré les seuils auditifs chez 78 patients. Elle a comparé trois systèmes d'implant : CLARION, MEDEL et NUCLEUS. Il n'y avait pas de différence de résultats entre les trois systèmes d'implants. L'implantation cochléaire a permis une amélioration significative des performances auditives, quelque soit le DM utilisé.

Sujet âgé :

Le détail de ces études est présenté dans le *tableau 14 en ANNEXE*.

Deux séries de cas, l'une rétrospective (55) et l'autre prospective (52), ont évalué les performances auditives chez les patients âgés.

La première a comparé les performances auditives de 2 échantillons de populations implantées : les patients âgés de plus de 70 ans (n = 65) et des adultes de moins de 70 ans (n = 101). La moyenne d'âge à l'implantation était de 76 ans (valeurs extrêmes : 70-91). L'étude n'a pas retrouvé de différence relative aux complications liées à l'implantation cochléaire dans les 2 groupes. Les performances auditives étaient significativement augmentées dans les 2 populations. Les performances des patients âgés de moins de 70 ans étaient significativement meilleures sur le CNC (p = 0.03).

Labadie *et al.* (52) ont évalué les performances auditives sur les scores CNC et CID dans une série de cas prospective de 20 patients de moins de 65 ans (groupe 1), et 16 patients de plus de 65 ans (groupe 2) atteints de surdité profonde postlinguale. Les scores avant intervention, à 3 mois et 6 mois après intervention étaient respectivement de 2 %, 29 % et 36 % sur le CNC (groupe 1), et de 6 %, 24 % et 30 % sur le CNC (groupe 2). Une amélioration significative était retrouvée dans les 2 groupes entre les scores préopératoires et à 3 mois (p < 0,001 pour les moins de 65 ans, et p < 0,05 pour

les plus de 65 ans), ainsi qu'entre les scores préopératoires et à 6 mois (moyenne d'âge : 71,5 ans +/- 1,2 ans).

Il n'y avait pas de différence en revanche entre les scores à 3 et à 6 mois. Il n'y avait pas de différence entre les 2 groupes concernant les durées de l'opération et de l'hospitalisation.

Au total, pour les études cliniques chez l'adulte, les résultats des séries de cas indiquent que les implants cochléaires, chez les patients souffrant de surdité sévère à profonde postlinguale bilatérale, peuvent améliorer significativement les performances auditives (compréhension du langage). Dans les cas de surdités postlinguales sévères à profondes du sujet âgé pour lesquels la prothèse auditive conventionnelle est insuffisante, l'implantation cochléaire est efficace, et ne présente pas plus de risques que chez le sujet jeune.

II.2.5. Audition résiduelle

Le détail des études est présenté dans le *tableau 15* en ANNEXE.

Une série multicentrique (56) consacrée à l'évaluation de l'efficacité de l'implant cochléaire chez l'enfant, avec audition résiduelle, a porté sur 7 patients ayant une surdité prélinguale, et pour lesquels l'aide auditive conventionnelle (utilisée pendant au moins 18 mois) n'était pas efficace. Les 22 faisceaux d'électrodes ont été implantés chez tous les enfants. Tous les enfants avaient un score de perception supérieur à 60 % à 12 mois, sans différence avec ou sans aide auditive controlatérale. Le score moyen de perception sonore était de 18,1/40 avant implantation *versus* 35,1/40 après 9 mois d'utilisation de l'implant. Le score moyen relatif à la production de parole s'améliorait de 24,4/40 avant implantation à 34,1/40 après 9 mois d'utilisation de l'implant. L'évaluation de la préservation de l'audition résiduelle postimplantation n'était pas renseignée. L'amélioration des résultats à 12 mois après implantation définit la faisabilité de l'implantation chez l'enfant avec audition résiduelle, mais l'évaluation de la préservation de l'audition résiduelle postimplantation n'est pas renseignée.

Cullen *et al.* (57) ont inclus dans une série de cas rétrospective 12 patients adultes atteints de surdité neurosensorielle profonde. Le but était d'évaluer les performances de l'implantation cochléaire dans les cas d'audition résiduelle. Les résultats préopératoires et postopératoires sur le CUNY, HINTQ et CIC ont été présentés. À 6 mois après implantation, les scores de CUNY, de HINTQ, et CNC étaient respectivement de 93 %, 78 %, et 48 %. Le progrès était plus lent par rapport aux implantations habituelles.

Les patients ayant une audition résiduelle tirent bénéfice de l'implantation cochléaire, sur cette série de cas de 12 patients.

L'étude de Staller *et al.* (41), rapportée dans l'analyse, est complétée par 3 séries, qui correspondent à l'évaluation de nouvelles générations d'électrodes visant à préserver la cochlée. Ces séries rapportent la préservation de l'audition résiduelle pour 44 à 50 % des patients pour lesquels une audition résiduelle existait.

L'étude de Parkinson *et al.* (51) rapporte la préservation de l'audition résiduelle sur une série de 85 patients présentant une audition résiduelle. Le taux de préservation de l'audition résiduelle est de 48 %.

L'étude de Kiefer *et al.* (58) sur une série limitée de 13 patients confirme la faisabilité de la préservation de l'audition résiduelle sur 11 des 13 patients implantés (84,6 %), et de la stimulation électroacoustique combinant le principe de la stimulation électrique et de l'amplification acoustique.

La publication de Fraysse *et al.* (59) rapporte les premiers résultats sur 27 patients d'une étude prospective multicentrique visant à évaluer à la fois la possibilité de

préservation de l'audition résiduelle avec une électrode adaptée, et les bénéfices de la stimulation électro-acoustique sur la même oreille. La préservation de l'audition résiduelle à 20 dB près varie entre 19 et 50 % selon les fréquences et la technique chirurgicale. Sur les 27 patients implantés, 10 avaient des seuils audiométriques suffisants pour être appareillés avec une prothèse acoustique sur la même oreille que l'implant. L'appareillage électroacoustique a permis d'améliorer la compréhension dans le bruit par rapport à l'utilisation de l'implant seul.

Au total, les séries analysées rapportent la faisabilité de la préservation de l'audition résiduelle chez des patients adultes ou enfants ayant une surdité neurosensorielle sévère à profonde avec une audition résiduelle. Selon les séries, l'audition résiduelle est préservée dans 44 à 85 % des cas, avec une fluctuation selon les fréquences. L'interprétation de ces séries doit prendre en compte l'étiologie en raison de l'évolutivité possible de la surdité. Cette possibilité ouvre une perspective pour la stimulation combinée électrique et acoustique sur la même oreille (stimulation électro-acoustique) pour laquelle les études en cours visent à objectiver le bénéfice.

II.2.6. Implantation bilatérale

Deux séries relatives à l'évaluation de l'implantation bilatérale ont été analysées. Le détail des études est présenté dans le *tableau 16* en ANNEXE.

Litovsky et al. en 2006 (60) rapportent les performances auditives de 20 enfants, 10 étant appareillés en bilatéral et 10 en binaural (1 implant cochléaire couplé à une audioprothèse conventionnelle en controlatéral. Les résultats rapportent des performances pour les 2 groupes supérieurs à ceux obtenus avec l'implant unilatéral seul.

Tyler et al. (61) ont évalué les performances auditives sur les scores CNC, CUNY, HINT de 9 adultes sourds postlinguaux, bénéficiant d'une amélioration minime avec aide auditive. Les performances auditives étaient améliorées après la réimplantation bilatérale dans le calme (n = 4) et dans le bruit (n = 4) à 3 mois.

Au total, deux séries rapportent des performances favorables quant à l'implantation bilatérale, et permettent de générer des hypothèses pour des études bien menées chez des patients adultes ou enfants ayant une surdité neurosensorielle sévère à profonde.

II.2.7. Réimplantation

Les études sélectionnées sont des séries de cas incluant 27 à 58 patients et évaluant l'efficacité et la sécurité après réimplantation. Les objectifs de ces études et les critères de jugement utilisés étaient hétérogènes (cf. *tableau 17* en ANNEXE) (62-68).

Lassig et al.(64) ont fait le bilan des révisions chirurgicales de 58 patients implantés (28 adultes et 30 enfants). Le taux de révision chirurgicale était de 5,1, avec un délai moyen entre l'implantation initiale et son échec de 77 mois pour les adultes, et de 47 mois pour les enfants. Les causes de révision étaient : l'anomalie du dispositif (46 %), complications du lambeau (17 %), remplacement des électrodes (13 %), pour cause inexplicite (12 %), amélioration technologique (10 %). Après réimplantation, 71,4 % des patients ont eu une augmentation des performances auditives, 20 % ont eu des performances identiques, et 8,5 % une baisse des performances (par rapport aux scores obtenus avec l'ancien DM quand celui-ci était fonctionnel). Aucune complication chirurgicale n'a été recueillie après réimplantation.

Henson *et al.* (67) ont évalué les résultats après réimplantation de 28 adultes sur la compréhension de phrases (CID) ; liste de mots (NU-6).

Pour le test CID, les performances auditives entre le DM original fonctionnel (moyenne 54 % de réponses correctes) et le nouveau DM (60,3 %) ne présentaient pas de différence significative. Pour les patients, le résultat au test pouvait significativement s'améliorer (37 %), ne pas changer (31,5 %) ou se dégrader (31,5 %).

Pour le NU-6, 19 % des patients s'amélioraient significativement, ne changeaient pas pour 75 %, et se dégradaient pour 6 %.

Fayard *et al.* (65) ont évalué le taux de révision chirurgicale chez 27 enfants : les scores de performance auditive sur la reconnaissance de mots et de phrases en préopératoire et en postréimplantation ne différaient pas significativement. Le taux de révision chirurgicale était de 5,6 % et le taux de réimplantation de 3,6 %.

Balkany *et al.* (63) ont retrouvé un taux de réimplantation de 5,7 % chez 191 patients (adultes et enfants). Le délai entre l'implantation initiale et son échec s'étalait de 0 à 44 mois, avec une moyenne de 22,4 mois et une médiane à 23 mois. Les 16 patients réimplantés n'ont pas eu de complications, leurs performances auditives étaient augmentées, mais de manière non statistiquement significative.

Alexiades *et al.* (62) ont évalué les performances auditives de 33 patients (13 adultes et 20 enfants) après réimplantation. Le taux de réimplantation était de 5,3 %. Dix enfants ont eu une amélioration significative des performances auditives (CNC), et 9 des scores inchangés. Pour les adultes, 4 ont eu des performances améliorées en postopératoire, et inchangées pour 5 patients.

Fayad *et al.* (66) ont étudié également les performances auditives après réimplantation de 43 patients (8 adultes et 35 enfants). Les performances auditives étaient stables ou augmentées après réimplantation, aucun n'a eu de baisse des performances auditives.

Au total, les taux de réimplantation (adulte et enfant) étaient compris entre 3,6 et 5,7 % sur ces 6 séries de cas. La réimplantation est aussi efficace, et n'expose pas le patient à plus de complications que la primo-implantation.

II.2.8. Conclusion sur l'efficacité

Chez l'enfant atteint de surdité neurosensorielle sévère à profonde bilatérale, les études rapportent une amélioration des résultats sur plusieurs plans :

- capacités auditives ;
- capacités langagières ;
- communication verbale.

La progression est majeure sur une période se poursuivant sur le long terme.

Par ailleurs, la comparaison des résultats entre implantation précoce et tardive est en faveur de l'implantation précoce. Ce dernier groupe obtient significativement de meilleurs résultats et de façon plus précoce.

La comparaison d'enfants implantés en période prélinguale par rapport à l'implantation en période postlinguale met en évidence de meilleurs résultats pour le groupe postlingual, notamment en ce qui concerne l'intégration scolaire.

Chez les adultes atteints de surdité sévère à profonde postlinguale bilatérale, les implants cochléaires peuvent améliorer significativement les performances auditives (compréhension du langage).

Dans les cas de surdités postlinguales sévères à profondes du sujet âgé pour lesquels la prothèse auditive conventionnelle est insuffisante, l'implantation cochléaire est efficace, et ne présente pas plus de risques que chez les sujets plus jeunes.

La réimplantation est aussi efficace, et n'expose pas le patient à plus de complications que la primo-implantation.

Les données relatives à l'implantation bilatérale chez l'adulte et chez l'enfant restent limitées.

Quelques séries rapportent la faisabilité de la préservation de l'audition résiduelle chez des patients adultes ou enfants ayant une surdité neurosensorielle sévère à profonde, avec une audition résiduelle, ouvrant ainsi une perspective pour la stimulation combinée électrique et acoustique sur la même oreille (stimulation électroacoustique) pour laquelle les études en cours visent à objectiver le bénéfice.

II.3. Sécurité, complications, pannes

Les évolutions technologiques apportées sur les implants se sont progressivement accompagnées d'une réduction des complications et des pannes observées.

II.3.1. Complications identifiées dans les études analysées

Le recensement des taux de complications est rendu délicat par l'utilisation de différents types d'implants, le regroupement des différentes équipes et l'hétérogénéité des périodes de recensement.

Les complications majeures nécessitent une prise en charge médicale lourde ou chirurgicale (extrusion de l'implant, migration de l'électrode, pathologies du lambeau, absence de stimulation auditive persistante ou stimulation non auditive). Les complications mineures ne nécessitent qu'une prise en charge médicale ou un réglage.

Les taux de complications de la plus grande série publiée (69) sont rapportés dans le *tableau 6* :

Tableau 6. Complications rapportées (69).

	Adultes (N = 1995)	Enfants (N = 756)
Complications potentiellement vitales (méningites)	0,1 %	0 %
Problèmes de lambeau	3,46 %	1,85 %
Parésies du nerf facial	0,65 %	0,93 %
Électrodes hypotympaniques	0,8 %	0,79 %
Électrodes tordues ou tassées	0,85 %	0,3 %
Migration des électrodes	1,0 %	0,53 %
Geyser labyrinthique	0,05 %	0,53 %
Migration du récepteur	0,20 %	0,13 %
Extrusion du récepteur	1,30 %	0,13 %
Total complications	8,41 %	5,19 %

À moyen et long terme, le rapport de l'ANDEM (16) mentionne la possibilité de complications liées à la présence d'un corps étranger. La présence de l'implant semble entraîner une réaction inflammatoire toujours modérée et aboutissant à la constitution d'une enveloppe fibreuse circonscrivant le porte-électrodes. Aucune complication liée au fonctionnement de l'implant n'est observée. La survenue d'une panne peut en soi être une complication. Le patient retourne alors brusquement à son état de surdité.

Le CEDIT (3) a évalué les complications relatives à l'implantation cochléaire : *Le taux des complications majeures [...] a chuté de 10 à 5 % chez l'adulte, et est inférieur à 5 % chez l'enfant. [...].*

Les complications mineures oscillent entre 0 et 25 %, et sont toutes transitoires. Elles sont dues à la stimulation ou blessure des structures nerveuses de voisinage par les électrodes qui se manifestent par des vertiges, des perturbations du goût, des fourmillements et/ou des douleurs dans le territoire du nerf facial, des sensations dans la gorge, un manque ou une mauvaise qualité des sons, des perceptions sonores liées à l'implant, et peuvent être corrigées par désactivation d'électrode et/ou modifications du réglage [...]. Les 3 cohortes analysées par le CEDIT (Birmingham, Belfast, Toronto) rapportent les mêmes complications.

Dans les études recensées après 2000, les complications ne sont pas systématiquement décrites. Le taux global de complications rapporté par 6 études chez l'enfant est de 7 %. La majorité de ces études (4/6) concernent des situations anatomiques particulières (cf. *tableau 7*).

Tableau 7. Complications recensées dans les séries de cas chez l'enfant.

Auteurs, année	N	Type d'implant	Complications	Taux de complications
Parisier <i>et al.</i> , 2001 (68)	25	Non renseigné	Complication peropératoire : 2 fuites du LCR sans séquelles 2 nécroses du lambeau cutané ayant nécessité une réimplantation	4/25
Waltzman <i>et al.</i> , 2002 (45)	81	Nucleus 22 (n = 76) Clarion (n = 5)	9 réimplantations ont été nécessaires suite à un dysfonctionnement de l'implant (n = 7) ou à une extrusion (n = 2)	9/81
Arnoldner <i>et al.</i> , 2004 (46)	6	Med El C40 + porte-électrodes standard (surface de contact 27 mm) pour 4 patients ; modèle compressé (surface de contact 12 mm)	Complications peropératoires chez un patient (fuite de liquide cébrospinal Gusher) complications postopératoires : contractions involontaires de la face (1 patient)	2/6
Manrique <i>et al.</i> , 2004 (36)	182	Nucleus CI M22 (n = 86) Nucleus M CI24 (n = 96)	Analysées par tranche d'âge sur une période de 5 ans après l'implantation : - < 2 ans : aucune complication majeure ; - 2-5 ans : ulcération cutanée imposant une reprise chirurgicale (n = 1) ; échec imposant une réimplantation (n = 3)	4/182
Mylanus <i>et al.</i> , 2004 (47)	13	Non renseigné	complications peropératoires : - fuite de liquide cébrospinal Gusher (n = 2) - exposition carotide (n = 1) - stimulation nerf facial (n = 1) - ablation étrier et hippocampe pour accès (n = 1) complication postopératoire otorrhée (n = 1)	6/13
Lee <i>et al.</i> , 2005 (49)	13	5 Nucleus 8 Clarion	Aucune complication périopératoire.	0/13

Chez l'adulte, 2 séries de cas (70,71) ont été sélectionnées : la première totalisant 105 adultes et enfants a recensé 4,8 % de complications majeures et 6,7 % de complications mineures ainsi que 1,9 % pannes du DM.

Cunningham *et al.* (71) ont recensé les cas d'infection ; sur une série de 734 patients (462 adultes et 272 enfants), 29 cas d'infection ont été relevés, dont 26 plaies, 4 otites et pas de méningite. Le taux d'infection était de 4,1 % (5,9 % chez les enfants et 3 % chez les adultes, et une médiane de survenue de 6,75 mois).

II.3.2. Complications décrites dans l'étude multicentrique française

Les complications rapportées dans l'étude multicentrique du PHRC rassemblant l'ensemble des implantations réalisées entre 2002 et 2004, dans les 19 centres français participant à l'étude, sont reprises dans le *tableau 8* :

Tableau 8. Complications recensées dans le PHRC.

	Adultes (N = 201)	Enfants (N = 268)
Complications vestibulaires :		
précoces	25	7
Dont persistantes	9/25	2/7
En postimplantation	13	2
Au cours des 3 premiers mois	12	5
- Apparition retardée (> 3 mois)	10	3
Complications non vestibulaires :		
- Complications majeures :		
paralysie faciale transitoire	2	1
nécrose partielle lambeau cutané	1	-
explantation (problème médico-chirurgical)	-	2
explantation (panne)	1	1
- Complications mineures :		
infection mineure	3	14
syndrome de stimulation faciale	1	1

Sur cette cohorte représentant les implantations réalisées avec les dernières générations d'implants, le taux de complications majeures rapportées à 1 an de suivi est de 2 % chez l'adulte, et de 1,5 % chez l'enfant. Les complications sont principalement liées à des problèmes de lambeaux (nécrose ou infection), à des stimulation ou blessures des structures nerveuses ou à des pannes.

II.3.3. Données de matériovigilance

Un critère essentiel dans le choix d'un système d'implant cochléaire est sa fiabilité. Les signalements de matériovigilance actuellement enregistrés par l'Afssaps concernent des défaillances d'implants cochléaires. Ils ne sont pas à ce jour associés à une problématique identifiée, susceptible de donner lieu à une action corrective.

Les mesures antérieurement prises concernant les implants cochléaires sont les suivantes :

- en 2002 : plusieurs cas de méningites survenus notamment sur des porteurs d'implants cochléaires, avec positionneurs de la société *Advanced Bionics*, avaient donné lieu à un retrait de ces appareils. Des recommandations de suivi et de vaccinations de tous les patients porteurs d'implants cochléaires (quelle qu'en soit la marque) avaient également été émises par l'Afssaps ;
- en 2004 : la société *Advanced Bionics* a retiré du marché les stimulateurs cochléaires implantables CLARION 1.2, CLARION CII EAR et HIRE 90K non implantés, suite à l'identification de quelques stimulateurs présentant un taux d'humidité supérieur aux tolérances, et pouvant entraîner des dysfonctionnements de ces dispositifs. Depuis, ces dispositifs sont de nouveau commercialisés.

II.3.4. Conclusion sur les complications

L'analyse des complications recensées permet d'identifier des taux de complication faibles (< 5 %). La complication la plus sévère recensée est la méningite bactérienne pour laquelle des mesures prophylactiques ont été mises en place.

II.4. Place dans la stratégie thérapeutique

L'implant cochléaire constitue un outil de réhabilitation de l'audition, donc de restauration ou de développement de la communication orale.

Aucune donnée n'a été retrouvée sur la place dans la stratégie thérapeutique dans la littérature.

Par ailleurs, la place de l'implantation cochléaire dans la stratégie thérapeutique a été décrite dans la Circulaire DHOS-OPRC/2001 n°511 du 25 octobre 2001, comme suit (9) :

L'indication d'implantation cochléaire peut concerner des adultes ou des enfants sourds. Dans ce cas, il s'agit toujours de surdité de perception bilatérale, que ce soit une surdité congénitale profonde ou sévère (85 % des cas) ou une surdité acquise (par méningite par exemple)... Tous les patients sourds ne relèvent pas de l'indication d'implantation cochléaire. Cette dernière n'est justifiée qu'au regard de l'absence d'efficacité des aides auditives conventionnelles, des résultats positifs d'examen complémentaires audiologiques, radiologiques, psychologiques, et d'une véritable motivation des patients.

Chez le patient sourd, les implants cochléaires constituent un moyen de restauration ou de développement de la communication orale. Les implants cochléaires sont envisagés dans les cas d'échec ou de perte de bénéfice des aides auditives conventionnelles. La motivation des patients (et de l'entourage chez l'enfant) est un élément majeur à prendre en compte dans l'implantation cochléaire.

II.5. Conditions d'exécution

- Oreille à implanter

Francis *et al.* (72) ont réalisé une étude rétrospective sur 218 adultes postlinguaux, divisés en 3 groupes :

- surdités bilatérales sévères (n = 20) ;
- surdités asymétriques (sévere d'un côté et profonde de l'autre) (n = 23) ;
- surdités bilatérales profondes (n = 43).

Il n'y avait pas de différence entre les groupes concernant l'âge et durée de la surdité.

- Les patients implantés, ayant une surdité bilatérale profonde avaient de moins bons résultats que les patients avec une audition résiduelle sur les scores CNC, HINT, CID.
- Les patients implantés avec des surdités bilatérales profondes et asymétriques avaient des performances à 1 an similaires : CNC ($t^2 = 0,34$, $p > 0,05$) HINT ($t = 0,7$, $p > 0,05$) CID ($t = 1,2$, $p > 0,05$)
- L'implantation de l'oreille ayant une surdité profonde (chez un patient asymétrique) ne diminuait pas l'avantage conféré par l'audition résiduelle sur l'oreille controlatérale : CNC ($p < 0,0001$) HINT ($p < 0,0001$) CID ($p < 0,0002$). Le bénéfice de l'implant est équivalent dans les 3 groupes. L'audition résiduelle permet d'améliorer la compréhension avec un implant.

- Eléments diagnostiques

Pour le très jeune enfant, la réalisation de potentiels évoqués auditifs du tronc cérébral, la recherche du réflexe stapédien, oto-émissions acoustiques peuvent être utiles (8).

² Test ou test de Student.

- Constitution de l'équipe

Le rapport d'évaluation du MRC *Institute of Hearing Research* (73) précisait également que :

- l'équipe doit comprendre un coordonnateur ;
- l'ouverture d'un nouveau centre doit être accordée en prenant en compte les facteurs démographiques et la disponibilité du plateau technique ;
- un centre doit assurer la sélection des patients, l'implantation, la réhabilitation et la maintenance. Il peut sous traiter ces services.

L'organisation pluridisciplinaire nécessaire est mise en avant systématiquement dans les rapports d'analyse des programmes d'implantation décrites, quel que soit le pays (France, Royaume-Uni, États-Unis notamment). En France, la notion de seuil d'activité est systématiquement reprise pour la mise en place de l'activité d'implantation cochléaire. La circulaire DAS/RVAS/DH/DGS n°99-232 du 16 avril 1999 fixait à 10 le nombre d'implantations minimales nécessaires par service et par an, compte tenu de l'expérience nécessaire pour réaliser l'acte chirurgical dans les meilleures conditions, et surtout du personnel à mobiliser pour garantir le succès de l'implantation et de la rééducation (74). Ce seuil est mis en balance du seuil de 20, couramment mis en avant par les experts internationaux, et retenu lors de la table ronde des spécialistes de l'implant cochléaire qui s'est tenue à Bordeaux le 17 septembre 2001 au *5th European Federation of audiology societies Congress*.

L'analyse médico-économique décrite permet de suivre l'impact de l'utilisation efficiente des ressources sur le rapport coût/efficacité.

Au total, peu de littérature a été identifiée sur les conditions d'exécution de l'acte d'implantation. La notion de seuil d'activité pour la mise en place de l'activité d'implantation cochléaire est confortée par l'analyse médico-économique (cf. ci-après) décrivant l'impact favorable de l'utilisation efficiente des ressources sur le rapport coût/efficacité.

II.6. Impact en santé publique

II.6.1. Impact sur la qualité de vie

Trois séries de cas ont évalué l'amélioration de la qualité de vie après implantation cochléaire à partir de questionnaires hétérogènes dans des groupes différents de patients (75-77)(cf. *tableau 18 en Annexe*).

L'étude de Chee *et al.* (75) a évalué la qualité de vie d'adultes sourds profonds (n = 30) ayant été implantés. La surdité était survenue précocement (avant l'âge de 6 ans). Un questionnaire a permis d'évaluer les différents critères de qualité de vie : 11 patients ont changé d'emploi après l'implantation (9 soit 81,1 % liés à l'implantation selon les patients), 96 % des patients étaient satisfaits de leur implant ; 53,3 % ont ressenti un impact très positif de l'implantation sur la qualité de vie, 30 % un impact positif, 13,3 % un impact relativement positif et 3,3 % aucun impact ; 36,7 % ont eu une vie sociale très améliorée sur un questionnaire subjectif (à 5 niveaux : très améliorée, un peu améliorée, pas de changement, légèrement pire, pire), 23,3 % un peu améliorée.

L'étude de Mo *et al.* (77) a évalué la qualité de vie de 84 utilisateurs adultes d'implants cochléaires comparativement à 3 autres groupes de sourds sévères à profonds. Le groupe 1 était constitué de 19 patients candidats à l'implantation, mais n'ayant pas été opérés ; le groupe 2 était constitué de 16 candidats, dont l'affaiblissement des

performances auditives n'était pas assez sévère pour l'implantation ; et le groupe 3 de 60 utilisateurs de prothèses auditives acoustiques. Des questionnaires génériques de qualité de vie (QOL) ont été employés. Le groupe implanté a eu sensiblement de meilleurs résultats que les candidats aux IC non opérés, sur 2 de 6 items de l'évaluation QOL. Les patients implantés ont eu de manière significative moins d'anxiété et de dépression que les candidats non implantés.

L'étude Vermeire *et al.* (76) a évalué la qualité de vie après implantation cochléaire de 11 adultes souffrant de déficit auditif isolé neurosensoriel de transmission dominante : DFNA9. Après intervention, la reconnaissance verbale était améliorée de 64,10 %. La reconnaissance de mots dans le bruit est corrélée à la reconnaissance de mots dans le silence (coefficient de Spearman, $p = 0,021$). L'amélioration de la qualité de vie était significative entre l'état préopératoire et postopératoire sur les résultats du questionnaire HHIA *Hearing Handicap Inventory for Adults* (score de 72,67 avant implantation et 56,33 après implantation).

Au total, les implants cochléaires améliorent la qualité de vie des patients adultes implantés sur 3 séries de cas totalisant 123 patients.

II.6.2. Impact sur le système de soins (données médico-économiques) et sur les politiques et programme de santé publique

L'implantation cochléaire est une intervention coûteuse, qui concerne une affection peu fréquente, ne mettant pas en danger la vie des patients. Les coûts liés à l'implantation ne se limitent pas aux coûts de la prothèse implantée et de sa pose chirurgicale. Ils concernent les trois phases principales de la prise en charge des patients implantés, à savoir :

- le bilan préimplantation ;
- l'intervention chirurgicale avec mise en place de l'implant cochléaire ;
- le suivi postopératoire immédiat (réglages du processeur de l'implant, suivi des complications éventuelles, rééducation, etc.) et à distance de l'opération (réhabilitation, maintenance de l'appareil, etc.).

Ces coûts sont à mettre en balance avec les bénéfices attendus d'une telle intervention, à la fois en termes d'amélioration du langage et de l'intelligibilité de la parole, mais également en termes d'accès à une scolarisation en milieu normal et de réussite scolaire dans le cas des enfants, d'augmentation des opportunités d'emploi, et d'une moindre dépendance des services sociaux à l'âge adulte.

Pour mémoire, on distingue deux approches dans le calcul économique appliqué à la santé : les études de coûts qui ne considèrent que les coûts d'une (ou de plusieurs) action(s) de santé, et les évaluations économiques qui consistent en une analyse comparative d'actions de santé, sur la base de leurs coûts et de leurs conséquences. Trois grands types d'évaluations économiques existent : les études coût/efficacité, les études coût/utilité et les études coût/bénéfices³.

La recherche bibliographique sur l'implantation cochléaire a permis de constater que la majorité des études économiques concernant l'implantation étaient des évaluations économiques de type coût/utilité. Dans ces études, le coût différentiel (exprimé en unité monétaire) de l'implantation par rapport à l'absence d'implantation ou au port d'une prothèse auditive a été comparé à l'amélioration différentielle de la santé, qui

³ Les termes utilisés dans ce rapport et relevant du domaine de l'économie de la santé sont définis dans le guide méthodologique pour l'évaluation économique des stratégies de santé du Collège des économistes de la santé (78).

résulte de l'implantation, et qui a été mesurée par des années de vie pondérées par la qualité (QALYs).

La majorité des études coût/utilité sur l'implantation cochléaire a été réalisée dans les pays anglo-saxons. Dans ces pays, l'approche par QALYs est largement utilisée comme outil d'aide à la décision, en matière de politique de santé publique, d'admission au remboursement ou de recommandations de bonnes pratiques cliniques⁴.

En France, le coût par QALY gagné n'est pas utilisé comme outil d'aide à la décision ; à notre connaissance, aucune étude coût/utilité n'est disponible dans le domaine de l'implantation cochléaire. Les seules données économiques d'intérêt identifiées proviennent d'une étude de coûts, effectuée dans le cadre du Programme hospitalier de recherche clinique (PHRC) national 2002-2004.

Ainsi, dans ce contexte, l'analyse des données économiques sur l'implantation cochléaire présentée ci-après fait état :

- des données issues des études de coût sur l'implantation cochléaire unilatérale, avec principalement une présentation détaillée des résultats de l'étude française, réalisée dans le cadre du PHRC national 2002-2004. Ces résultats ont été mis en perspective avec ceux des études étrangères ayant évalué le coût de l'implantation cochléaire unilatérale au même horizon temporel que le PHRC ;
- des données des évaluations économiques par type d'étude. À noter que les résultats de ces études majoritairement anglo-saxonnes ne sont pas directement transposables au contexte français, compte tenu des différences potentielles entre les pays en termes notamment de pratiques cliniques, prix relatifs, organisation et mode de financement du système de soins, disponibilité des ressources ;
- des facteurs identifiés susceptibles d'influencer notamment l'efficacité de l'implantation cochléaire, la pratique clinique et son organisation ou les politiques d'aides publiques.

II.6.2.1. Analyse des données

Étude du coût de l'implantation cochléaire :

La seule étude de coûts réalisée en France a été effectuée dans le cadre du Programme hospitalier de recherche clinique (PHRC) national 2002-2004. Ce PHRC a été mis en place, avec pour objectif général d'identifier les modifications induites en termes médical, social et économique par l'implantation cochléaire unilatérale dans la prise en charge des surdités sévères et profondes, en France (cf. *détail du PHRC* dans le *tableau 21* situé en *Annexe*). L'objectif spécifique du volet économique de cette étude a été d'estimer les coûts correspondant à la prise en charge des patients ayant bénéficié d'un implant cochléaire, en distinguant 3 phases :

- le bilan préimplantation,
- l'hospitalisation et l'intervention chirurgicale avec pose de l'implant,
- le suivi médical postopératoire.

Cette étude observationnelle, prospective, sur un an, a été réalisée auprès d'adultes et d'enfants atteints de surdité sévère à profonde, implantés entre septembre 2002 et

⁴ L'approche par QALYs est très utilisée dans certains pays (comme le Royaume-Uni) pour lesquels il constitue l'outil de référence exigé par les instances publiques, en matières d'évaluation économique des technologies médicales. Des valeurs seuils ont été définies. Par exemple, le *National Institute for Health and Clinical Excellence (NICE)* britannique considère qu'une valeur aux environs de £ 30 000 par QALY constitue une limite d'acceptabilité pour l'utilisation des nouveaux traitements. À l'heure actuelle en France, les évaluations économiques ne sont pas requises par les instances d'évaluation des technologies de santé.

décembre 2004, dans l'un des 19 centres hospitaliers en France (3 centres pour adultes, 2 centres pour enfants et 14 centres mixtes).

Le point de vue adopté a été celui du payeur (Assurance maladie).

Seuls les coûts directs ont été pris en compte.

Le calcul des coûts hospitaliers s'est appuyé sur le cadre défini par l'Étude nationale des coûts, et a été établi à partir des informations issues du Programme de médicalisation des systèmes d'information (PMSI) des établissements participant à l'étude. Les coûts des soins ambulatoires, réalisés en médecine de ville ou dans un établissement de soins, ont été valorisés en appliquant le tarif des lettres-clés de l'Assurance maladie (Nomenclature générale des actes professionnels). Les coûts de transport ont été valorisés à partir des tarifs de remboursement pratiqués par l'Assurance maladie.

Les coûts de l'étude ont été exprimés en euros au 10 septembre 2006.

Trois cent six enfants et 254 adultes atteints de surdité sévère à profonde ont été sélectionnés pour être candidats à l'implantation entre 2002 et 2004. *In fine*, 268 enfants et 201 adultes ont été implantés.

L'âge moyen d'implantation a été de 4,5 ans pour les enfants, et de 50,9 ans pour les adultes.

Les coûts liés aux investigations, à l'implantation et à un an de suivi ont représenté un montant total moyen de **34 686 € pour un enfant et 31 946 € pour un adulte**. Le coût principal a été celui de l'implant qui a représenté 64,4 % du coût total pour un enfant, et 68,8 % pour un adulte.

Les résultats par poste de dépenses sont présentés dans le *tableau 9* ci-après.

Tableau 9. Coût de l'implantation cochléaire unilatérale chez l'adulte et chez l'enfant (données du PHRC 2002-2004).

	Coût moyen par enfant		Coût moyen par adulte	
	Total (€)	%	Total (€)	%
Bilan préimplantation	814	2,3	653	2,0
• Tests et consultations (soins externes)	535	1,5	430	1,3
• Hospitalisations	279	0,8	223	0,7
Implantation	24 498	70,6	25 011	78,3
• Hospitalisations	2 160	6,2	3 024	9,5
• Implant cochléaire	22 338	64,4	21 987	68,8
Réhabilitation à un an	6 743	19,4	4 035	12,6
• Tests et visites (soins externes)	5 966	17,2	3 595	11,2
• Hospitalisations	777	2,2	440	1,4
Transports	2 631	7,6	2 247	7,0
Coût total par enfant ou adulte implanté	34 686	100	31 946	100

Cette étude de coût, réalisée prospectivement sur un échantillon représentatif de patients implantés (les auteurs ont estimé que l'échantillon représentait 89,5 % du nombre total de patients implantés en France), est la seule étude à fournir des informations sur le coût de l'implantation et du suivi postopératoire sur un an, à la fois chez l'enfant et l'adulte, en France.

Elle présente plusieurs limites, notamment :

- le suivi des patients et le recueil des ressources consommées n'ont été réalisés que sur une période d'un an, alors que les coûts subséquents à l'implantation sont observés sur toute la durée du port de l'implant ;
- seuls les coûts directs supportés par l'Assurance maladie ont été pris en compte.

Or, dans le cas des implants cochléaires, la prise en compte des coûts indirects et des coûts pris en charge par d'autres secteurs que celui de la santé, en particulier le secteur de l'enseignement, est pertinente.

Les résultats (non disponibles) du PHRC 2006-2008, dont l'objectif est d'étudier à moyen terme (4 à 5 ans après l'implantation) l'impact médical, social et économique de l'implant cochléaire chez l'enfant, pourront apporter des informations sur ces éléments. En effet, cette étude prend en compte les coûts sanitaires du suivi postimplantation, les coûts indirects liés aux arrêts de travail des parents, les coûts liés à un soutien scolaire spécialisé et les coûts de prise en charge en établissement médico-social.

Les résultats du PHRC 2002-2004 sont difficilement comparables avec ceux d'études étrangères, car les objectifs, les modalités de recueil des données, les ressources comptabilisées, l'horizon temporel et la perspective adoptée sont très différents d'une étude à l'autre. Par ailleurs, les conditions de financement sont spécifiques à chaque pays.

On peut toutefois souligner que le coût lié à l'implantation cochléaire unilatérale, mesuré dans le PHRC 2002-2004, du bilan préimplantation jusqu'à un an après l'implantation, se situe dans la fourchette des valeurs indiquées par plusieurs études récentes ayant évalué le coût de l'implantation cochléaire unilatéral au même horizon temporel.

En effet, dans l'étude prospective du *UK Cochlear Implant Study Group*, le coût de l'implantation cochléaire unilatérale chez l'adulte, du bilan préimplantation à un an de réhabilitation, s'est élevé à 37 633 € (26). La différence de coût entre cette étude et le PHRC est expliquée principalement par la différence du coût de l'implant (28 637 € dans cette étude et 21 987 € dans le PHRC).

Dans l'étude de Summerfield *et al.*, qui a comparé les ratios coût/utilité de l'implantation cochléaire bilatérale et unilatérale, le coût de l'implantation unilatérale du bilan préimplantation à un an de réhabilitation s'est élevé à 23 996 £, soit environ 35 174 € (25).

Les résultats de l'étude de Barton *et al.*, dans laquelle les ressources consommées ont été mesurées rétrospectivement, ont été plus élevés que ceux du PHRC. Dans cette étude, le coût de l'implantation cochléaire unilatérale chez l'enfant, du bilan préimplantation à un an de réhabilitation, s'est élevé à 42 972 € (21). Cette étude fournit un tableau comparatif de ce coût mesuré dans cinq études publiées antérieurement, et exprimé en euros pour l'année 2000/2001. Selon les études, ce coût s'est élevé entre 25 829 € et 64 208 €.

Les résultats du PHRC ont mis en évidence l'importance du coût lié au matériel d'implantation dans le coût total lié aux investigations, à l'implantation et à un an de suivi.

L'importance représentée par ce coût, à l'échelle d'une vie d'un enfant implanté, a également été mise en évidence en 2003 dans l'étude de Barton *et al.* (21), qui a montré que 45 % du coût total moyen actualisé sur une période de 73 ans après l'implantation (soit 95 034 €) était dû au matériel d'implantation (incluant la mise à niveau, les réparations, le remplacement) (cf : étude résumée dans le *tableau n°22* situé en ANNEXE). Dans cette étude, Barton *et al.* ont également montré le poids relatif important du coût associé aux consultations à l'échelle d'une vie, ce coût ayant représenté 45 % des coûts à 73 ans (dont 83 % étaient liées aux coûts de personnel).

Évaluations économiques de l'implantation cochléaire

- Études coût/utilité

Une seule étude française a été identifiée (79). Compte tenu notamment du faible effectif, de l'ancienneté de l'étude, du mode rétrospectif de recueil des données, les résultats de cette étude ne sont pas rapportés dans le présent document.

Sach a publié en 2002 les résultats d'une revue systématique des études de coûts et des évaluations économiques sur l'implantation cochléaire, publiées en langue anglaise (17). Sur les 48 études identifiées, toutes publiées entre 1995 et 2001, 21 études ont répondu aux critères d'inclusion dans la revue (18 évaluations économiques, 4 analyses de coût, une étude se situant dans les deux catégories). La majorité de ces études a été réalisée au Royaume-Uni (43 %) ou aux États-Unis (38 %). Il n'est pas précisé si ces études avaient trait uniquement à l'implantation cochléaire unilatérale ou si elles concernaient également l'implantation bilatérale.

Pour toutes les évaluations économiques retenues dans la revue systématique de Sach, les résultats de l'implantation cochléaire sur la qualité de vie, liée à la santé ont

été évalués par l'approche par les QALYs. La robustesse méthodologique de ces études a été évaluée par l'auteur, selon les critères de la grille d'analyse critique de Drummond et Jefferson (80). Ces études ont répondu en moyenne à 74 % des items de la grille. Aucune des évaluations économiques retenues n'a été réalisée parallèlement à un essai thérapeutique ou n'a utilisé les résultats d'un essai clinique randomisé. Trois études ont fait appel à un groupe-témoin, de faible taille (entre 10 et 32 personnes), les autres études ayant comparé l'implantation cochléaire à une absence d'intervention ou aux soins conventionnels.

Les résultats de cette revue systématique, basée majoritairement sur des études anglo-saxonnes, ont permis aux auteurs de tirer trois conclusions principales sur l'implantation cochléaire :

- les bénéfices apportés par l'implantation cochléaire justifient les coûts de sa prise en charge au regard des seuils d'acceptabilité des ratios coût/utilité, utilisés dans certains pays, i.e. en deçà de 30 000€/QALY gagné au Royaume-Uni. Le ratio coût/utilité de l'implantation cochléaire serait par ailleurs favorable quel que soit l'âge des patients à l'implantation ;
- la plupart des études sont basées sur des hypothèses souvent peu étayées par des données probantes (des questions subsistent sur l'évaluation des effets bénéfiques de l'implantation cochléaire, sur l'efficacité des programmes d'implantation cochléaire, sur les critères d'éligibilité des patients à cette technique, etc.) ;

- les deux principaux facteurs influant sur les estimations du ratio coût/QALY seraient le niveau d'utilité gagnée et la durée d'utilisation de l'implant cochléaire.

Outre la revue systématique de Sach, la recherche documentaire a permis d'identifier 4 évaluations économiques de type coût/utilité sur l'implantation cochléaire publiées après 2001 (donc postérieures à celles incluses dans la revue de Sach) :

- 3 évaluations économiques concernant l'implantation cochléaire unilatérale (18,26) (81) ;
- 1 évaluation économique concernant l'implantation cochléaire bilatérale chez l'adulte (25).

Les conclusions des 3 évaluations économiques de l'implantation cochléaire unilatérale sont convergentes avec celles de la revue systématique de Sach (17), à savoir que cette intervention peut être considérée comme coût-utile au regard des seuils d'acceptabilité utilisés dans certains pays.

Concernant l'implantation bilatérale, une seule évaluation économique, de type coût/utilité, a été identifiée (25) (cf : étude détaillée dans le *tableau 21* en ANNEXE). Cette étude a comparé l'implantation cochléaire unilatérale à l'implantation cochléaire bilatérale chez l'adulte. Les gains d'utilité obtenus grâce à l'implantation cochléaire unilatérale ont été estimés par 70 adultes volontaires ayant une audition normale, et ont été comparés à ceux mesurés par 202 patients adultes atteints de surdité profonde postlinguale. Les ratios coût/utilité, basés sur les estimations des volontaires ont été de :

- 16 774 £/QALY gagné (implantation unilatérale *versus* pas d'intervention) ;
- 27 401 £/QALY gagné (implantation unilatérale *versus* prothèse auditive) ;
- 61 734 £/QALY (implantation bilatérale d'emblée *versus* implantation unilatérale) ;
- 68 916 £/QALY gagné (implantation de la 2^{ème} oreille à distance de la 1^{ère} *versus* pas d'implantation de la 2^{ème} oreille).

Les résultats de cette évaluation économique de l'implantation cochléaire bilatérale chez l'adulte ont montré que les ratios coût/utilité de cette stratégie étaient trois à quatre fois plus importants que ceux de l'implantation unilatérale et ont dépassé le seuil de 30 000£/QALY gagné considéré au Royaume-Uni comme acceptable.

- Étude coût/bénéfice

Une seule étude de type coût/bénéfice a été identifiée (24). Les bénéfices de l'implantation cochléaire chez l'enfant ont été mesurés par les coûts liés à la prise en charge éducative. Cette étude correspond donc à une évaluation économique partielle, car l'ensemble des conséquences de l'implantation, en termes de qualité de vie par exemple, n'a pas été évalué en termes monétaires, et n'a donc pas été pris en compte. Les résultats de cette étude ont montré que le ratio coût/bénéfice de l'implantation cochléaire des enfants atteints de surdité congénitale ou prélinguale, estimé par rapport aux enfants porteurs d'une prothèse auditive, était favorable jusqu'à un certain âge. En effet, l'implantation avant l'âge de 2 ans a été associée à un ratio coût/bénéfice en faveur de l'implantation (13 % d'économies sur les coûts médicaux, de transport et des coûts liés à l'enseignement, évalués jusqu'à l'âge de 16 ans). Pour les enfants implantés entre 2 et 3,9 ans, le coût lié à l'enseignement a été moins élevé, néanmoins un surcoût total de 7 % a été mesuré par rapport aux enfants porteurs d'une prothèse auditive. L'implantation des enfants âgés de 4 à 6,9 ans a conduit à un ratio coût/bénéfice dégradé par rapport aux enfants porteurs d'une prothèse auditive (coûts médicaux, de transport et des coûts liés à l'enseignement plus élevés pour les enfants implantés).

- **Étude coût/efficacité**

La recherche bibliographique a permis d'identifier une étude de type coût/efficacité (23) (cf : étude détaillée dans le *tableau 21* en *ANNEXE*). Cette étude a estimé le ratio coût/efficacité relatif des implants cochléaires entre 1989 et 1996, à partir des données individuelles recueillies *via le Nottingham's Paediatric Cochlear Implantation Programme* (NPCIP). L'efficacité de l'implantation cochléaire a été mesurée à partir de deux échelles : le *Categories of Auditory Performance* (CAP) et le *Speech Intelligibility Rating* (SIR), qui permettent d'évaluer l'acquisition ou le développement de l'audition et des compétences verbales de l'enfant.

Les résultats de cette étude ont montré que le ratio coût/efficacité du programme d'implantation s'était amélioré sur la période 1989-96, après ajustement sur les facteurs de confusion. Les auteurs avancent deux hypothèses pour expliquer ces résultats :

- la diminution du ratio coût/efficacité observé sur la période serait cohérente avec la théorie de la courbe d'apprentissage des professionnels de santé ;
- ces résultats pourraient être liés à la réalisation d'économies d'échelle, l'activité du programme ayant crû sur la période, ce qui aurait permis une utilisation plus efficiente des ressources.

Ces résultats doivent être considérés avec prudence, car les coûts ont été mesurés sur une période de temps relativement courte, et seuls les coûts directs ont été pris en compte. En outre, les conclusions sont dépendantes du critère d'efficacité retenu (effet sur l'audition et la parole) qui ne prend pas en compte l'ensemble des effets bénéfiques de l'implantation cochléaire (impact sur la qualité de vie, etc.).

Facteurs susceptibles d'influencer le ratio coût/utilité de l'implantation cochléaire, la pratique clinique et son organisation ou les politiques d'aides publiques :

- **Facteurs influant sur le ratio coût/utilité de l'implantation cochléaire**

Deux études anglaises, l'une réalisée chez l'enfant (18), l'autre chez l'adulte (26) ont estimé l'influence de plusieurs facteurs sur le ratio coût/utilité de l'implantation cochléaire unilatérale, (cf. résumé de ces études dans le *tableau 22* en *Annexe*).

Les résultats de ces études ont permis de montrer que le coût incrémental par QALY gagné était influencé par l'âge à l'implantation, et le gain d'utilité obtenu grâce à l'implantation. Ce résultat figure également dans les conclusions de la revue exhaustive de Sach (17),

Âge à l'implantation :

Plus l'âge à l'implantation est élevé, et plus le ratio coût/utilité est important. En effet, quand l'âge augmente, le nombre d'années sur lesquelles les QALYs sont accumulés diminue. Pour les enfants, cette relation peut être expliquée également par le fait que les économies réalisées dans le secteur de l'enseignement sont d'autant plus importantes que l'implantation est effectuée précocement.

Dans l'étude anglaise publiée en 2004 par le *Cochlear Implant Study Group*, le ratio a varié selon l'âge d'implantation des patients adultes, de 19 223 €/QALY pour les patients âgés de moins de 30 ans, à 45 411 €/QALY pour les patients âgés de plus de 70 ans (26). Cette étude a montré que l'implantation cochléaire restait une intervention coût-efficace pour les patients les plus âgés (âge à l'implantation compris entre 70 et 82 ans).

Gain d'utilité obtenu grâce à l'implantation :

Ce gain d'utilité dépend lui-même de plusieurs facteurs :

- du niveau de surdité avant implantation. L'utilité serait positivement corrélée au niveau moyen d'audition avant l'opération (AHL) ;
- l'antériorité de la surdité. L'utilité serait négativement corrélée à l'antériorité de la surdité chez l'adulte. À titre illustratif, dans l'étude du *Cochlear Implant Study Group* (26), le ratio coût/utilité s'est situé au-dessus du seuil d'acceptabilité défini dans l'étude (50 000 €/QALY) pour les patients adultes :
 - o ne tirant aucun bénéfice des prothèses auditives, et atteints de surdité profonde depuis plus de 40 ans ;
 - o bénéficiant de façon modeste des prothèses auditives, et atteints de surdité profonde depuis plus de 30 ans.
- de la durée du port de l'implant. L'utilité serait positivement corrélée à ce facteur. Lorsque la durée du port de l'implant augmente, le nombre de QALY augmente également, et les coûts annuels liés à l'implantation diminuent, ce qui rend le ratio coût/utilité d'autant plus favorable ;
- de l'effet bénéfique tiré par le port d'une prothèse auditive. L'étude du *Cochlear Implant Study Group* a montré que le gain d'utilité obtenu grâce à l'implantation était moins élevé pour les patients tirant un effet bénéfique modeste des prothèses auditives que pour les patients n'en tirant aucun effet bénéfique (26).

- Implants cochléaires et coût lié à l'enseignement

Quatre études ont suggéré que les coûts liés à l'implantation cochléaire chez l'enfant étaient en partie compensés par les économies réalisées sur le coût lié à l'enseignement (82) (24,83) (19).

L'étude de Barton *et al.* est la plus rigoureuse d'un point de vue méthodologique (19). Il s'agit d'une étude multicentrique, réalisée sur un large effectif de patients, avec ajustement sur des facteurs de confusion pouvant fausser la comparaison des coûts entre les patients non implantés et les patients implantés (cf. résumé détaillé dans le *tableau 22 en Annexe*).

Après ajustement sur les facteurs de confusion, les coûts liés à l'enseignement, parmi les enfants dont le niveau moyen de l'audition avant opération était supérieur à 111 dB, ont été plus faibles en moyenne pour les enfants implantés que pour les enfants non implantés. La mise en parallèle des résultats de cette étude avec ceux de l'étude publiée en 2003 par Barton *et al.* (21), suggère que les économies réalisées sur le coût de l'enseignement compenseraient pour un quart à un tiers les coûts liés à l'utilisation des ressources du système de soins au Royaume-Uni.

Cette étude a également montré que parmi les enfants ayant une surdité profonde, ceux ayant un implant cochléaire sont plus susceptibles d'être placés en milieu normal (considéré comme aussi efficace et moins consommateur de ressources que l'enseignement en milieu spécialisé) que ceux non implantés.

Ainsi, les auteurs de cette étude ont suggéré que l'implantation facilitait la mise en œuvre d'une politique d'intégration des handicapés, sans altérer l'atteintes des objectifs scolaires, tout en permettant de réaliser des économies de ressources.

Aucune donnée disponible n'a permis de confirmer ces résultats dans le contexte éducatif et de soins français. Ce paramètre constitue un des objectifs du PHRC national 2006-2008.

- Coûts supportés par les familles

L'étude de Sach *et al.* a montré que les coûts supportés par les familles représentaient un fardeau plus important dans les premières années du programme d'implantation cochléaire pédiatrique (22). Notamment, les résultats ont montré que les coûts correspondant au temps « perdu » et aux dépenses engagées par les familles étaient particulièrement importants durant les deux premières années du programme, et/ou pour ceux dont l'habitat était le plus éloigné de la clinique.

Cette étude a ainsi suggéré qu'au Royaume-Uni, l'aide publique devait être développée en priorité pour les patients se trouvant dans ces deux cas de figure. Toutefois, cette étude a mis en évidence la difficulté à valoriser le temps « perdu », certains parents n'ayant pas réussi à estimer si le fait de ne pas travailler ou de travailler à temps partiel était dû à la participation de leur enfant au programme d'implantation cochléaire ou à leur surdité.

- Efficience et organisation des programmes d'implantation cochléaire

Une étude a essayé de déterminer si les différences de coûts entre programmes d'implantation cochléaire pédiatrique étaient liées à des différences en termes de rendement d'échelle (*scale of activity*) ou d'envergure (*scope of activity*) au sein d'un même hôpital et entre hôpitaux (20) (cf. résumé détaillé dans le *tableau 22* en *Annexe*).

Les résultats de cette étude indiquent que les coûts liés à l'implantation cochléaire pédiatrique diminueraient avec l'augmentation du nombre de patients implantés, enfants et adultes, traduisant la réalisation d'économies d'échelle⁵ et d'envergure⁶.

Ces économies, qui ne seraient pas liées à une diminution de la qualité des soins, ne seraient néanmoins observées que jusqu'à un certain niveau d'activité (dans l'étude, l'implantation de 9 enfants et de 20 adultes annuellement permettrait d'atteindre 95 % des économies d'échelle et d'envergure). Elles seraient expliquées en grande partie par une utilisation plus efficiente des ressources en personnel dans les programmes de grande envergure (coût de personnel par enfant implanté plus faible).

Les résultats suggèrent également qu'il serait moins coûteux :

- de prendre en charge les enfants dans un seul hôpital de taille intermédiaire plutôt que dans deux hôpitaux de taille plus petite ;
- d'aménager les programmes existants de grande envergure pour faire face à une augmentation du nombre d'enfants implantés plutôt que d'en créer de nouveaux.

Cette étude suggère que les services d'implantation cochléaire pédiatrique devraient être organisés de telle sorte à optimiser les économies d'échelle et d'envergure. Néanmoins, les résultats de cette étude doivent être confirmés par une étude prospective, dans le contexte français, qui permettrait de s'assurer que l'augmentation des volumes ne s'accompagne pas de rendements d'échelle décroissants ou d'une diminution de la qualité de soins, qui conduiraient à une dégradation du ratio coût/efficacité ou coût/utilité de l'implantation cochléaire. Par ailleurs, l'objectif de concentration des services doit être mis en balance avec d'autres objectifs tels que la minimisation des coûts de transport pour les familles, et du temps pris sur les activités de loisir ou sur le temps de travail.

⁵ Les économies d'échelle sont observées dès lors que la production varie de façon plus importante que la variation des facteurs de production utilisés. Cela signifie que la production d'une unité supplémentaire s'accompagne toujours d'une baisse du coût unitaire.

⁶ Les économies d'envergure sont des économies provenant des productions jointes.

II.6.3. Conclusion sur l'analyse médico-économique

Les résultats issus des études coût/utilité, publiées et réalisées le plus souvent dans les pays anglo-saxons, indiquent que d'après les valeurs seuil des ratios coût/utilité retenues dans ces pays pour décider de financer telle action de santé plutôt que telle autre, les bénéfices apportés par l'implantation cochléaire unilatérale (en termes d'années de vie gagnées, ajustées sur la qualité de vie) justifient les coûts de sa prise en charge, quel que soit l'âge à l'implantation.

Le ratio coût/utilité de l'implantation cochléaire dépend principalement de l'âge à l'implantation et du gain d'utilité obtenu grâce à l'implantation. Ce gain est lui-même dépendant, notamment, de la durée du port de l'implant, du niveau d'audition avant l'implantation, de l'antériorité de la surdité et du bénéfice tiré du port d'une prothèse auditive.

Une étude a montré que l'élargissement des critères d'éligibilité de l'implantation cochléaire aux patients tirant un bénéfice modeste des prothèses auditives avait été responsable d'un ratio coût/utilité légèrement moins favorable pour l'implantation cochléaire. Néanmoins, cette intervention resterait coût-utile pour la plupart des patients tirant un bénéfice des prothèses auditives.

Selon les résultats d'une étude, l'implantation bilatérale serait moins coût-utile que l'implantation unilatérale.

L'analyse coût/utilité présente cependant des limites, car elle est centrée sur le patient (en termes de coûts et d'utilité). Le point de vue du patient est évidemment important dans le domaine de l'évaluation économique des implants cochléaires, mais le point de vue de la collectivité (qui prend en compte le point de vue du patient) l'est également. Des études de type coût/bénéfice pourraient tenir compte de ces différents points de vue, en évaluant l'impact (en termes monétaires) de la mise en place des implants cochléaires chez les patients dans le secteur sanitaire et dans d'autres secteurs.

Au vu des résultats de plusieurs études étrangères, les bénéfices (en termes de coûts évités) sont notamment importants dans le secteur éducatif (moindre recours à l'éducation spécialisée). Peu de données sont actuellement disponibles dans le contexte français pour confirmer ces résultats.

Un manque de données est constaté dans le contexte de prise en charge français, concernant :

- les coûts indirects liés à l'implantation cochléaire,
- l'efficacité clinique, économique et éducationnelle à long terme de cette intervention,
- l'impact de l'implantation cochléaire sur l'accès des patients au marché du travail et sur l'utilisation des services sociaux,
- l'impact de l'implantation cochléaire sur la scolarisation en milieu normal,
- l'organisation la plus efficiente des programmes d'implantation cochléaire,
- le ratio coût/efficacité de l'implantation cochléaire bilatérale.

II.6.4. Conclusion sur l'impact en santé publique

L'implantation cochléaire apporte une amélioration de la qualité de vie de la population concernée, a un impact positif sur la scolarisation des enfants (données non confirmées en France cependant), et se révèle coût-efficace. Il n'a pas été mis en évidence de données sur l'intégration professionnelle générée par l'implantation cochléaire. Compte tenu de ces éléments, on peut considérer que l'implantation cochléaire a un impact en santé publique.

III. ANALYSE CRITIQUE DE LA LITTÉRATURE POUR LES IMPLANTS DU TRONC CÉRÉBRAL

III.1. Critères de sélection des articles

L'actualisation de l'analyse de la littérature depuis le rapport du *NICE* en 2002 a été conduite. Seules les études visant à évaluer les performances et complications au travers d'un suivi clinique ont été prises en compte. Cinq articles ont été identifiés par la recherche systématique. La recherche manuelle a permis d'identifier les articles de publication récente.

III.2. Littérature analysée

L'implantation du tronc cérébral (ITC) est issue de l'implantation cochléaire. Les données spécifiques à l'implantation du tronc cérébral sont décrites ci-après, afin d'établir les indications de ce type d'implant et les éléments conditionnant leur service attendu.

III.2.1. Rapports d'évaluation technologique, conférences de consensus et recommandations

III.2.1.1. *Recommandations 2005 du NHS*

En 2005, le NHS (84) a publié des recommandations spécifiques aux implants du tronc cérébral reposant sur une revue du *NICE*, réalisée en 2002. La revue du *NICE* n'a identifié aucune revue systématique et aucun essai contrôlé. Douze séries de cas relatives aux implants du tronc cérébral ont été identifiées. Cinq ont été analysées et sont décrites, car correspondants aux effectifs les plus importants (compris entre 54 et 92). Les résultats rapportés, en termes de bénéfices et de complications, sont décrits dans le *tableau 20* (3,84-87). La perception auditive apportée par l'ITC permet au mieux la conversation et l'amélioration de la lecture labiale. Pour les plus mauvais résultats obtenus, l'ITC permet la perception du son environnemental.

Les complications recensées dans les séries décrites sont les suivantes : fourmillements, fuite de LCR (n = 2), méningite (n = 1), embolie pulmonaire (n = 1).

Les experts du NHS ont listé les complications potentielles comme suit : décès, lésions sur les nerfs crâniens inférieurs, hématome intracrânien/ischémie du tronc cérébral, méningite, infection sur l'implant.

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

pour restaurer l'audition. Au Royaume-Uni, cette technologie a été utilisée sur un petit nombre de patients (non renseigné) par un nombre limité d'établissements (non renseigné).

L'implant du tronc cérébral permet une restauration limitée de l'audition.

III.2.1.2. *Comité d'évaluation et de diffusion des innovations – rapport relatif aux implants auditifs cochléaires et du tronc cérébral (octobre 2001)*

Plus récemment, le Comité d'évaluation et de diffusion des innovations technologiques (CEDIT) (3) a édité un rapport d'évaluation sur les implants cochléaires et les implants du tronc cérébral. Ce rapport positionne les implants du tronc cérébral dans certaines situations où la surdité est liée à la non-fonctionnalité du nerf auditif au-delà de la

cochlée (surdité rétrocochléaire), ce qui rend inenvisageable l'implantation cochléaire. Ces situations sont très rares, et représentées par :

- les fractures bilatérales du rocher ;
- la neuropathie axonale ;
- la labyrinthite ossifiante bilatérale ;
- les tumeurs de la fosse postérieure se développant au niveau du nerf auditif [...].

Le CEDIT décrit l'importance des critères de sélection des patients et du côté à implanter. En dehors des éléments évolutifs liés à la pathologie et au terrain physique et psychique, les critères d'éligibilité sont les suivants :

- lésion irréversible des 2 nerfs auditifs ;
- âge supérieur à 12 ans ;
- capacités linguistiques adéquates ;
- attente raisonnable concernant les résultats ;
- aptitudes du patient à suivre le protocole de réhabilitation.

En raison de la population très restreinte visée par cette technologie et les contraintes anatomiques, le CEDIT reprend l'encadrement des centres défini lors du consensus de Freiburg en 1999 (10).

III.2.1.3. *Revue de la littérature de Cervera-Paz et Manrique 2005*

Cervera-Pas et Manrique en 2005 (87), à l'appui d'une revue non systématique de la littérature et de leur propre expérience, rapportent l'intérêt clinique de l'implantation du tronc cérébral, bien que limité en termes de bénéfice auditif (reconnaissance de mots ou phrases) et d'indications.

La variabilité interindividuelle des résultats est soulignée. Plusieurs paramètres potentiellement mis en cause dans cette variabilité : technique chirurgicale, type d'électrode (de surface ou profonde), durée de non-stimulation auditive, sélection des patients (équipe pluridisciplinaire). Les indications décrites comme validées sont les surdités neurosensorielles profondes et irréversibles (neurofibromatose de type II ou lésion traumatique bilatérale). Les indications décrites comme émergentes étant les lésions bilatérales spéciales du nerf cochléaire (aplasie, avulsion, neuropathie), ainsi que les malformations ou ossifications contre-indiquant l'implantation cochléaire.

III.2.2. Études cliniques

Les études réalisées depuis la revue systématique du *NICE* sont décrites dans le *tableau 19* (88-95).

Neurofibromatose de type II : (tableau 19 en Annexe)

Les publications recensées rapportent les implantations réalisées sur 180 patients. Les performances audiométriques et complications sont rapportées dans le tableau d'analyse. Trois études sont spécifiques des patients ayant un déficit auditif secondaire à une NFII. Les résultats recensent la notion de perception auditive et d'utilisation. Les scores de reconnaissance vocale ne sont pas décrits.

Sans la série de Kanowitz *et al.* (94), au terme d'une période de suivi de moins de 2 ans, 11 des 18 patients implantés utilisent régulièrement l'implant. Les scores de reconnaissance vocale (données chiffrées non rapportés) s'améliorent au fil du suivi.

Sur une série spécifique d'adolescents décrite par Otto en 2004 (91), le taux de perception sonore est de 95 %, avec un taux d'utilisation similaire à celui de la série précédemment décrite : 11/19 adolescents implantés utilisent régulièrement l'implant. La notion d'utilisation régulière n'est pas développée.

La série de Colletti en 2006 (95) comporte l'effectif le plus important. Elle regroupe différentes étiologies de surdité (NF II et autres). Le suivi audiométrique à 1 an est rapporté. La perception sonore est restituée par l'implant, les scores de perception étant très variables selon les patients et les étiologies (de 12 à 100 % pour les patients NFII, et de 5 à 30 % pour les autres étiologies).

Sur une série de patients prise en compte dans le rapport du *NICE* en 2002 décrit précédemment (90), Kuchta *et al.* mettent en évidence que le score de reconnaissance vocale est d'autant plus grand que le nombre d'électrodes activées est important.

Autres situations cliniques : (tableau 19 en Annexe)

D'autres publications rapportent les résultats concernant des situations particulières ayant conduit à l'implantation du tronc cérébral : ossifications cochléaires, aplasies bilatérales du nerf auditif, neuropathies bilatérales, atteintes de la cochlée ou du nerf auditif d'origine traumatique. Ces séries de très faible effectif rapportent la faisabilité de l'implantation du tronc cérébral, avec une restitution quasi systématique de la perception et l'absence de complications liées à l'implant.

III.2.3. Conclusion

Au total, les données disponibles relatives à l'implant du tronc cérébral ne sont constituées que de séries de cas. Néanmoins, dans les surdités rétrocochléaires concernées, quelle que soit l'étiologie (tumorale ou non-tumorale), l'implant du tronc cérébral permet de restituer la perception des sons environnementaux, et d'améliorer les capacités de communication. La perception est dépendante du nombre d'électrodes activées. La mise en place de l'implant auditif du tronc cérébral nécessite une équipe otoneurochirurgicale expérimentée en matière de chirurgie de la base du crâne et d'implantation cochléaire. Il est par ailleurs nécessaire de réaliser des mesures électrophysiologiques peropératoires validant la position des électrodes.

III.3. Place de l'acte dans la stratégie thérapeutique

Les implants du tronc cérébral constituent un outil de réhabilitation de l'audition. Les implants du tronc cérébral sont envisagés lorsque la cause de la surdité ne permet pas l'implantation cochléaire. La place dans la stratégie thérapeutique des implants du tronc cérébral répond aux mêmes contraintes que celles de l'implant cochléaire. Elle est renforcée par les critères de sélection des patients spécifiques de l'ITC nécessitant une équipe otoneurochirurgicale expérimentée en matière de chirurgie de la base du crâne et d'implantation cochléaire.

IV. POSITION DES EXPERTS

Un premier groupe composé d'ORL et audioprothésistes a été constitué. Il s'est orienté sur la validation de l'analyse de la littérature, l'analyse des dossiers déposés par les firmes, la définition des indications et des conditions de réalisation (organisation des centres implanteurs). Ce groupe a été élargi dans un second temps à un groupe pluridisciplinaire, représenté par l'ensemble des spécialités concernées par l'implantation cochléaire. Les conclusions de l'ensemble des professionnels sont décrites.

IV.1. Implants cochléaires

IV.1.1. Objectif de l'implantation cochléaire

L'objectif principal de l'implant cochléaire est de restaurer la fonction auditive. Cette fonction permet à un sujet adulte la capacité d'alerte, la latéralisation et la perception sonore pour maintenir la communication.

Le but de l'implant cochléaire chez l'enfant est de donner des informations sonores suffisantes pour :

- Réhabiliter les capacités perceptives de l'environnement sonore et linguistique.

Dans le cas d'une surdité bilatérale congénitale sévère ou profonde, sans trouble associé, l'absence des afférences auditives entraînera :

- la suppression de l'apport affectif que représente, dès la période de gestation non seulement la voix maternelle et celle du reste de l'entourage, mais encore les bruits usuels du cadre de vie ;
 - l'impossibilité de percevoir, et donc de contrôler ses propres émissions vocales ;
 - l'impossibilité d'appréhender les matériaux acoustiques de la langue dans l'unité phonologique d'une part, et dans la combinatoire grammaticale d'autre part. Il en découlera une impossibilité de l'appropriation non seulement de la langue orale, mais aussi des difficultés d'acquisition de la lecture et de l'écriture.
- Pour les enfants nés dans une famille d'entendants, et en l'absence d'outil de communication efficace, la surdité pourra entraîner des troubles du comportement. En effet, l'impossibilité d'exprimer sa pensée, son monde intérieur, et d'entrer en communication efficace avec l'autre, depuis le plus jeune âge, peut altérer de façon parfois irréversible le fonctionnement psychique.
 - Faciliter le développement d'une communication orale, sachant que même une prise en charge intensive et précoce de la surdité congénitale n'est pas le garant d'une évolution linguistique orale (~ 30 % d'évolutions linguistiques difficiles chez l'enfant sourd implanté, avec souvent surdités dans un cadre syndromique ou avec troubles associés).

IV.1.2. Implantation cochléaire bilatérale

Le but théorique d'un deuxième implant est de restaurer certaines des fonctions de binauralité : donner un confort d'écoute supplémentaire dans le silence et le bruit, améliorer la localisation spatiale

La binauralité n'a pas démontré à ce jour de rôle essentiel supplémentaire dans le développement de la langue orale du jeune enfant.

À l'étranger et notamment en Europe, certains centres adultes et pédiatriques d'IC ont mis en place des programmes d'implantation bilatérale ces dernières années.

Pour le moment, il n'existe pas de consensus international concernant les indications chez l'enfant de l'implantation bilatérale. Seuls quelques centres en France ont une certaine expérience de l'IC bilatéral (indications, recul, résultats)

Les résultats obtenus et publiés dans la littérature sont variables, et pas toujours faciles à comparer.

L'analyse des résultats est plus facile chez l'adulte que chez l'enfant. En effet, chez l'adulte, la surdité est souvent acquise, et donc la réhabilitation par l'implant cochléaire moins aléatoire, le réglage des deux implants facilité et les tests d'évaluation mieux compris.

Chez l'enfant aux variables interindividuelles se surajoutent les biais de résultats liés à l'histoire de la surdité (date d'installation, de prise en charge, profondeur du déficit, évolutivité des seuils, gain prothétique préalable), à l'étiologie de la surdité, à l'effet d'entraînement aux tests, à l'âge de l'enfant, à l'âge à l'implant, etc.

Plusieurs questions cliniques se posent à propos de la restauration de la « binauralité » chez le sourd congénital.

- D'une manière générale l'évaluation clinique des résultats de l'implantation bilatérale et de la « stéréophonie » chez enfant n'est pas standardisée. De nombreux biais sont donc possible dans le protocole d'évaluation.
- Ce qui est le plus fréquemment obtenu avec l'IC bilatéral :
 - Amélioration du rapport signal/bruit (5 à 15 dB).
 - Sommation de sonie.
- Ce qui semble parfois possible (attention conditions de test, etc) :
 - Localisation sonore par utilisation « head shadow » sur les fréquences aiguës.
- Ce qui semble improbable à obtenir par l'implant binaural :
 - Analyse centrale de la désynchronisation (démasquage dans le bruit).

Connaissant les éléments physiologiques qui constituent la binauralité et son développement chez l'entendant, dans le cadre de l'implant cochléaire (IC) bilatéral, la question de la restauration d'une binauralité vraie se pose.

La restauration complète d'une stéréophonie chez l'enfant sourd implanté, et *a fortiori* d'un enfant sourd congénital, est impossible actuellement, pour des raisons techniques et physiologiques :

- les IC actuels ne peuvent pas coder les informations très fines du signal sonore. Ils ne permettent donc pas de restituer les éléments nécessaires à l'analyse centrale de certaines informations stéréophoniques ;
- chez l'enfant sourd profond congénital, la réhabilitation auditive doit intervenir très tôt dans le développement de l'enfant si l'on veut obtenir la stimulation des aires cérébrales en charge de la stéréophonie. Or, la moyenne d'âge de l'implantation de l'enfant sourd profond congénital est aujourd'hui encore de plus de deux ans. La période critique est estimée être entre 6 et 18 mois, mais la fourchette précise n'est pas connue pour le moment chez l'humain ;
- dans cette population, si on cherche à optimiser les résultats de la réhabilitation bilatérale, il n'est pas logique de différer le second implant de plusieurs mois ou années ;
- pour l'enfant devenu sourd ou ayant une surdité progressive, le problème ne se pose pas en ces termes : la binauralité a existé, on doit donc en théorie pouvoir la restaurer. La question est de savoir dans quel délai après l'installation de la surdité profonde bilatérale, on doit agir pour être efficace.

Actuellement, les résultats décrits de l'implantation bilatérale concernent, dans la plupart des cas, le phénomène de sommation de sonie et celui de l'ombre de la tête pour la localisation spatiale des fréquences aiguës. Les autres éléments complexes de la stéréophonie sont peu, pas ou mal analysés.

Plusieurs questions se posent dans la décision de généraliser l'implant bilatéral, et justifient la mise en place d'études bien conduites :

- Indications à discuter :
 - Tous les enfants ou,
 - les enfants les plus en difficultés ou,
 - les meilleurs cas ou,
 - certains enfants particuliers comme dans le cas de surdités acquises ou les surdités avec troubles associées.
- Problèmes médicaux à discuter et argumenter :
 - Double intervention (allongement du temps opératoire, comorbidité augmentée) ;
 - double cochléostomie : doublement du risque méningé potentiel ;
 - double cochléostomie : avenir des traitements cochléaires futurs.
- Problèmes techniques :
 - Séquentialité à discuter (chirurgie en un temps, deux temps, limite du délai interaural) ;
 - qualité du réglage et synchronisation des deux implants ;
 - technique d'évaluation de l'efficacité du réglage ;
 - de la réhabilitation l'IC bilatéral : audiométrique, localisation, langage, cognitif, scolaire, familial, social.
- Coût de santé publique :
 - Coût d'une double intervention ;
 - coût d'un double appareillage à l'initial, et ultérieurement, lors de son renouvellement (3 à 4 générations de chaque côté pour un individu implanté à 18 mois, avec une espérance de vie de 80 ans) ;
 - frais de maintenance (doublés).
- Coût et moyens humains : Augmentation du nombre d'interventions près de l'enfant (petites pannes, etc.), du temps passé aux réglages, pendant le suivi et à l'évaluation binaurale.

Propositions :

- préciser les indications de l'implantation bilatérale chez l'enfant ;
- standardiser un protocole d'évaluation unique sur la France ;
implantation en 1 ou 2 temps, mais délai entre les deux de moins de 6 mois (12mois ?) ;
- matériel :
 - cabine d'évaluation spatiale (au moins 7 sources horizontales) + matériel de conditionnement enfant ;
 - tester chaque oreille séparément puis les deux ensembles, en faisant varier les ordres de passage ;
 - évaluation audition dans le bruit ;
 - évaluation localisation spatiale ;
 - évaluation sur 2 ans ;
 - comparer à des sujets implantés en monaural, avec ou sans prothèse ;
 - évaluer le rapport coût/qualy à long terme.

Doivent être pris en compte pour le coût :

- le coût des 2 implants, la maintenance, le temps humain (y compris réglages et évaluation).

Doivent être pris en compte pour le gain :

- scores auditifs, localisation, scolarité, niveau de langue ;
- chiffrer le surcoût humain et l'investissement matériel à moyen et long terme.

IV.1.3. Indications proposées

Les indications proposées par les experts correspondant aux surdités neuro-sensorielles bilatérales sévères à profondes, après échec ou inefficacité d'un appareillage acoustique conventionnel. Ces indications sont précisées comme suit :

IV.1.3.1. Implantation de l'enfant sourd

➤ **Âge à l'implantation :**

- l'implantation doit être la plus précoce possible, sous réserve qu'un bilan complet de surdité, un accompagnement orthophonique et un essai prothétique aient été réalisés ;
- si l'enfant n'a pas développé d'appétence à la communication orale, dans le cas de la surdité congénitale profonde ou totale non évolutive, au-delà de 5 ans, il n'y a pas d'indication sauf cas particuliers vus avec le centre référent ;
- si l'enfant est entré dans une communication orale, il peut bénéficier d'une implantation quel que soit son âge, en particulier les adultes jeunes sourds congénitaux peuvent être implantés.

➤ **Limites audiométriques indiquant l'implantation :**

- dans le cas d'une surdité profonde, l'implantation cochléaire est indiquée dès lors que le gain prothétique ne permet pas le développement du langage par insuffisance de perception linguistique ;
- dans le cas d'une surdité sévère, l'implantation cochléaire est indiquée lorsque la discrimination est inférieure ou égale à 50 %, lors de la réalisation de tests d'audiométrie vocale adaptés à l'âge de l'enfant. Les tests doivent être pratiqués à 60 dB, en champ libre, avec des prothèses bien adaptées sans lecture labiale ;
- en cas de fluctuations, il y a indication à une implantation cochléaire lorsque les critères sus-cités sont atteints plusieurs fois par mois, et/ou lorsque les fluctuations retentissent sur le langage de l'enfant.

➤ **Implantation bilatérale dans le cas de surdités consécutives à une méningite, à un traumatisme ou à un syndrome d'Usher :**

- compte tenu des données actuelles, les experts considèrent que l'implantation bilatérale n'est pas une indication standard chez l'enfant en dehors de ces situations. Le groupe propose la mise en place d'une étude multicentrique évaluant le bénéfice de l'implantation bilatérale chez l'enfant.

IV.1.3.2. Implantation de l'adulte sourd

➤ **Âge de l'implantation :**

- il n'y a pas de limite d'âge supérieure à l'implantation cochléaire chez l'adulte, sauf mise en évidence de troubles neurocognitifs.
- chez le sujet âgé, l'indication relève d'une évaluation individuelle de l'oralisation psychocognitive par un centre gériatrique.

➤ **Limites audiométriques indiquant l'implantation :**

- discrimination inférieure ou égale à 50 %, lors de la réalisation de tests d'audiométrie vocale, avec la liste cochléaire de Fournier (ou équivalent). Les

tests doivent être pratiqués à 60 dB, en champ libre, avec des prothèses bien adaptées, sans lecture labiale.

- en cas de fluctuations, il y a indication à une implantation cochléaire lorsque la fréquence et la durée des fluctuations entraînent un retentissement majeur sur la communication.

➤ **Implantation bilatérale :**

- les indications d'implantation cochléaire bilatérale chez l'adulte sont proposées dans les circonstances suivantes :

1 – Causes de surdité risquant de s'accompagner à court terme d'une ossification cochléaire bilatérale, quelle qu'en soit la cause, en particulier méningite bactérienne, fracture du rocher bilatérale.

2 – Chez un adulte porteur d'un implant cochléaire unilatéral, perte du bénéfice audioprothétique du côté opposé, accompagnée de conséquences socioprofessionnelles ou d'une perte d'autonomie chez une personne âgée.

➤ **La justification de cette attitude repose sur les résultats établis et publiés :**

- bénéfique de l'implant cochléaire bilatéral démontré chez l'adulte en termes d'amélioration de l'intelligibilité et de réhabilitation du système d'alerte auditif (localisation sonore) ;
- évaluation coût/bénéfice favorable.

Les membres du GT ont insisté sur le rôle d'une bonne réhabilitation chez l'adulte et l'enfant sur les résultats d'efficacité.

Les facteurs familiaux vont également interférer sur les résultats, en particulier chez l'enfant.

Implantation bilatérale : Les experts ont signalé qu'une étude multicentrique impliquant plusieurs centres en France (35 patients inclus) est en cours.

Audition résiduelle : Concernant la valeur prédictive de l'audition résiduelle sur l'efficacité de l'implantation cochléaire, des publications sont en cours de réalisation. Il est donc difficile de se prononcer pour le moment.

IV.1.4. Réimplantation

Les membres du groupe de travail, d'après leur expérience, considèrent que les conclusions de la littérature sont bien en adéquation avec leur pratique, en particulier à propos des taux de réimplantation rapportés dans les publications, même si le distinguo n'est pas fait dans les études entre les causes de réimplantation, à savoir la panne, la complication ou l'amélioration technologique du dispositif (*upgrading*). La réimplantation n'expose pas le patient à plus de complications que la primo-implantation.

IV.1.5. Indications émergentes devant faire l'objet d'une évaluation clinique

Si l'essai contrôlé randomisé constitue l'outil méthodologique de référence pour démontrer l'efficacité de nouveaux traitements par rapport à un traitement de référence, l'aspect éthique doit prévaloir au détriment de la preuve, et notamment dans les surdités sévères et profondes de l'adulte et de l'enfant en l'absence de traitement alternatif. Toutefois, l'évaluation de l'apport de l'implant dans les populations plus modérément déficientes, ainsi que l'évaluation de l'implantation bilatérale dans certaines circonstances semble en revanche relever d'essais contrôlés randomisés.

Ces essais permettraient :

1 – d'évaluer les extensions d'indication des implants cochléaires aux surdités modérées à sévères,

2 – d'analyser les rapports coût/utilité/coût/efficacité en fonction du profil de la surdité et des patients implantés.

Ces études ne doivent pas se limiter aux dépenses médicales de santé et de rééducation, mais doivent prendre en compte et comparer les considérations scolaires et professionnelles (dépenses engendrées ou économies réalisées), du fait de l'implant.

Les experts ont identifié les indications qui relèvent de la mise en place d'études cliniques :

- surdités sévères pour lesquelles la discrimination avec prothèse se situe entre 50 et 70 % en liste dissyllabique, avec perte du bénéfice audioprothétique d'un côté, compte tenu de la probabilité d'obtenir un meilleur résultat avec l'implant par rapport à la prothèse, et du développement des prothèses électro-acoustiques avec conservation de l'audition ;
- implantation bilatérale chez l'enfant et chez l'adulte en dehors des situations décrites plus haut : Les experts proposent d'inscrire l'implantation bilatérale pédiatrique dans le cadre d'une étude clinique multicentrique comparative randomisée (traitement immédiat *versus* traitement différé). Les critères d'évaluation seront identifiés par les experts pour permettre le calcul du nombre de sujets nécessaires, et faire valider la faisabilité par des méthodologistes.

IV.1.6. Pose de l'indication

L'indication d'implantation est posée par une équipe multidisciplinaire (ORL, audiophonologue, orthophoniste, audioprothésiste, radiologue, anesthésiste, psychologue, etc.) qui va réaliser un bilan préimplantation. Ce dernier comprend :

- une audiométrie tonale et vocale au calme et dans le bruit ;
- une impédancemétrie ;
- une recherche des potentiels évoqués auditifs avec recherche de seuil ;
- des otoémissions acoustiques ;
- une évaluation du gain prothétique, en audiométrie tonale et en audiométrie vocale avec des listes de mots monosyllabiques et non dissyllabiques, adaptées en langue française (mots/phrases) en liste ouverte sans lecture labiale (96) ;
- chez l'enfant, l'évaluation du gain en audiométrie vocale utilise un matériel adapté au niveau du langage oral de l'enfant.

Un bilan psychologique doit être effectué en vue en particulier d'apprécier la motivation du patient. En outre, les patients âgés doivent bénéficier d'une évaluation psychocognitive. Le bilan psychologique doit être réalisé pour les enfants par des psychologues spécialisés.

Le bilan radiologique préimplantatoire comprend un bilan cérébral complet (scanner osseux des rochers, IRM cérébrale et des rochers visualisant les voies auditives périphériques et centrales).

IV.1.7. Encadrement proposé pour les centres d'implantation cochléaire

Le bilan préimplantation, l'implantation, le suivi et les réglages postimplantation doivent être réalisés par le même centre. Le plateau technique, la composition de l'équipe pluridisciplinaire posant l'indication, et assurant la prise en charge du patient, le seuil d'activité minimale recommandés sont définis dans le *tableau 10* pages suivantes.

Le site d'implantation cochléaire doit répondre à des exigences permettant :

- de garantir une qualité de soins homogène sur l'ensemble du territoire ;
- d'optimiser l'utilisation des plateaux techniques et les compétences nécessaires ;

- d'assurer un suivi médico-technique au long court chez l'adulte et chez l'enfant.

Ces exigences ont amené la DHOS depuis 2001 à reconnaître et à financer seulement un certain nombre d'établissements présentant un environnement audiophonologique adapté. La DHOS insistait sur l'importance de la prise en charge par des équipes structurées, devant conduire à un soutien limité sur le territoire du nombre d'équipes.

Les experts⁷ considèrent que le nombre de centres et la répartition géographique reconnus et financés de manière ciblée par la DHOS en 2006 répond aux besoins de la population française, en tenant compte :

- du potentiel de croissance de cette activité dans les 5 ans à venir (1 000 à 1 200) ;
- d'un volume d'activité minimum suffisant par centre référent (plus de 20 implants par centre ou pour les centres d'implantation pédiatrique d'au moins 10 enfants) ;
- de la nécessité de constituer des équipes multidisciplinaires expérimentées dans le dépistage, l'évaluation, la chirurgie et le suivi à long terme de l'implant cochléaire chez l'enfant et chez l'adulte ;
- de l'implication nécessaire dans les programmes nationaux de recherche clinique et d'évaluation pour les extensions d'activité.

⁷ Deux experts du second GT souhaitent que de nouveaux centres, publics et privés, répondant au cahier des charges, et ayant l'expérience de la prise en charge multidisciplinaire de la surdité de l'adulte et de l'enfant, aient la possibilité d'être agréés, et de participer aux études multicentriques, compte tenu des extensions d'indications, du nombre croissants d'implants cochléaires attendus et de la saturation de certains centres existants.

Tableau 10. Encadrement des centres tel que défini par le groupe de travail.

	Centres prenant en charge les adultes	Centres prenant en charge les enfants	Centres référents mixtes (adultes et enfants)
Environnement médico-chirurgical	<p>Composition de l'unité clinique ORL :</p> <ul style="list-style-type: none"> • un/des médecin(s) ORL audiologiste(s) réalisant les évaluations audiométriques et vestibulaires • un/des chirurgien(s) expérimenté(s) en chirurgie otologique • un/des orthophoniste(s) spécialisé(s) dans la surdité de l'adulte • un psychologue • un/des médecin(s) ou technicien(s) spécialisé(s) en électrophysiologie capable de réaliser les tests électrophysiologiques préopératoires, peropératoires, et les réglages postopératoires du processeur de l'implant cochléaire • un audioprothésiste (selon modalités locales) <p>De plus l'équipe doit être entourée ou travailler en réseau avec des :</p> <ul style="list-style-type: none"> • généticien • gériatre et neuropsychologue pour évaluation avant implantation des personnes âgées • radiologue spécialisé en matière d'imagerie otologique (IRM et scanner) • Le rôle de cette équipe est d'effectuer • le bilan vérifiant l'indication d'implantation cochléaire et éliminant les contre-indications • la chirurgie de l'implant cochléaire • le suivi orthophonique à long terme avec un minimum de une année dans le centre implanteur • les réglages de l'implant réalisés par un médecin ou sous autorité médicale, par un orthophoniste, un audioprothésiste ou un technicien électrophysiologiste • les liens entre professionnels (travail en réseau) impliqués localement dans la prise en charge de l'adulte malentendant (médecins du travail, associations de malentendants) 	<p>Composition de l'unité clinique ORL :</p> <ul style="list-style-type: none"> • Un/des médecin(s) ORL audiologiste(s) rompu à la pratique pédiatrique, maîtrisant en particulier les techniques audiométriques subjectives et objectives applicables chez le très jeune enfant • Un/des chirurgien(s) expérimenté(s) dans la chirurgie otologique pédiatrique • Un/des orthophoniste(s) spécialisé(s) dans la surdité de l'enfant • Un psychologue • Un/des médecin(s) ou technicien(s) spécialisé(s) en électrophysiologie capable de réaliser les tests électrophysiologiques préopératoires, peropératoires, et les réglages postopératoires du processeur de l'implant cochléaire • Un audioprothésiste <p>De plus l'équipe doit être entourée ou travailler en réseau avec des :</p> <ul style="list-style-type: none"> • généticien • pédiatre • radiologue pédiatrique réalisant IRM et scanner • neuropédiatre • pédopsychiatre • ophtalmologue pédiatrique • réanimation pédiatrique • anesthésiste pédiatre • Le rôle de cette équipe est d'effectuer : • le bilan vérifiant l'indication d'implantation cochléaire et éliminant les contre-indications • la chirurgie de l'implant cochléaire • le suivi orthophonique à long terme et sur au minimum 5 ans • les réglages de l'implant réalisés par un médecin ou, sous autorité médicale, par un orthophoniste, un audioprothésiste ou un technicien électrophysiologiste les liens entre professionnels (travail en réseau) impliqués localement dans la prise en charge de l'enfant (orthophonistes, éducateurs, instituteurs, etc.). 	<p>Les exigences émises pour les centres adultes et enfants s'appliquent</p>

Tableau 10. (suite 1) Encadrement des centres tel que défini par le groupe de travail.

	Centres prenant en charge les adultes	Centres prenant en charge les enfants	Centres référents mixtes (adultes et enfants)
Seuil d'activité	Les centres référents se caractérisent par un nombre d'implantations annuel supérieur à 20 depuis 5 ans au moins. Les autres équipes doivent réaliser un minimum de 10 implantations annuelles	Les centres référents se caractérisent par un nombre d'implantations pédiatriques annuel supérieur à 10 depuis 5 ans au moins. Les autres équipes doivent réaliser un minimum de 10 implantations annuelles	Les centres référents se caractérisent par un nombre d'implantations annuel supérieur à 20 depuis 5 ans au moins, dont au moins 10 implantations annuelles réalisées chez l'enfant Les autres équipes doivent réaliser un minimum de 10 implantations annuelles
Environnement technique	Attaché aux services et spécialités sus-cités, un certain niveau d'équipement est requis <ul style="list-style-type: none"> • Unité de soins adulte • Matériel d'électrophysiologie et de réglage d'implants • Matériel d'évaluation orthophonique et audiométrique adulte 	Attaché aux services et spécialités sus cités, un certain niveau d'équipement est requis <ul style="list-style-type: none"> • Unité de soins pédiatrique • Matériel d'électrophysiologie et de réglage d'implant • Matériel d'évaluation orthophonique et audiométrique pédiatrique 	
Les réseaux	Le centre d'implantation peut travailler en réseau avec des réseaux de soins assurant le suivi à long terme des adultes implantés, éventuellement communs à plusieurs centres d'implantation adulte, en particulier au-delà de la première année postimplantation Ces réseaux doivent être formalisés Le centre organise, en lien avec les associations de patients, des rencontres avec des patients déjà implantés, afin d'échanger les expériences	Le centre d'implantation doit travailler en réseau avec les centres pédagogiques et rééducatifs, et les différents intervenants dans la prise en charge de l'enfant <ul style="list-style-type: none"> • Si besoin, le ou les structures assurant le suivi à très long terme, faisant relais vers l'âge adulte de l'enfant implanté • Ces réseaux doivent être formalisés Le centre organise, en lien avec les associations de patients, des rencontres avec des patients déjà implantés, afin d'échanger les expériences.	

Tableau 10. (suite 2) Encadrement des centres tel que défini par le groupe de travail.

	Centres prenant en charge les adultes	Centres prenant en charge les enfants	Centres référents mixtes (adultes et enfants)
Le suivi	<ul style="list-style-type: none"> Les patients doivent être suivis sur le centre implanteur au moins un an après la chirurgie, pour les réglages d'implant, la surveillance médicale de l'implant, et le suivi orthophonique. Ensuite, ce suivi peut être organisé en réseau avec une/des structures s'assurant de la maintenance et de l'efficacité de l'implant. La mise en place d'un registre des patients implantés est demandée : <p>Le centre doit pouvoir fournir un relevé régulier d'évaluation des résultats au niveau perceptif, des complications éventuelles et du devenir des patients implantés. Ces informations sont diffusées au sein des réseaux préétablis (matériorivigilance, structures de soins, etc.)</p>	<ul style="list-style-type: none"> Les enfants doivent être suivis sur le site jusqu'à au moins 5 ans après la chirurgie, pour les réglages d'implant, la surveillance médicale de l'implant, et le suivi orthophonique. Ensuite, ce suivi peut être organisé en réseau avec une/des structures s'assurant de la maintenance et de l'efficacité de l'implant, et faisant relais vers l'âge adulte La mise en place d'un registre des patients implantés est demandée : <p>Le centre doit pouvoir fournir un relevé régulier d'évaluation des résultats au niveau perceptif et linguistique, des complications éventuelles et du devenir des patients implantés. Ces informations doivent circuler au sein des réseaux préétablis (matériorivigilance, structures de soins, etc.)</p>	
Recherche clinique	<p>Le rôle du centre doit aussi être de</p> <ul style="list-style-type: none"> Participer à l'enseignement concernant la surdité et l'implant cochléaire Participer à la recherche clinique par <p>des publications nationales et internationales</p> <p>des protocoles de recherche clinique</p>	<p>Le rôle du centre doit aussi être de</p> <ul style="list-style-type: none"> Participer à l'enseignement concernant la surdité de l'enfant et l'implant cochléaire Participer à la recherche clinique par <p>des publications nationales et internationales</p> <p>des protocoles de recherche clinique</p>	

IV.1.8. Gestion des pannes

Un consensus européen entre fabricants, experts et autorités compétentes a été établi pour définir les cas correspondants aux pannes d'implants, homogénéiser le dénombrement de ces pannes, et standardiser la conduite à tenir (14,97). Ce consensus est retenu dans l'encadrement des conditions d'utilisation à imposer pour la prise en charge des implants.

Concernant spécifiquement le processeur, une homogénéisation de la durée de garantie à 5 ans pour l'ensemble des implants est demandée. Les experts proposent d'autoriser le renouvellement du processeur au-delà de cette période lorsqu'une dégradation des performances (auditives ou non auditives) est observée du fait de la partie externe de l'implant (après avoir éliminé une panne de la partie implantée).

IV.1.9. Prise en charge multidisciplinaire et libellés correspondants

1/Pour l'implantation, les experts ont signalé que la pose d'implant auditif à électrodes extracochléaires n'est plus réalisée actuellement, mais le libellé pourra être utilisé lors de la diffusion d'innovations.

Les experts ont également évoqué la question d'un libellé spécifique pour les réimplantations, de même pour l'implantation bilatérale. En effet, la réimplantation est réalisée souvent dans le même temps opératoire que l'explantation. Il est par ailleurs impossible de coter le même acte réalisé de façon bilatérale.

2/Réglage : Le réglage peut être réalisé par différents professionnels (audioprothésiste, orthophoniste, etc.) sous l'autorité d'un médecin, car il s'agit d'un acte médical.

Il existe actuellement un libellé pour les réglages secondaires d'implant cochléaire, et les experts ont évoqué l'intérêt de scinder les libellés de réglage en 2 pour adultes et enfants, car les procédés sont différents en fonction des 2 types de population. Le réglage de l'implant chez l'enfant est plus complexe. Cependant, pour l'instant, ces actes de réglage font partie de la réhabilitation encore financée par les MIGAC.

3/Remplacement du processeur externe : il a été évoqué la possibilité de décrire un libellé bien que cet acte ne soit pas forcément réalisé par un médecin. Le remplacement du processeur externe sera pris en charge dans le cadre de la LPPR.

IV.1.10. Stratégie de prise en charge/Techniques alternatives

L'implantation cochléaire couvre un besoin thérapeutique non couvert dans les indications précitées. Il n'y a, en effet, pas d'alternative thérapeutique.

IV.1.11. Types de données complémentaires nécessaires

Les données complémentaires, en particulier sur l'implantation bilatérale, seront apportées par les études en cours de publication, en particulier l'étude multicentrique rapportée par les membres du groupe de travail.

IV.1.12. Réévaluation nécessaire

Aucune réévaluation de l'acte n'apparaît nécessaire pour le groupe de travail.

IV.2. Implantation du tronc cérébral

IV.2.1. Indications

Les indications de cette technologie sont limitées aux circonstances où la cause de la surdité ne permet pas d'implantation cochléaire soit du fait de l'exérèse des tumeurs (schwannome vestibulaire bilatéral) dans le cadre de la neurofibromatose de type 2 ; soit en cas d'anomalies anatomiques : ossification cochléaire bilatérale totale, malformations cochléaires majeures, fracture bilatérale des rochers, schwannome vestibulaire et surdité controlatérale.

L'implantation du tronc cérébral bilatérale n'est pas une technique réalisée actuellement.

Une réhabilitation bien conduite est un facteur d'efficacité de l'implantation du tronc cérébral.

IV.2.2. Encadrement proposé pour les centres d'implantation du tronc cérébral

La mise en place de l'implant auditif du tronc cérébral nécessite une équipe otoneurochirurgicale expérimentée en matière de chirurgie de la base du crâne et d'implantation cochléaire. Il est par ailleurs nécessaire de réaliser des mesures électrophysiologiques peropératoires validant la position des électrodes.

Pour prendre en compte ces contraintes, en plus de l'encadrement proposé pour l'implantation cochléaire, les équipes réalisant l'implantation du tronc cérébral devront être dotées de compétences spécifiques, à savoir :

- centre référent en implantation cochléaire intégrant une équipe otoneurochirurgicale ayant une grande expérience en chirurgie de la base du crâne ;
- environnement otoneurochirurgical : réanimation, rééducation fonctionnelle, etc.

Les centres implanteurs sont les centres (centre r f rent ou centres comp tents) pour la neurofibromatose de type 2 (au titre des maladies rares).

Les experts ont insist  sur la n cessit  de r aliser l'implantation et la r habilitation au sein d'un m me r seau. L'implantation du tronc c r bral n'est r alis e que dans quatre centres en France actuellement (APHP Beaujon, CHU Lille, CHU Lyon, APHM). Un r glage p r op ratoire est r alis  au bloc chirurgical.

IV.2.3. Indications

Les membres du GT2, d'apr s leur exp rience, consid rent que les indications sont bien celles retrouv es dans l'analyse de la litt rature pr sent e dans le dossier. Dans les cas o  l'implantation cochl aire n'est pas possible, les implants du tronc c r bral sont indiqu s du fait de tumeurs (schwannome vestibulaire bilat ral), dans le cadre de la neurofibromatose de type 2.

En cas d'anomalies anatomiques, les implants du tronc c r bral sont aussi indiqu s dans les cas d'ossification cochl aire totale bilat rale, les malformations cochl aires majeures, une fracture bilat rale des rochers, le schwannome vestibulaire et une surdit  controlat rale.

IV.2.4. Pose de l'indication

L'indication d'implantation est pos e par une  quipe multidisciplinaire constitu e d'ORL, neurochirurgiens, orthophonistes, radiologues, anesth sistes, etc. (idem implants cochl aires) qui va r aliser un bilan pr implantation.

IV.2.5. Contexte de prise en charge

Les membres du groupe de travail se sont prononc s sur les libell s d crits. S'il existe un libell  pour les r glages secondaires d'implant cochl aire, il est opportun d'int grer  galement un libell  pour les r glages secondaires d'implant du tronc c r bral.

IV.2.6. Strat gie de prise en charge/Techniques alternatives

L'implantation du tronc c r bral couvre un besoin th rapeutique non couvert dans les indications d finies ci-dessus. Il n'y a en effet pas d'alternative th rapeutique.

IV.2.7. Formation et environnement n cessaires

Les experts ont repris les recommandations du 1^{er} GT au niveau de la constitution des  quipes des centres implanteurs, et ont insist  sur la n cessit  de r aliser l'implantation et la r habilitation au sein d'un m me r seau. L'implantation du tronc c r bral n'est r alis e que dans 4 centres en France actuellement (APHP Beaujon, CHU Lille, CHU Lyon, APHM), elle n cessite des chirurgiens sp cialis s dans la chirurgie de la base du cr ne. Un r glage p r op ratoire est r alis  au bloc chirurgical.

IV.2.8. Conditions d'ex cution

La r habilitation postimplantation est plus complexe que dans le cas des implants cochl aires.

IV.2.9. R  valuation n cessaire

Aucune r  valuation de l'acte n'est apparue n cessaire.

V. ESTIMATION DE LA POPULATION-CIBLE

V.1. Implants cochléaires

- Données de la littérature

Les données épidémiologiques ne permettent pas d'estimer la population effectivement concernée par l'implantation cochléaire, compte tenu de la nécessité de prendre en compte les multiples critères d'éligibilité ; la population concernée est celle des patients atteints de surdité neurosensorielle profonde à sévère bilatérale, non améliorée par les prothèses auditives conventionnelles, et dont la motivation justifie l'usage de cette technologie. Sont exclus les patients présentant des troubles associés sévères ou des pathologies médicales contre-indiquant l'implant. Les critères de sélection prennent en compte à la fois les caractéristiques anatomiques, auditives, électrophysiologiques, psychologiques, et la motivation du patient ou de son entourage (selon l'âge du patient).

- Données des professionnels

Les experts proposent d'utiliser le nombre d'implantations réalisées en Belgique comme estimation haute de la population-cible. L'implantation dans ce pays n'est, en effet, soumise à aucune restriction budgétaire. En 2005, il y avait un nombre de 200 implantations/an (selon les experts). Ce chiffre concerne le nombre d'implants, et non le nombre de patients (puisque certains sont implantés en bilatéral).

- Résultat

L'extrapolation de ce chiffre à la population française permettrait d'estimer à 1 200 le nombre maximal d'implantations annuelles en France⁸.

À titre indicatif, la file active de patients implantés en France s'élève à 5 080 (depuis l'origine jusqu'à la fin de l'année 2005). Cette population doit être prise en compte pour le renouvellement du consommable.

V.2. Implants du tronc cérébral

La population-cible des implants du tronc cérébral est très réduite, comportant moins de 30 patients/an en France. Quatre centres en France réalisent cet acte.

⁸ L'Autriche compte entre 950 et 1 625 implants par an.

CONCLUSION

Au vu des données d'efficacité et de sécurité et de la position des GT, du fait que la pathologie concernée est génératrice de handicap définitif et d'une altération de la qualité de vie, la pose, le réglage et l'ablation d'implants cochléaires, ainsi que la pose d'implants du tronc cérébral ont :

- un Service attendu suffisant
- une Amélioration importante du service Attendu. En effet, ces technologies couvrent un besoin thérapeutique non couvert.

L'indication retenue pour l'implantation cochléaire est la surdité neurosensorielle sévère à profonde bilatérale, après échec ou inefficacité d'un appareillage acoustique conventionnel.

L'implantation bilatérale est indiquée dans le cas de surdités consécutives à une méningite, à un traumatisme ou à un syndrome d'Usher chez l'enfant, et dans les cas de surdité risquant de s'accompagner à court terme d'une ossification cochléaire bilatérale, quelle qu'en soit la cause (en particulier méningite bactérienne, fracture du rocher bilatérale) chez l'adulte. En outre, chez l'adulte porteur d'un implant cochléaire unilatéral, avec perte du bénéfice audioprothétique du côté opposé, accompagnée de conséquences socioprofessionnelles, ou d'une perte d'autonomie chez une personne âgée, l'implantation controlatérale est indiquée.

L'indication retenue pour l'implantation du tronc cérébral est la même que pour l'implantation cochléaire, dans les cas où celle-ci est impossible pour des raisons anatomiques ou bien pour cause de tumeurs, dans le cadre de la neurofibromatose de type 2.

La population-cible est estimée à 1 200 patients par an, pour l'implantation cochléaire.

La population-cible s'élève à 30 patients par an, pour l'implantation du tronc cérébral.

La pose de l'indication doit relever d'une décision concertée, prise par une équipe multidisciplinaire, relevant d'un plateau technique et de compétences techniques *ad hoc*. Le suivi postimplantation (réglages, réhabilitation) doit être réalisé au sein d'un même réseau de soins (équipes multidisciplinaires expérimentées dans le dépistage, l'évaluation, la chirurgie et le suivi à long terme de l'implant cochléaire chez l'enfant et chez l'adulte).

RÉFÉRENCES

1. Djourno A, Eyriès C. Prothèse auditive par excitation électrique à distance du nerf sensoriel à l'aide d'un bobinage inclus à demeure. *Presse Méd* 1957;35:14-7.
2. Sound field measurement tutorial. Working Group on Sound Field Calibration of the Committee on Audiologic Evaluation American Speech-Language-Hearing Association. *ASHA* 1991; 33(Suppl 3):25-38.
3. Comité d'évaluation de diffusion des innovations technologiques, Wattiaux MJ, Baffert S, Perrin JP, Jakopi-Rodrigues N, Charpentier E, Fery-Lemonnier E. *Implants auditifs cochléaires et du tronc cérébral (Tome 1)*. CEDIT;AP-HP; Paris: 2001.
4. Gillot D. *Le droit des sourds*. 115 propositions. 1998. <<http://www.ladocumentationfrancaise.fr/rapports-publics/984001595/index.shtml>> [consulté le 7-3-2006].
5. Appollonio I, Carabellese C, Magni E, Frattola L, Trabucchi M. Sensory impairments and mortality in an elderly community population: a six-year follow-up study. *Age Ageing* 1995;24(1):30-6.
6. Skinner MW, Holden LK, Holden TA. Parameter selection to optimize speech recognition with the Nucleus implant. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1997;117(3 Pt 1):188-95.
7. Association de parents d'enfants sourds implantés cochléaires. *Cochlee Ile de France* [non daté] <<http://www.cochlee-asso.com>> .
8. National Institutes of Health. NIH consensus conference. Cochlear implants in adults and children. *JAMA* 1995;274(24):1955-61.
9. Direction de l'hospitalisation et de l'organisation des soins. Circulaire DHOS/OPRC n° 2001-511 du 25 octobre 2001 relative au soutien financier exceptionnel attribué à certains établissements sous dotation globale pour conforter la technique des implants cochléaires 2001. <<http://www.sante.gouv.fr/adm/dagpb/bo/2001/01-44/a0442897.htm>>.
10. Proceedings of the 2nd International Auditory Brainstem Implant Symposium. Freiburg, Germany, April 22-24, 1999. *J Laryngol Otol Suppl* 2000;(27):1-55.
11. Swedish Council on Technology Assessment in Health Care. Bilateral cochlear implantation (CI) in children. *SBU Alert report* 2006; 2006-01.
12. Institut national de la santé et de la recherche médicale. *Déficits auditifs, Recherches émergentes et applications chez l'enfant*. Paris: Inserm; 2006.
13. Offeciers E, Morera C, Müller J, Huarte A, Shallop J, Cavalle L. International consensus on bilateral cochlear implants and bimodal stimulation. Second meeting consensus on auditory implants, 19-21 february 2004, Valencia, Spain. *Acta Otolaryngol* 2005;125(9):918-9.
14. European consensus statement on cochlear implant failures and explantations. *Otol Neurotol* 2005;26(6):1097-9.
15. Centers for Medicare and Medicaid Services. Decision memo for cochlear implantation 2005. <<http://www.cms.hhs.gov/mcd/viewdecisionmemo.asp?id=134>> .
16. Agence nationale pour le développement de l'évaluation médicale. *L'implant cochléaire chez l'enfant sourd prélingual*. Paris: ANDEM; 1994.
17. Sach T. Current knowledge and future directions: the economics of cochlear implantation. In: O'Neill C, ed. *Cochlear implantation: cost saving or cost creating*. 2001. p. 35-70.
18. Barton GR, Stacey PC, Fortnum HM, Summerfield AQ. Hearing-impaired children in the United Kingdom, IV: cost-effectiveness of pediatric cochlear implantation. *Ear Hear* 2006;27(5):575-88.
19. Barton GR, Stacey PC, Fortnum HM, Summerfield AQ. Hearing-impaired children in the United Kingdom, II: Cochlear implantation and the cost of compulsory education. *Ear Hear* 2006;27(2):187-207.
20. Barton GR, Bloor KE, Marshall DH, Summerfield AQ. Health service costs of paediatric cochlear implantation: influence of the scale and scope of activity. *Int J Audiol* 2004;43(7):369-76.
21. Barton GR, Bloor KE, Marshall DH, Summerfield AQ. Health-service costs of pediatric cochlear implantation: multi-center analysis. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2003;67(2):141-9.

22. Sach TH, Whyne DK, Parker P, Archbold SM. Innovation and funding specialist services. Cochlear implantation. *J Health Organ Manag* 2004;18(1):53-63.
23. Sach T, O'Neill C, Whyne DK, Archbold SM, O'Donoghue GM. Evidence of improving cost-effectiveness of pediatric cochlear implantation. *Int J Technol Assess Health Care* 2003;19(2):421-31.
24. Schulze-Gattermann H, Illg A, Schoenermark M, Lenarz T, Lesinski-Schiedat A. Cost-benefit analysis of pediatric cochlear implantation: German experience. *Otol Neurotol* 2002;23(5):674-81.
25. Summerfield AQ, Marshall DH, Barton GR, Bloor KE. A cost-utility scenario analysis of bilateral cochlear implantation. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 2002;128(11):1255-62.
26. UK Cochlear Implant Study Group. Criteria of candidacy for unilateral cochlear implantation in postlingually deafened adults II: cost-effectiveness analysis. *Ear Hear* 2004;25(4):336-60.
27. Société Française d'Audiologie. Guide des bonnes pratiques en audiométrie de l'adulte. Paris: SFA; 2006.
28. Allum JHJ, Greisiger R, Straubhaar S, Carpenter MG. Auditory perception and speech identification in children with cochlear implants tested with the EARS protocol. *Br J Audiol* 2000;34(5):293-303.
29. Anderson I, Weichbold V, D'Haese PSC, Szuchnik J, Quevedo MS, Martin J, *et al.* Cochlear implantation in children under the age of two. What do the outcomes show us? *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2004;68(4):425-31.
30. Chmiel R, Sutton L, Jenkins H. Quality of life in children with cochlear implants. *Ann Otol Rhinol Laryngol Suppl* 2000;185:103-5.
31. Franz DC. Pediatric performance with the Med-El Combi 40+ cochlear implant system. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 2002;189(Suppl):66-8.
32. Hassanzadeh S, Farhadi M, Daneshi A, Emamdjomeh H. The effects of age on auditory speech perception development in cochlear-implanted prelingually deaf children. *Otolaryngol Head Neck Surg* 2002;126(5):524-7.
33. Kiefer J, von Ilberg C, Gall V, Diller G, Spelsberg A, Neumann K. Results from 88 prelingually deaf children with cochlear implants: an analysis of predictive factors. *Adv Otorhinolaryngol* 2000;57:202-8.
34. Kirk KI, Miyamoto RT, Lento CL, Ying E, O'Neill T, Fears B. Effects of age at implantation in young children. *Ann Otol Rhinol Laryngol Suppl* 2002;189:69-73.
35. Lee KYS, van Hasselt CA. Spoken word recognition in children with cochlear implants: a five-year study on speakers of a tonal language. *Ear Hear* 2005;26(4 Suppl):30S-7S.
36. Manrique M, Cervera-Paz FJ, Huarte A, Molina M. Prospective long-term auditory results of cochlear implantation in prelinguistically deafened children: the importance of early implantation. *Acta Otolaryngol Suppl* 2004;552:55-63.
37. Nikolopoulos TP, Gibbin KP, Dyar D. Predicting speech perception outcomes following cochlear implantation using Nottingham children's implant profile (NChIP). *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2004;68(2):137-41.
38. Papsin BC, Gysin C, Picton N, Nedzelski J, Harrison RV. Speech perception outcome measures in prelingually deaf children up to four years after cochlear implantation. *Ann Otol Rhinol Laryngol Suppl* 2000;185:38-42.
39. Sainz M, Skarzynski H, Allum JH, Helms J, Rivas A, Martin J, *et al.* Assessment of auditory skills in 140 cochlear implant children using the EARS protocol. *ORL J Otorhinolaryngol Relat Spec* 2003;65(2):91-6.
40. Schauwers K, Gillis S, Daemers K, de Beukelaer C, Govaerts PJ. Cochlear implantation between 5 and 20 months of age: the onset of babbling and the audiologic outcome. *Otol Neurotol* 2004;25(3):263-70.
41. Staller S, Parkinson A, Arcaroli J, Arndt P. Pediatric outcomes with the nucleus 24 contour: North American clinical trial. *Ann Otol Rhinol Laryngol Suppl* 2002;189:56-61.
42. Sarant JZ, Blamey PJ, Dowell RC, Clark GM, Gibson WP. Variation in speech perception scores among children with cochlear implants. *Ear Hear* 2001;22(1):18-28.
43. Uchanski RM, Geers AE. Acoustic characteristics of the speech of young cochlear implant users: a comparison with normal-hearing age-mates. *Ear Hear* 2003;24(Suppl 1):90S-105S.

44. Uziel AS, Sillon M, Vieu A, Artieres F, Piron JP, Daures JP, *et al.* Ten year follow-up of a consecutive series of children with multichannel cochlear implants [article en ligne]. *Otol Neurotol* 2007.
45. Waltzman SB, Cohen NL, Green J, Roland JT. Long-term effects of cochlear implants in children. *Otolaryngol Head Neck Surg* 2002;126(5):505-11.
46. Arnoldner C, Baumgartner WD, Gstoettner W, Egelierler B, Czerny C, Steiner E, *et al.* Audiological performance after cochlear implantation in children with inner ear malformations. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2004;68(4):457-67.
47. Mylanus EA, Rotteveel LJ, Leeuw RL. Congenital malformation of the inner ear and pediatric cochlear implantation. *Otol Neurotol* 2004;25(3):308-17.
48. Nikolopoulos TP, Archbold SM, O'Donoghue GM. Does cause of deafness influence outcome after cochlear implantation in children ? *Pediatrics* 2006;118(4):1350-6.
49. Lee DJ, Lustig L, Sampson M, Chinnici J, Niparko JK. Effects of cytomegalovirus (CMV) related deafness on pediatric cochlear implant outcomes. *Otolaryngol Head Neck Surg* 2005;133(6):900-5.
50. Waltzman SB, Roland JT, Cohen NL. Delayed implantation in congenitally deaf children and adults. *Otol Neurotol* 2002;23(3):333-40.
51. Parkinson AJ, Arcaroli J, Staller SJ, Arndt PL, Cosgriff A, Ebinger K. The nucleus 24 contour™ cochlear implant system: adult clinical trial results. *Ear Hear* 2002;23(Suppl 1):41S-8S.
52. Labadie RF, Carrasco VN, Gilmer CH, Pillsbury HC. Cochlear implant performance in senior citizens. *Otolaryngol Head Neck Surg* 2000;123(4):419-24.
53. Bassim MK, Buss E, Clark MS, Kolln KA, Pillsbury CH, Pillsbury HC, III, *et al.* MED-EL Combi40+ cochlear implantation in adults. *Laryngoscope* 2005;115(9):1568-73.
54. Firszt JB, Holden LK, Skinner MW, Tobey EA, Peterson A, Gaggl W, *et al.* Recognition of speech presented at soft to loud levels by adult cochlear implant recipients of three cochlear implant systems. *Ear Hear* 2004;25(4):375-87.
55. Chatelin V, Kim EJ, Driscoll C, Larky J, Polite C, Price L, *et al.* Cochlear implant outcomes in the elderly. *Otol Neurotol* 2004;25(3):298-301.
56. Mondain M, Sillon M, Vieu A, Levi A, Reuillard-Artieres F, Deguine O, *et al.* Cochlear implantation in prelingually deafened children with residual hearing. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2002;63(2):91-7.
57. Cullen RD, Higgins C, Buss E, Clark M, Pillsbury HC, Buchman CA. Cochlear implantation in patients with substantial residual hearing. *Laryngoscope* 2004;114(12):2218-23.
58. Kiefer J, Pok M, Adunka O, Stürzebecher E, Baumgartner W, Schmidt M, *et al.* Combined electric and acoustic stimulation of the auditory system: results of a clinical study. *Audiol Neurootol* 2005;10(3):134-44.
59. Fraysse B, Macías ÁR, Sterkers O, Burdo S, Ramsden R, Deguine O, *et al.* Residual hearing conservation and electroacoustic stimulation with the nucleus 24 contour advance cochlear implant. *Otol Neurotol* 2006;27(5):624-33.
60. Litovsky RY, Johnstone PM, Godar SP. Benefits of bilateral cochlear implants and/or hearing aids in children. *Int J Audiol* 2006;45(Suppl 1):78-91.
61. Tyler RS, Gantz BJ, Rubinstein JT, Wilson BS, Parkinson AJ, Wolaver A, *et al.* Three-month results with bilateral cochlear implants. *Ear Hear* 2002;23(Suppl 1):80S-9S.
62. Alexiades G, Roland JT, Fishman AJ, Shapiro W, Waltzman SB, Cohen NL. Cochlear reimplantation: surgical techniques and functional results. *Laryngoscope* 2001;111(9):1608-13.
63. Balkany TJ, Hodges AV, Gómez-Marín O, Bird PA, Dolan-Ash S, Butts S, *et al.* Cochlear reimplantation. *Laryngoscope* 1999;109(3):351-5.
64. Lassig AAD, Zwolan TA, Telian SA. Cochlear implant failures and revision. *Otol Neurotol* 2005;26(4):624-34.
65. Fayad JN, Eisenberg LS, Gillinger M, Winter M, Martinez AS, Luxford WM. Clinical performance of children following revision surgery for a cochlear implant. *Otolaryngol Head Neck Surg* 2006;134(3):379-84.
66. Fayad JN, Bairo T, Parisier SC. Revision cochlear implant surgery: causes and outcome. *Otolaryngol Head Neck Surg* 2004;131(4):429-32.
67. Henson AM, Slattery WH, Luxford WM, Mills DM. Cochlear implant performance after reimplantation: a multicenter study. *Am J Otol* 1999;20(1):56-64.

68. Parisier SC, Chute PM, Popp AL, Suh GD. Outcome analysis of cochlear implant reimplantation in children. *Laryngoscope* 2001;111(1):26-32.
69. Cohen NL, Hoffman RA. Surgical complications of multichannel cochlear implants in North America. *Adv Otorhinolaryngol* 1993;48:70-4.
70. Aschendorff A, Marangos N, Laszig R. Complications and reimplantation. *Adv Otorhinolaryngol* 1997;52:167-70.
71. Cunningham CD, Slattery WH, Luxford WM. Postoperative infection in cochlear implant patients. *Otolaryngol Head Neck Surg* 2004;131(1):109-14.
72. Francis HW, Yeagle JD, Brightwell T, Venick H. Central effects of residual hearing: implications for choice of ear for cochlear implantation. *Laryngoscope* 2004;114(10):1747-52.
73. Summerfield AQ, Marshall DH. Cochlear implantation in the UK 1990-1994. Londres: HMSO; 1995.
74. Direction de l'Action Sociale, Direction des Hopitaux, Direction générale de la Santé. Circulaire DAS/RVAS/DH/DGS n° 99-232 du 16 avril 1999 relative à la prise en charge des enfants sourds implantés 1999. <<http://www.sante.gouv.fr/adm/dag/pb/bo/1999/99-18/a0181264.htm>> .
75. Chee GH, Goldring JE, Shipp DB, Ng AHC, Chen JM, Nedzelski JM. Benefits of cochlear implantation in early-deafened adults: the Toronto experience. *J Otolaryngol* 2004;33(1):26-31.
76. Vermeire K, Brokx JPL, Wuyts FL, Cochet E, Hofkens A, de Bodt M, *et al.* Good speech recognition and quality-of-life scores after cochlear implantation in patients with DFNA9. *Otol Neurotol* 2006;27(1):44-9.
77. Mo B, Harris S, Lindbaek M. Cochlear implants and health status: a comparison with other hearing-impaired patients. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 2004;113(11):914-21.
78. Collège des Économistes de la Santé, Lévy E, de Pourville G. Guide méthodologique pour l'évaluation économique des stratégies de santé. Paris: CES; 2003.
79. Fugain C, Ouayoun M, Meyer B, Chouard CH. Index Q.A.L.Y. et appréciation du rapport efficacité-coût de l'implant cochléaire chez l'adulte sourd profond postlingual. *Ann Otolaryngol Chir Cervicofac* 2000;117(1):3-11.
80. Drummond MF, Jefferson TO. Guidelines for authors and peer reviewers of economic submissions to the BMJ. The BMJ Economic Evaluation Working Party. *BMJ* 1996;313(7052):275-83.
81. Bichey BG, Hoversland JM, Wynne MK, Miyamoto RT. Changes in quality of life and the cost-utility associated with cochlear implantation in patients with large vestibular aqueduct syndrome. *Otol Neurotol* 2002;23(3):323-7.
82. Francis HW, Koch ME, Wyatt JR, Niparko JK. Trends in educational placement and cost-benefit considerations in children with cochlear implants. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 1999;125(5):499-505.
83. O'Neill C, O'Donoghue GM, Archbold SM, Normand C. A cost-utility analysis of pediatric cochlear implantation. *Laryngoscope* 2000;110(1):156-60.
84. National Institute for Clinical Excellence. Auditory brain stem implants 2005. <<http://www.nice.org.uk/pdf/IPG108guidance.pdf>> [consulté le 8-3-2006].
85. National Institute for Clinical Excellence. Interventional procedures overview of auditory brain stem implants. NHS; 2005.
86. Canadian Coordinating Office For Health Technology Assessment. Auditory brain stem implants. Pre-assessment. CCOHTA; 2004.
87. Cervera-Paz FJ, Manrique MJ. Traditional and emerging indications in cochlear and auditory brainstem implants. *Rev Laryngol Otol Rhinol* 2005;126(4):287-92.
88. Colletti V, Carner M, Miorelli V, Colletti L, Guida M, Fiorino F. Auditory brainstem implant in posttraumatic cochlear nerve avulsion. *Audiol Neurootol* 2004;9(4):247-55.
89. Colletti V, Fiorino FG, Carner M, Miorelli V, Guida M, Colletti L. Auditory brainstem implant as a salvage treatment after unsuccessful cochlear implantation. *Otol Neurotol* 2004;25(4):485-96.
90. Kuchta J, Otto SR, Shannon RV, Hitselberger WE, Brackmann DE. The multichannel auditory brainstem implant: how many electrodes make sense ? *J Neurosurg* 2004;100(1):16-23.
91. Otto SR, Brackmann DE, Hitselberger W. Auditory brainstem implantation in 12- to 18-year-olds. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 2004;130(5):656-9.

92. Bozorg Grayeli A, Kalamarides M, Bouccara D, Ben Gamra L, Ambert-Dahan E, Sterkers O. Auditory brainstem implantation to rehabilitate profound hearing loss with totally ossified cochleae induced by pneumococcal meningitis. *Audiol Neurootol* 2006;12(1):27-30.

93. Colletti V, Shannon RV. Open set speech perception with auditory brainstem implant? *Laryngoscope* 2005;115(11):1974-8.

94. Kanowitz SJ, Shapiro WH, Golfinos JG, Cohen NL, Roland JT. Auditory brainstem implantation in patients with neurofibromatosis type 2. *Laryngoscope* 2004;114(12):2135-46.

95. Colletti V. Auditory outcomes in tumor vs. nontumor patients fitted with auditory brainstem implants. *Adv Otorhinolaryngol* 2006;64:167-85.

96. Gelfand SA. Speech Audiometry. In: *Essentials of audiology*. New-York: Thieme; 1997.

97. Balkany TJ, Hodges AV, Buchman CA, Luxford WM, Pillsbury CH, Roland PS, *et al.* Cochlear implant soft failures consensus development conference statement. *Otol Neurotol* 2005; 26(4):815-8.

ANNEXES

I. MÉTHODE GÉNÉRALE D'ÉVALUATION DES ACTES ET DES DISPOSITIFS MÉDICAUX RÉALISÉE PAR LA HAS

Selon l'article R 162 – 52 – 1 du Code la sécurité sociale, l'avis de la Haute Autorité de santé (HAS) précise le Service rendu de l'acte ou du dispositif médical. Ce service est évalué en fonction de :

- l'intérêt diagnostique ou thérapeutique : basé notamment sur sa sécurité, son efficacité et sa place dans la stratégie thérapeutique ;
- l'intérêt de santé publique : fonction notamment de son impact sur la morbi/mortalité liée à la pathologie traitée, sur la qualité de vie des patients, sur le système de soins, sur les politiques et les programmes de santé publique ; l'intérêt de santé publique est aussi fonction de la gravité de la pathologie traitée et de la capacité de l'acte à répondre à un besoin non couvert.

La méthode proposée par la HAS pour rendre cet avis est basée sur :

- l'analyse des données identifiées dans la littérature, et portant sur les critères cités ci-dessus ;
- l'analyse des dossiers déposés par les fabricants ou distributeurs ;
- l'avis sur ces mêmes critères émis par des professionnels réunis en groupe de travail.

1. Analyse des données identifiées dans la littérature

Une recherche documentaire est effectuée par interrogation systématique des bases de données bibliographiques médicales et scientifiques, sur une période adaptée à chaque thème. En fonction du thème traité, des bases de données spécifiques peuvent être consultées. Une étape commune à toutes les études consiste à rechercher systématiquement les recommandations pour la pratique clinique, conférences de consensus, revues systématiques, méta-analyses et autres travaux d'évaluation déjà publiés au plan national et international. Tous les sites Internet utiles (agences gouvernementales, organisations professionnelles, etc.) sont consultés. Les documents non accessibles par les circuits conventionnels de diffusion de l'information (littérature grise) sont recherchés par tous les moyens disponibles. Par ailleurs, les textes législatifs et réglementaires pouvant avoir un rapport avec le thème sont consultés. Les recherches initiales sont mises à jour jusqu'au terme du projet. L'examen des références citées dans les articles analysés permet de sélectionner des articles non identifiés lors de l'interrogation des différentes sources d'informations. Enfin, les membres des groupes de travail (et de lecture, le cas échéant) peuvent transmettre des articles de leur propre fonds bibliographique. Les langues retenues sont le français et l'anglais. Le paragraphe « Recherche documentaire » présente le détail des sources consultées, ainsi que la stratégie de recherche propre à chaque acte ou groupe d'actes.

Chaque article est analysé selon les principes de la lecture critique de la littérature, afin d'apprécier sa qualité méthodologique, et de lui affecter un niveau de preuve scientifique de la classification suivante :

Niveau de preuve scientifique (niveau I à IV)	
I	Essais comparatifs randomisés de forte puissance, méta – analyse, analyse de décision.
II	Essais comparatifs randomisés de faible puissance ou non randomisés, études de cohorte.
III	Études cas – témoins.
IV	Études rétrospectives, séries de cas, études épidémiologiques descriptives. Études comparatives avec des biais.

La s lection et l'analyse des articles  conomiques est fond e sur des grilles m thodologiques issues de travaux internationaux (Coll ge des  conomistes de la sant  (78) ou grille d' valuation d'un article  conomique de Michael Drummond (80))

2. Analyse des dossiers d pos s par les fabricants ou distributeurs

Chaque dossier de demande d'inscription sur la Liste des produits et prestations a  t  analys  individuellement. Les donn es recens es ont  t  confront es   la revue syst matique de la litt rature. Ils ont donn  lieu   un avis sp cifique reprenant les  tudes sp cifiques des dispositifs concern s par la demande.

3. Position de professionnels r unis en groupe de travail

Les organisations professionnelles sont consult es pour conna tre les travaux r alis s sur les actes, et pour proposer une liste d'experts de l'acte, de ses alternatives ou de la pathologie limit e, susceptibles de participer au groupe de travail. Ce dernier est compos  d'une quinzaine de professionnels de diff rentes sp cialit s, de diff rents modes d'exercice (CHU ou CHG, sp cialistes lib raux) et de diff rentes localisations g ographiques. Ce groupe se r unit une fois. Un rapport pr sentant l'analyse de la litt rature est envoy  aux membres du groupe de travail, avec un questionnaire pour recueillir leur opinion avant la r union. Lors de la r union, les membres du groupe de travail discutent sur la base de leur expertise et de l'analyse de la litt rature des diff rents crit res permettant de mesurer le service m dical de l'acte (voir ci-dessus), et aboutissent, le cas  ch ant,   un consensus. Le compte rendu de la r union (discussion et avis final) est r dig  par la HAS, et envoy  aux membres du groupe de travail, pour validation.

Un Chef de projet de la HAS coordonne l'ensemble du travail, et en assure l'encadrement m thodologique.

Au vu de l'analyse de la litt rature et de la position des professionnels du groupe de travail, la HAS, apr s examen et validation du dossier par la Commission d' valuation des actes professionnels, estime le service m dical de l'acte, et  met un avis quant   l'inscription de cet acte   la liste des actes pris en charge par l'Assurance maladie.

Trois cas de figure sont possibles :

- *Le service m dical est estim  suffisant, l'avis est favorable pour l'inscription ;*
- *le service m dical est estim  insuffisant, l'avis est d favorable pour l'inscription ;*
- *le service m dical n'a pas pu  tre estim , l'acte est consid r  en phase de recherche clinique.*

En plus de l'estimation du service m dical de l'acte, l'avis de la HAS pr cise  galement (article R. 162-52-1 du Code de la s curit  sociale) :

- *L'indication de l'acte ;*
- *sa place dans la strat gie th rapeutique ou diagnostique ;*
- *l'am lioration du service m dical de l'acte par rapport aux alternatives ;*
- *l'estimation du nombre de patients potentiellement b n ficiaires de l'acte ;*
- *l'appr ciation des modalit s de mise en  uvre et des exigences de qualit  et de s curit  ;*
- *le caract re de gravit  de la pathologie ;*
- *si n cessaire, l'objectif d' tudes compl mentaires pour mieux appr cier le service m dical de l'acte.*

II. MEMBRES DU GROUPE DE TRAVAIL

II.1. Composition du premier groupe de travail :

Pr Bernard FRAYSSE – ORL – Président du groupe de travail – TOULOUSE.

Dr Eric BIZAGUET – Audioprothésiste – Paris.

Pr Eréa-Noël GARABEDIAN – ORL – HÔPITAL TROUSSEAU – PARIS.

Pr Benoît GODEY – ORL – RENNES.

Dr Natalie LOUNDON – ORL – HÔPITAL TROUSSEAU – PARIS.

Benoît ROY – Audioprothésiste – TOURS.

Pr Olivier STERKERS – ORL – HÔPITAL BEAUJON – CLICHY.

Pr Christophe VINCENT – ORL – CHU – LILLE.

Des conflits d'intérêts ont été déclarés par 2 experts du groupe ; ceux-ci étant d'ordre mineur, il a été décidé de faire appel à ces médecins, compte tenu de leur grande connaissance dans le domaine concerné, et du degré de spécialisation de ce domaine.

Un tableau résumant les conflits d'intérêts des participants a été présenté lors des réunions du groupe de travail. Ce tableau a été également transmis au président de la CEPP, et joint au procès verbal de la séance lors de la présentation des conclusions du groupe.

II.2. Composition du second groupe de travail :

Emmanuèle AMBERT-DAHAN – Orthophoniste – HÔPITAL BEAUJON – CLICHY.

Dr Françoise ARTIERES – ORL – INSTITUT ST-PIERRE – PALAVAS-LES-FLOTS.

Josiane BERTONCINI – Psycholinguiste – Laboratoire Psychologie de la Perception – PARIS.

Dr Didier BOUCCARA – ORL – HÔPITAL BEAUJON – CLICHY.

Dr Franck BRAUN – ORL – CLINIQUE DU COURS-DILLON – TOULOUSE.

Nadine COCHARD – Orthophoniste – HÔPITAL PURPAN – TOULOUSE.

Annie DUMONT – Orthophoniste – PARIS.

Dr Claude FUGAIN – ORL-Phoniatre – HÔPITAL SAINT-ANTOINE – PARIS.

Pr Eréa-Noël GARABEDIAN – ORL – HÔPITAL TROUSSEAU – PARIS.

Pr Michel MONDAIN – ORL – CHU MONTPELLIER – MONTPELLIER.

Pr Jean-Luc SARRAZIN – Radiologiste – HÔPITAL AMÉRICAIN – NEUILLY-SUR-SEINE.

Pr Olivier STERCKERS – ORL – HÔPITAL BEAUJON – CLICHY.

Pr Patrice TRAN BA HUY – ORL – HÔPITAL LARIBOISIÈRE – PARIS.

Pr Eric TRUY – ORL – HÔPITAL ÉDOUARD-HERRIOT – LYON.

Des conflits d'intérêts ont été déclarés par 2 experts du groupe. Il a été cependant décidé de faire appel à ces médecins, compte tenu de leur grande connaissance dans le domaine concerné, et du degré de spécialisation de ce domaine.

III. GRILLES D'ANALYSE DES ARTICLES

III.1. Rapports d'évaluation, conférences de consensus, recommandations

Tableau 11. Synthèse des rapports d'évaluation.

Auteurs, année	Titre	Méthode	Conclusions
CEDIT, 2001 (3)	Implants auditifs cochléaires et du tronc cérébral	Analyse (non systématique) de la littérature	<p>Implants cochléaires :</p> <p>Indications :</p> <p>« les indications reconnues sont les enfants sourds prélinguaux y compris congénitaux, et les enfants et adultes sourds postlinguaux, dont la déficience auditive, congénitale ou acquise, est bilatérale, sévère ou profonde, et qui ne sont pas suffisamment améliorés par un appareil auditif conventionnel (compréhension des mots et des phrases inférieure à 30 % à 70 dB).</p> <p>En 1999, Laszig publie une remarquable mise au point sur la base de son expérience de 700 implantés cochléaires à Freiburg en Allemagne, et d'une revue de la littérature (Laszig and Aschendorff 1999). Il fait apparaître que :</p> <ul style="list-style-type: none"> - dans tous les cas, l'implantation doit être réalisée le plus rapidement possible après le diagnostic de surdité même avant l'âge de 2 ans pour des raisons évidentes de plasticité du système nerveux central (Cheng <i>et al.</i> 1999 ; Leake <i>et al.</i> 1999) ; - les cas de malformation de l'oreille interne ou d'oblitération due à une méningite bactérienne doivent être rigoureusement discutés ; - une malformation avec aplasie de la VIII^{ème} paire est une contre-indication à l'implantation (les structures du canal cochléaire peuvent être bien différenciées grâce à l'IRM en complément du scanner) ; - la surdité secondaire à une méningite bactérienne à <i>Streptococcus pneumoniae</i> ou <i>Haemophilus influenzae</i> doit être considérée comme une urgence d'implantation, car le fait qu'elle s'associe fréquemment à un développement tissulaire ou osseux oblitérant l'oreille interne avec ossification de la cochlée en quelques semaines peut rendre impossible toute implantation et réhabilitation différées ; au cas où l'oblitération est bilatérale, l'implantation bilatérale doit être envisagée ; - la stimulation électrique chronique, même à des taux élevés, n'a montré jusqu'ici aucun effet négatif sur la capacité d'audition. » <p>Risques et effets secondaires de l'implantation cochléaires :</p> <p>« Le taux des complications majeures selon les données comparatives de 1988 et 1993 du CETS (Conseil d'évaluation des technologies de la santé) du Québec, a chuté de 10 à 5 % chez l'adulte, et est inférieur à 5 % chez l'enfant. Ces complications sont liées surtout à des problèmes de lambeaux (nécrose, infection) et d'érosion du mur postérieur du conduit auditif externe. Leur taux s'est abaissé proportionnellement à l'accroissement de l'expérience, et particulièrement depuis une modification de la direction de l'incision qui, lorsqu'elle est verticale en arrière de l'oreille, entraîne moins d'hématomes et de nécrose du lambeau que celle du U inversé standard (Gibson and Harrison 1997).</p> <p>Les complications mineures oscillent entre 0 et 25 % et sont toutes transitoires. Elles sont dues à la stimulation ou blessure des structures nerveuses de voisinage par les électrodes qui se manifestent par des vertiges, des perturbations du goût, des fourmillements et/ou des douleurs dans le territoire du nerf facial, des sensations dans la gorge, un manque ou une mauvaise qualité des sons, des perceptions sonores liées à l'implant, et peuvent être corrigées par désactivation d'électrode et/ou modifications du réglage (Stoddart and Cooper 1999). »</p> <p>Les 3 cohortes analysées par le CEDIT (Birmingham, Belfast, Toronto) rapportent les mêmes complications.</p>

Tableau 11. (Suite 1) Synthèse des rapports d'évaluation.

Auteurs, année	Titre	Méthode	Conclusions
Offeciers <i>et al.</i> , 2005 (13)	<i>International consensus on bilateral cochlear implants and bimodal stimulation.</i>	Non décrite	<p>Implantation cochléaire bilatérale : L'implantation cochléaire bilatérale doit être envisagée en cas d'inefficacité des aides auditives conventionnelles.</p> <p>Avantages :</p> <ul style="list-style-type: none"> - difficulté de la prédictibilité des résultats sur la meilleure oreille - stimulation corticale bilatérale - restauration d'une audition binaurale <p>Inconvénients :</p> <ul style="list-style-type: none"> - sur-coût - difficulté ou impossibilité de recourir ultérieurement à des techniques <p>Indications proposées :</p> <ul style="list-style-type: none"> - bénéfice insuffisant en mono-aural - méningite, avant ossification - restauration d'une audition binaurale, en raison d'une activité professionnelle spécifique notamment - enfant avec perte auditive profonde <p>Stimulation bimodale (IC + audioprothèse controlatérale)</p> <p>Avantages :</p> <ul style="list-style-type: none"> - pas de chirurgie - restauration d'une audition binaurale chez des patients ayant une audition résiduelle - pas de surcoût <p>Inconvénients :</p> <ul style="list-style-type: none"> - résultats très dépendant de l'audition résiduelle - diminution possible des performances de l'IC <p>Indications :</p> <ul style="list-style-type: none"> - audition résiduelle - bonne efficacité de l'aide auditive sur l'oreille non implantée - volonté de restauration de l'audition binaurale - jeune enfant en raison de la difficulté de définir le seuil de l'oreille non implantée <p>Conclusion : les modalités d'appareillage de la 2^{ème} oreille seront déterminées après activation du premier implant cochléaire</p>
Centers for Medicare and Medicaid Services, 2005 (15)	<i>Decision memo for cochlear implantation</i> (4 avril 2005)		<p>- Preuve établie "adéquate" pour les indications suivantes :</p> <p>Surdité neurosensorielles bilatérale pré ou postlinguale modérée à profonde lorsque l'amplification avec une prothèse acoustique est limitée, c'est-à-dire score de reconnaissance de phrases en liste ouverte < ou = 40 % avec un appareillage acoustique optimal.</p> <p>- preuve suffisante pour les indications suivantes dans le cadre d'un essai clinique approuvé par la FDA : sujets ayant un test de reconnaissance vocale compris entre 40 et 60 %</p>

Tableau 11. (Suite 2) Synthèse des rapports d'évaluation.

Auteurs, année	Titre	Méthode	Conclusions
PHRC 2002-2004	Diffusion de la technique des implants cochléaires- Étude d'impact des conséquences médicales et économiques	Programme hospitalier multicentrique reposant sur un consensus national	Les indications retenues pour la mise en œuvre de ce programme sont définies comme suit : Actuellement sont considérés comme candidats à une implantation cochléaire : les adultes et les enfants présentant une surdité profonde acquise n'obtenant pas de discrimination de la parole à 70 dB, avec un appareillage conventionnel, les enfants sourds congénitaux ou prélinguaux pour lesquels un appareillage conventionnel ne permet pas ou peu de discrimination de la parole à 70 dB, les adultes et les enfants présentant une surdité sévère obtenant un score de discrimination de la parole inférieur à 30 % à 70 dB dans les meilleures conditions d'appareillage conventionnel.
PHRC 2006-2008	Implants cochléaires pédiatriques - étude des impacts médicaux, sociaux et économiques à moyen terme	Programme hospitalier multicentrique reposant sur un consensus national	Les indications retenues pour la mise en œuvre de ce programme sont définies comme suit : Actuellement sont considérés comme candidats à une implantation cochléaire pédiatrique : les enfants présentant une surdité profonde acquise n'obtenant pas de discrimination de la parole à 70 dB, avec un appareillage conventionnel, les enfants sourds congénitaux ou prélinguaux pour lesquels un appareillage conventionnel ne permet pas ou peu de discrimination de la parole à 70 dB, les enfants présentant une surdité sévère obtenant un score de discrimination de la parole inférieur à 30 % à 70 dB dans les meilleures conditions d'appareillage conventionnel.
Swedish Council on Technology Assessment in Health Care, 2006 (11)	<i>Bilateral cochlear implantation in children</i>	Analyse systématique de la littérature	Objectif : comparer l'implantation unilatérale par rapport à l'implantation bilatérale Données insuffisantes (peu d'études, absence de groupe-contrôle) pour définir l'intérêt de l'implantation cochléaire bilatérale : des études bien conduites sont nécessaires pour déterminer l'intérêt de l'implantation bilatérale au regard des complications ajoutées par la 2 ^{nde} implantation. Aucune étude n'a évalué les complications ou effets secondaires de l'implantation bilatérale. Aucune étude n'a évalué le rapport coût/efficacité de l'implantation cochléaire bilatérale chez l'enfant.
Institut national de la santé et de la recherche médicale, 2006 (12)	Déficit auditif : recherches émergentes et applications chez l'enfant	Littérature (revue non systématique) Avis d'experts Méthode : expertise collective au cours de laquelle les experts ont présenté une analyse critique et une synthèse des travaux publiés au plan international.	Âge d'implantation et compréhension/développement du langage : Il existe une période de plasticité cérébrale maximale, particulièrement étudiée chez les enfants porteurs d'implant cochléaire, et qui conditionne l'âge de la réhabilitation auditive. La précocité de l'implantation cochléaire est le facteur majeur de développement du langage oral, et à ce jour, l'implantation est pratiquée par la majorité des équipes françaises entre 12 et 24 mois, pour les surdités congénitales profondes. Intérêt des audioprothèses mixtes électro-acoustiques chez l'enfant à valider : Des études intéressantes sont entreprises pour conserver au mieux la cochlée lors de la mise en place d'un implant cochléaire (administration locale de cortisone, de neurotrophiques et emploi de techniques de <i>soft surgery</i>). Le développement très prometteur de l'audioprothèse mixte acoustico-électrique suit la même logique de conserver au mieux les restes auditifs cochléaires. Dans les surdités partielles où la perte sur les fréquences aiguës est sévère, alors que l'audition peut être bien préservée sur les fréquences graves, on peut combiner un implant cochléaire limité à la base de la cochlée, avec une prothèse acoustique classique pour les fréquences graves. Les premiers résultats indiquent que la mise en place soigneuse d'un implant court ne détériore pas le fonctionnement cochléaire, et apporte un gain considérable d'intelligibilité associé à une certaine perception de la musique nettement supérieure à l'audioprothèse acoustique seule ou à l'implant cochléaire classique.

III.2. Études analysées

Tableau 12. Détail des études rapportant l'évaluation des performances chez l'enfant.

Auteurs, année	Type d'étude	N	Étiologie surdité	Caractéristiques patients	Type d'implant	Suivi	Critères d'évaluation	Performances	Complications	Commentaires
Allum <i>et al.</i> , 2000 (28)	Série rétrospective sur un échantillon non aléatoire de sujets repartis dans 3 groupes selon l'âge à l'implantation : > 7 ans (n = 26) < 7 ans (n = 45) < ou = 3ans dont la surdité est post-méningitique (sous-groupe motivé par un score postimplantation LiP inférieur pour ces enfants) (n = NR)	71	- surdité congénitale ou néonatale (n = 51) - surdité post-méningitique entre le 9 ^{ème} et le 24 ^{ème} mois de vie (n = 14) - surdité progressive (n = 2)	Seuil d'audiométrie tonale > 100 dB (1-8 kHz) âge à l'implantation : 6,9 ans [1,7-14,6] pour les implants Med El ; 6,7 ans [1,9-14,0] pour les implants Nucleus sex ratio NR	3 implants ont été utilisés : - Nucleus M22 (35) - Nucleus M24 (15) - Med El C40 + (19) - Med El C40 (2) Pas de différence sur l'âge d'implantation entre les modèles d'implants	Évaluations réalisées après l'activation du processeur entre j 2 et j 5, puis à 1, 3, 6 mois, puis tous les 6 mois. Suivi rapporté à 2 ans	Batterie de tests EARS (<i>Evaluation of Auditory Responses to Speech</i>) développés pour mesurer le développement auditif chez l'enfant de 1 à 18 ans (aptitudes préverbales ou audio-intégratives, développement des aptitudes verbales) : - <i>Listening Progress Profile</i> (LiP) : discrimination et identification de sons environnementaux, phonèmes et instruments de musique ; - <i>Monosyllabic-Trochee-Polysyllabic Test</i> (MTP) : identification d'une série de mots et du nombre de syllabes ; - <i>Meaningful Auditory Integration Scale</i> (MAIS) : questionnaire conçu pour les parents et les éducateurs pour évaluer l'utilisation de l'implant par l'enfant au regard de la réaction à la voix et aux soins NB : MUSS non exploité	Pas de différence selon le type d'implant. analyse de la variance réalisée selon l'âge par ANOVA. Tous les enfants ont été améliorés entre 1 et 3 mois. Les facteurs influençant le plus l'efficacité de l'implant sont le recul d'utilisation et l'expérience auditive antérieure (interférence avec l'aide auditive controlatérale). Chez les plus jeunes enfants (< 3 ans), après une période de latence (6 mois), l'amélioration est très rapide Faisabilité du test EARS quel que soit l'âge	Non renseignées	Patients pris en charge dans un programme de réhabilitation auditive adapté selon l'âge effectif d'un des sous-groupe non-enseigné

Tableau 12. (Suite 1) Détail des études rapportant l'évaluation des performances chez l'enfant.

Auteurs, année	Type d'étude	N	Étiologie surdité	Caractéristiques patients	Type d'implant	Suivi	Critères d'évaluation	Performances	Complications	Commentaires
Anderson <i>et al.</i> , 2004 (29)	Série rétrospective sur un échantillon non aléatoire à partir de la population multicentrique (28 centres) d'enfants de moins de 2 ans (n = 37/575) implantés avec un implant Med El. Comparaison des performances par rapport à 2 autres groupes d'enfants selon l'âge (2-4 ans, et 4-6 ans)	37	- non renseignée (n = 30) - méningite (n = 4) - génétique (n = 2) - syndrome Waardenburg (n = 1)	24 garçons/13 filles âge à l'implantation : 20,4 mois (10-23,9)	Med El C40 + Med El C40avec processeur TEMP + ou CIS PRO +	Évaluations réalisées en préopératoire, puis après l'activation du processeur à 1, 3, 6, 12 mois, puis tous les ans Suivi à 3 ans rapporté	Batterie de tests EARS (<i>Evaluation of Auditory Responses to Speech</i>) développés pour mesurer le développement auditif chez l'enfant de 1 à 18 ans (aptitudes préverbales ou audio-intégratives, développement des aptitudes verbales)	Le suivi des améliorations des performances auditives par rapport aux groupes d'enfants plus âgés est d'interprétation délicate, compte tenu des effectifs fluctuant selon les tests. Les résultats rapportent des performances audiométriques équivalentes voire supérieures pour les enfants implantés avant 2 ans par rapport à des enfants implantés à un âge ultérieur. Pour certains tests, un temps de latence avant amélioration des scores est observé (MTP, MUSS). Pour d'autres (LiP, MAIS), l'amélioration est immédiate après activation du processeur. Un plafonnement des scores est observé justifiant la nécessité de mise en place de tests plus difficiles susceptibles de mettre en évidence des performances de compréhension et de production de parole au-delà de 5 ans.	Non renseignées	Sélection des groupes non aléatoire argumentée par la disponibilité des résultats des différents tests. Fluctuation des effectifs Plafonnement des scores imputé à l'inadéquation des tests au fur et à mesure du développement.

	Pré-opératoire			6 mois			3 ans		
	Moyenne	(SD)	n	Moyenne	(SD)	n	Moyenne	(SD)	n
LiP	5,8	(7,0)	35	53,0	(26,9)	34	95,4	(8,1)	7
MTP	0,0	(0,0)	28	36,5	(31,3)	24	98,4	(2,9)	5
MAIS	10,9	(10,6)	30	63,8	(17,3)	25	94,0	(8,7)	7
MUSS	18,0	(7,6)	24	38,1	(15,8)	21	94,0	(8,7)	7

Tableau 12. (Suite 2) Détail des études rapportant l'évaluation des performances chez l'enfant.

Auteurs, année	Type d'étude	N	Étiologie surdité	Caractéristiques patients	Type d'implant	Suivi	Critères d'évaluation	Performances	Complications	Commentaires
Chmiel <i>et al.</i> , 2000 (30)	Enquête rétrospective sur un échantillon non aléatoire de familles issues d'un programme d'implantation	21 familles ayant accepté de participer à l'étude sur les 38 interrogées		11 garçons/10 filles âges compris entre 3 et 20 ans au moment de l'étude recul d'utilisation de l'implant cochléaire : m = 4 ans [0,6-9,9] <u>mode de communication principal :</u> - communication orale (n = 16) - communication globale (n = 4) - langage des signes (n = 1)	Nucleus M22		Questionnaires de qualité de vie destinés aux enfants implantés et à leur parents : - questionnaire parents : 54 items visant les caractéristiques générales de l'enfant, l'évaluation subjective du bénéfice et des inconvénients ou problèmes (score sur une échelle de 5, 5 étant le maximum de bénéfice ou le maximum de problèmes) - questionnaire enfants : version simplifiée du questionnaire parents (nombre d'items adapté à l'âge, langage simplifié)	- questionnaire parents : évaluation du bénéfice ressenti : score global moyen = 3,85 [2,65-4,71] évaluation des problèmes ressentis : score global moyen = 2,13 [1,30-3,52] (pannes, activités sportives limitées, équipements) - comparaison des réponses enfants/parents : données disponibles pour 11 enfants (52 %) âge moyen : 11 ans [6-20] recul d'utilisation : 4,8 ans [0,6-9,9] évaluation du bénéfice ressenti : score global moyen = 3,89 (<i>versus</i> 3,76 pour leurs parents) évaluation des problèmes ressentis : score global moyen = 2,40 (<i>versus</i> 1,99 pour leurs parents)		Faisabilité d'un questionnaire de la qualité de vie. Intérêt pour le suivi du patient, et pour apprécier les attentes de l'enfant et de son environnement. Items à discuter pour améliorer l'intérêt du questionnaire
Franz, 2002 (31)	Série rétrospective sur un échantillon non aléatoire de patients à partir de la base de données américaine (37 centres) constituée par MED EL	87	NR	Surdité profonde bilatérale 79 (90 %) prélinguale	Med El C40 +		Évaluation objective et subjective par une batterie de tests adaptés à l'âge : - < 5 ans : ESP Low verbal, GASP mots, MLNT, IT-MAIS ; - > 5 ans : ESP Standard, GASP mots, MLNT, LNT, BKB phrases, MAIS évaluation subjective du gain et de qualité de vie (parents, équipe)	Analyse réalisée sur 68 enfants bénéficiant d'un recul d'utilisation à 6 mois/49 enfants à 12 mois résultats chiffrés non renseignés		Données provenant de la base de données MED EL sur les 37 sites implantateurs aux États-Unis participant aux essais cliniques pour l'agrément FDA. Interprétation impossible en l'absence de données chiffrées disponibles

Tableau 12. (Suite 3) Détail des études rapportant l'évaluation des performances chez l'enfant.

Auteurs, année	Type d'étude	N	Étiologie surdité	Caractéristiques patients	Type d'implant	Suivi	Critères d'évaluation	Performances	Complications	Commentaires
Hassanzad <i>et al.</i> , 2002 (32)	Série rétrospective sur un échantillon non aléatoire de patients à partir de la base de données de patients implantés dans le centre iranien d'implantation cochléaire (monocentrique)	119	NR	<p>119 enfants de niveau social varié issus de la cohorte d'enfants implantés (n = 202) du centre iranien d'implantation cochléaire pour lesquels un recul d'utilisation de 2 ans est disponible</p> <p>61 garçons (51 %)/58 filles (49 %)</p> <p>surdité congénitale (n = 82, soit 69 %) ou prélinguale précoce (< 1 an)</p> <p>antériorité de la surdité : m = 6,1 ans [7mois-16 ans]</p> <p>âge d'implantation : m = 7,1 ans [1,5-16,25] seuil auditif non mesurable avant implantation</p> <p>Critère de non-inclusion dans l'analyse : surdité postmningite en raison de l'âge de survenue (> 8 ans)</p>	<p>Nucleus CI22 (n = 59)</p> <p>Nucleus CI24 (n = 60)</p>	<p>Avant implantation n, 6, 12, 18 et 24 mois après activation</p>	<p>Tests de perception et de compréhension du langage oral en listes ouvertes (spondées) et fermés (<i>PAPT</i>, <i>Persian Auditory Perception Test</i>)</p> <p>analyse statistique : comparaison entre les groupes d'âge de la différence du score de perception auditive avant-après</p>	<p>Comparabilité des groupes avant implantation</p> <p>Analyse par comparaison multiple entre les groupes (test de Scheffe) : meilleur score de perception auditive par ordre décroissant suivant : 0-3 > 4-5 > 6-7 = 8-9 > 10-11 = 12</p>		<p>Extrapolation des résultats à prendre en compte au regard de l'absence d'analyse sur les facteurs de confusion (antériorité de la surdité notamment).</p>

Tableau 12. (Suite 4) Détail des études rapportant l'évaluation des performances chez l'enfant.

Auteurs, année	Type d'étude	N	Étiologie surdité	Caractéristiques patients	Type d'implant	Suivi	Critères d'évaluation	Performances	Complications	Commentaires
Kiefer <i>et al.</i> , 2000(33)	Étude comparative (suivi longitudinal) d'un échantillon non aléatoire d'enfants implantés cochléaires <i>versus</i> groupe-contrôle d'enfants appareillés avec aide auditive conventionnelle	Groupe IC : 88 groupe-contrôle : 34		Groupe implantés cochléaires : surdité prélinguale bilatérale âge d'implantation : m = 5,39 ans [1-17] seuil audiométrie tonale : m = 110,5 dB [83-120 dB] groupe-contrôle : surdité prélinguale, différents degrés et âges. Sujets appareillés en bilatéral avec une aide auditive conventionnelle. âge moyen : 5,33 ans [1,29-15,38] seuil audiométrie tonale sur la meilleure oreille : 99,58 dB [46-122]	Med El C40 (n = 22) Med El C40 + n = 25) Nucleus CI22 (n = 11) Nucleus CI24m (n = 18)	suivi moyen : 1,7 ans [3 mois – 9ans]	Tests audiométriques (<i>Frankfurt test of functional hearing</i> FFHT) : identification des sons environnementaux, identification de listes de mots et phrases en champ fermé et en ouvert	Sur le groupe-contrôle : identification du seuil d'audiométrie tonale et de l'âge comme covariables du score. Projection de la fonction identifiée sur le groupe implanté permettant de comparer le bénéfice de l'implantation cochléaire par rapport à l'extrapolation de l'appareillage conventionnel : l'analyse de régression linéaire identifie une intersection au seuil d'audiométrie tonale de 86 dB au-delà duquel le bénéfice de l'implantation cochléaire est favorable Groupe implanté : - progression des performances au fil du temps (au-delà de 3 ans) - l'âge d'implantation est un facteur prédictif : les enfants implantés entre 2 et 6 ans montrent une progression plus rapide que les enfants implantés après 6 ans. Les enfants implantés avant l'âge de 2 ans n'ont pas pu être pris en compte dans l'analyse pour les enfants implantés au-delà de 6 ans, le score est corrélé au seuil auditif préopératoire - pas de corrélation des résultats selon l'étiologie		Facteurs prédictifs de l'implantation cochléaire. Un seuil d'audiométrie tonale est identifié.

Tableau 12. (Suite 5) Détail des études rapportant l'évaluation des performances chez l'enfant.

Auteurs, année	Type d'étude	N	Étiologie surdité	Caractéristiques patients	Type d'implant	Suivi	Critères d'évaluation	Performances	Complications	Commentaires
Kirk <i>et al.</i> , 2002(34)	Série rétrospective d'un échantillon multicentrique non aléatoire d'enfants implantés dans le cadre d'une étude longitudinale. L'ensemble des enfants correspondant aux critères d'inclusion a été inclus dans l'analyse	73	Non renseignée	<p><u>Critères d'inclusion :</u></p> <ul style="list-style-type: none"> - surdité prélinguale - surdité profonde ou sévère - pas d'autre handicap associé - implantation < 5ans - implant et stratégie de codage courants - batterie de tests selon la <i>Preschool Assessment Battery</i> disponible avant implantation et tous les 6 mois après implantation. <p>Répartition des enfants en 2 groupes d'âge (1-3 ans/3-5 ans) et selon le mode de communication oraliste/communication globale)</p>	<p>Nucleus stratégie Speak (n = 50)</p> <p>Nucleus stratégie Speak (n = 14)</p> <p>Clarion stratégie CIS (n = 10)</p>	<p>Avant implantation, tous les 6 mois pendant 3 ans, puis 1 fois par an.</p> <p>La date de point utilisée dans l'analyse varie selon les enfants</p>	<p>Tests d'évaluation de la compréhension et de développement du langage (pourcentage de mots correctement identifiés et cotation de la qualité du langage selon l'échelle de Reynell)</p> <p>analyse de la variance</p>	<p>La date de point utilisée dans l'analyse varie selon les enfants (recul d'utilisation, données disponibles). Test de compréhension (répétition de mots) : amélioration progressive du score jusqu'à 2-3 ans pour atteindre 100 %. Pour le groupe oraliste, différence significative en faveur du groupe d'enfants implantés après 3 ans (p < 0,0006) ; DNS pour le groupe communication globale selon l'âge.</p> <p>Test de Reynell de développement du langage :</p> <ul style="list-style-type: none"> - en compréhension, quel que soit le mode de communication, amélioration progressive du langage avec une différence significative en faveur du groupe des enfants implantés avant 3 ans parmi les enfants oralistes (proche de la compréhension des enfants normo-entendants) ; différence non retrouvée pour le groupe communication globale ; - en expression, quel que soit le mode de communication, amélioration progressive du langage sans différence significative selon le groupe d'âge d'implantation. <p>Les enfants oralistes ont un développement du langage proche du score des normo-entendants du même âge, contrairement aux enfants en communication globale.</p>		<p>L'analyse des performances selon l'âge dans cette étude est rendue délicate par les comparaisons multiples, l'absence de renseignement des effectifs. Les seuils de significativité sont donnés à titre indicatif dans ce tableau. Les résultats chiffrés des scores ne sont pas renseignés. Les résultats varient selon le test auditif utilisé. L'influence du mode de communication de l'entourage sur le développement du langage est évoquée par ces résultats.</p>

Tableau 12. (Suite 6) Détail des études rapportant l'évaluation des performances chez l'enfant.

Auteurs, année	Type d'étude	N	Étiologie surdité	Caractéristiques patients	Type d'implant	Suivi	Critères d'évaluation	Performances	Complications	Commentaires
Lee <i>et al.</i> , 2005 (35)	Étude prospective	64		Surdité prélinguale âge moyen d'implantation : 6,01 ans [1,01-14,11] <u>Critères d'inclusion :</u> - surdité profonde, - recul d'utilisation de l'implant > 1an - communication orale Enfants répartis en 3 groupes d'âge d'implantation correspondant à des étapes de scolarisation : < 3 ans (n = 15)/3-6 ans (n = 18)/> 6 ans (n = 31)	Nucleus CI 22M (n = 10) Nucleus CI24M (n = 25) Nucleus CI24CS (n = 19) Nucleus CI24RST (n = 1)	préimplantation, puis 6 mois et 1 fois par an jusqu'à 5 ans après l'implantation	Test de reconnaissance de mots en liste ouverte (cantonais) Plusieurs versions de listes ont été utilisées au long du suivi. Analyse de variance (ANOVA) sur le recul d'utilisation et l'âge d'implantation) Comparaison entre les groupe : test de Bonferroni.	Taux de suivi à 5 ans : 24/64 (37,5 %) Score de reconnaissance vocale : Comparaisons intergroupes : pas d'analyse présentée à 5ans. À 2 et 3 ans de recul d'utilisation, score significativement plus élevé du groupe < 3 ans par rapport au groupe > 3ans. Pas de différence par rapport au groupe 3-6 ans		Lexique cantonais de mots utilisés pour le score de reconnaissance vocale. Voir extrapolation à une langue latine. Comparabilité initiale des groupes sur les autres critères que l'âge et le recul d'utilisation non renseignée. Résultats parcellaires et taux de suivi au terme de l'étude faible.

	communication orale		communication globale	
	(n=25)	(n=17)	(n=16)	(n=16)
	IC<3 ans	IC>3ans	IC<3 ans	IC>3ans
âge moyen d'apparition de la surdité	0,18	0,29	0,18	0,08
âge moyen d'implantation	2,13	3,89	2,24	3,9
seuil moyen en audiométrie tonale sans appareillage	109	108	111	109

	A g e d ' i m p l a n t a t i o n < 3 a n s		3 - 6 a n s		> 6 a n s	
	n	moyenne (S D)	n	moyenne (S D)	n	moyenne (S D)
Préop	1 5	0, 00 (0, 0 0)	1 8	3, 7 2 (1 5, 7 9)	3 1	4, 6 1 (1 3, 3 2)
6 mois	1 5	1 0, 3 3 (2 7, 2 9)	1 8	1 6, 5 0 (3 4, 9 2)	2 8	3 7, 1 8 (4 0, 6 7)
1 a n	1 4	3 8, 9 3 (4 2, 2 2)	1 6	3 7, 4 2 (4 3, 6 0)	3 1	4 1, 7 1 (4 2, 4 2)
2 a n s	1 4	7 6, 6 4 (2 8, 7 1)	1 6	5 1, 5 0 (4 0, 9 5)	2 6	4 2, 5 0 (3 9, 9 7)
3 a n s	8	8 8, 7 5 (1 4, 0 2)	1 3	6 7, 5 8 (2 9, 2 8)	2 2	4 9, 0 1 (3 2, 8 2)
4 a n s	8	8 3, 0 0 (1 5, 3 8)	1 1	6 7, 5 5 (3 4, 0 5)	1 5	6 6, 0 9 (2 6, 2 4)
5 a n s	4	8 5, 0 0 (1 1, 9 4)	1 0	7 6, 9 0 (2 4, 2 8)	1 0	5 7, 8 7 (3 3, 3 4)

Tableau 12. (Suite 7) Détail des études rapportant l'évaluation des performances chez l'enfant.

Auteurs, année	Type d'étude	N	Étiologie surdité	Caractéristiques patients	Type d'implant	Suivi	Critères d'évaluation	Performances	Complications	Commentaires
Manrique <i>et al.</i> , 2004 (36)	Étude prospective longitudinale sur une série consécutive de patients	182	Surdité congénitale ou prélinguale (< 2 ans)	Critères d'inclusion : -surdité profonde prélinguale bilatérale (seuil d'audiométrie tonale > 91 dB) - pas d'autre handicap associé - pas de contre-indication à l'implantation Stratification selon l'âge à l'implantation : gp 1 : 0-3 ans (n = 94)/gp 2 : 4-6 ans (n = 36)/gp 3 : 7-10 ans (n = 30)/gp 4 : 11-14 ans (n = 22) Certains patients (effectif NR) sont appareillés avec une aide auditive sur l'oreille controlatérale (appareillage bimodal) Comparabilité des groupes : pas de différence en termes d'audiométrie tonale préimplantation	NUCLEUS CI M22 (n = 86) NUCLEUS M CI24 (n = 96)	8 ans	- Audiométrie tonale et tests de compréhension incluant des listes fermées (voyelles, mots), des listes ouvertes (tests dissyllabiques, phrases) adaptés à l'âge - production de parole (<i>Peabody Vocabulary Test</i>) : test de corrélation avec un lexique corrélé à l'âge Analyse statistique : comparaison de moyennes (Student, variables indépendantes $p < 0,05$)	<p><u>Audiométrie tonale</u> : en postimplantation, seuil d'audiométrie tonale compris entre 32 et 44 dB, pas d'augmentation significative au cours des 8 ans</p> <p><u>audiométrie vocale en liste fermée</u> : - reconnaissance de voyelles : score compris entre 53 et 98 %, avec des scores supérieurs pour les enfants implantés avant 7 ans et une progression au fil du suivi chez ces enfants (plus rapide < 4 ans) - test de mots dissyllabiques réalisé sans support visuel dès que les enfants acquièrent le langage : score décroissant selon les groupes d'âge d'implantation entre 8 et 91 %. Supériorité et progression plus rapide du groupe 1 (85-91 %) par rapport au groupe 2 (60 %). Pour les groupes 3 et 4, le score est inférieur à 20 % (la lecture labiale doit être associée) Âge critique défini par les résultats de cette série : 6 ans avec des résultats supérieurs pour les implantations réalisées avant 4 ans. - production de la parole : les enfants du groupe 1 ont un langage proche de la normale, ce qui n'est pas le cas pour les autres groupes. Rq : les effectifs à chaque période d'évaluation ne sont pas rapportés</p>	Analysées par tranche d'âge sur une période de 5 ans après l'implantation : - < 2 ans : aucune complication majeure ; - 2-5 ans : ulcération cutanée imposant une reprise chirurgicale (n = 1) ; échec imposant une réimplantation (n = 3)	Analyse par sous-groupes d'âge : 0-1 ans (n = 37) ; 2-3 ans (n = 63) ; 4-5 ans (n = 26) Les résultats ne sont disponibles selon les dates de suivi que pour un petit échantillon de sujets. Ils ne sont pas rapportés

Tableau 12. (Suite 8) Détail des études rapportant l'évaluation des performances chez l'enfant.

Auteurs, année	Type d'étude	N	Étiologie surdité	Caractéristiques patients	Type d'implant	Suivi	Critères d'évaluation	Performances	Complications	Commentaires
Nikolopoulos <i>et al.</i> , 2004 (37)	Étude prospective monocentrique sur un échantillon non aléatoire de patients inclus dans la cohorte Nottingham.	51	Surdité congénitale (n = 25) surdité prélinguale postméningitique (n = 22) autre (n = 4)	27 garçons (53 %)/24 filles (47 %) âge de survenue de la surdité : m = 5 mois [0-20 mois] âge à l'implantation : m = 4 ans [21 mois-5,8 ans] Caractéristiques identifiées selon les 12 critères du <i>Nottingham version of children's implant profile</i> (NCHIP) : âge, antériorité de la surdité, critères cliniques et radiologiques, évaluation audiométrique, capacités de parole et langage, handicap associés, structure et soutien familial, environnement éducatif, <i>availability of support services</i> , attentes de l'enfant et de la famille, fonction cognitive, méthode d'apprentissage <u>critères d'inclusion</u> : - surdité prélinguale (< 2 ans) - âge à l'implantation < 6 ans - seuils > 60 dB sur les fréquences vocales	Nucleus	Résultats à 3 ans et 4 ans	CAP (<i>Categories of auditory performance</i>) : mesure globale de la compréhension en pratique quotidienne (score le plus bas correspondant à la non perception des soins environnementaux, le score le plus élevé correspondant à la possibilité d'utiliser le téléphone avec un interlocuteur inconnu) CDT (<i>connected discourse tracking</i>) : mesure de la perception de la parole en champ libre correspondant à la lecture d'histoire sur 3 niveaux de difficultés linguistiques dans une position empêchant l'enfant d'utiliser la lecture labiale. L'enfant doit répéter les phrases 1 à 1. Tests statistiques utilisés : - CDT : coefficient de corrélation de Pearson utilisé. - CAP : test non paramétrique (<i>Spearman rank</i>) ajustement sur les covariables du NCHIP (analyses de régression multiples)	Influence des critères du NCHIP : - sur le test CAP : L'antériorité de la surdité et la méthode d'apprentissage sont les plus importants facteurs influençant le résultat du test CAP (29 % de la variance à 3 ans, et 31 % à 4 ans) - sur le test CDT : après 3 ans d'utilisation de l'implant, la structure et soutien familial et la méthode d'apprentissage sont les plus importants facteurs influençant le résultat du test CDT (42 % de la variance à 3 ans) ; à 4 ans, la méthode d'apprentissage et l'âge à l'implantation représentent 35 % de la variance.	Non renseignées	Description des facteurs influençant les performances audiométriques : prépondérance de la méthode d'apprentissage. Autres facteurs prédictifs importants : antériorité de la surdité, âge à l'implantation (supériorité chez les enfants implantés précocement), structure/soutien familial. Intérêt pour la définition des critères d'éligibilité, et l'encadrement des centres.

Tableau 12. (Suite 9) Détail des études rapportant l'évaluation des performances chez l'enfant.

Auteurs, année	Type d'étude	N	Étiologie surdité	Caractéristiques patients	Type d'implant	Suivi	Critères d'évaluation	Performances	Complications	Commentaires
Papsin <i>et al.</i> , 2000 (38)	Série monocentrique comparative sur un échantillon non aléatoire de patients	66	Surdité congénitale	Patients implantés dans un centre à partir de 1989 (exhaustivité non renseignée) 35 filles/31 garçons seuils audiométrie tonale compris entre 95 et 120 dB (meilleure oreille) âge moyen d'implantation = 6,0 ans [1,9-15,4] recul moyen d'utilisation = 39 mois	Nucleus M22	Suivi annuel des patients implantés pendant les 4 années qui suivent l'implantation	Perception de la parole : - liste fermée : WIPI (<i>Word Intelligibility by Picture Identification</i>) - liste ouverte : PBK (<i>Phonetically Balanced Kindergarten</i>) - TAC (<i>test of Auditory Comprehension</i>) intégrant les fonctions cognitives et la mémorisation	Patients implantés dans un centre à partir de 1989 (exhaustivité non renseignée) Les résultats rapportés sont parcellaires : selon les tests et la date de suivi, entre 16 et 46 scores de patients sont rapportés sur les 66 patients pris en compte. Analyses multiples en stratifiant les résultats en 2 groupes selon l'âge à l'implantation. Les effectifs en résultant sont déséquilibrés. Amélioration des scores tout au long des 4 années de suivi. Les histogrammes des scores sont présentés répartissant les résultats selon l'âge d'implantation < ou > 4 ans, puis idem pour 5, 6 et 7 ans.		Séries rapportant des implantations réalisées à partir de 1989. Résultats en faveur d'une implantation précoce. Cette série concerne des enfants atteints de surdité congénitale. Les implantations réalisées avant l'âge de 4 ans dans cette série sont marginales. À mettre en relation avec l'évolution des pratiques depuis 1989.

Tableau 12. (Suite 10) Détail des études rapportant l'évaluation des performances chez l'enfant.

Auteurs, année	Type d'étude	N	Étiologie surdité	Caractéristiques patients	Type d'implant	Suivi	Critères d'évaluation	Performances	Complications	Commentaires
Sainz <i>et al.</i> , 2003 (39)	série rétrospective sur un échantillon non aléatoire de patients à partir de la base de données internationale constituée par MED EL	140	-non renseignée (n = 71)- génétique (n = 41)- syndrome Waardenburg (n = 10) - méningite (n = 7)- ototoxicité (n = 5)- infection virale (n = 6)	<p><u>Critères d'inclusion dans l'analyse</u> : les enfants ont été sélectionnés sur les 400 enfants issus de la base de données Med EI (Europe et Amérique du Sud) par les critères suivants :</p> <ul style="list-style-type: none"> - surdité profonde bilatérale ; - appareillage prélingual ; - absence de comorbidités neurologiques ou cognitives associées ; - implantations réalisées avant février 2000 pour bénéficier d'un recul d'utilisation de 2 ans. <p><u>Caractéristiques des enfants</u> : 73 garçons/67 filles âge médian : 6,0 ans [1,6-17,5] seuil auditif sans appareillage : 19,4 db (SD : 10,1) entre 0,5 et 4 Hz répartition en 4 groupes selon l'âge à l'implantation : < 3 ans, 3-6, 6-10, > 10 ans (effectifs non renseignés)</p>	Med EI C40Med EI C40 +	2 ans	tests audiométriques issus de la batterie de tests EARS (<i>Évaluation of Auditory Responses to Speech</i>) : - <i>Listening Progress Profile</i> (LiP) : discrimination et identification de sons environnementaux, phonèmes et instruments de musique ; - <i>Monosyllabic-Trochee-Polysyllabic Test</i> (MTP) : identification d'une série de mots et du nombre de syllabes. analyse statistique : ajustement sur les covariables par ANOVA (durée d'utilisation, âge d'implantation)	Test Lip : 1 mois après activation, amélioration significative, puis progression sur les 2 ans de suivi (différences de progression selon l'âge d'implantation). Test MTP : 3 mois après activation, différence significative (après une chute à J2), puis progression jusqu'à 2 ans. Les comparaisons entre les groupes ne couvrent pas toute la période de suivi.	NR	Suivi à 2 ans d'une cohorte d'enfants stratifiés selon l'âge. Les comparaisons entre les groupes ne couvrent pas toute la période de suivi Effectifs par tranche d'âge non renseignés. Différences selon l'âge à 2 ans non renseignées

Tableau 12. (Suite 11) Détail des études rapportant l'évaluation des performances chez l'enfant.

Auteurs, année	Type d'étude	N	Étiologie surdité	Caractéristiques patients	Type d'implant	Suivi	Critères d'évaluation	Performances	Complications	Commentaires
Schauwers <i>et al.</i> , 2004 (40)	Série prospective sur une série consécutive d'enfants implantés très précocement (6-18 mois)	10	Congénitale	Seuils d'audiométrie tonale > 90 dB port préalable d'un appareillage auditif 1 à 4 mois après dépistage de la surdité sauf pour 1 enfant (appareillage 8 mois après dans ce cas) Échec de cet appareillage Un groupe-contrôle d'enfants normo-entendants est constitué	Nucleus M24	1 an	Évaluation des vocalisations des enfants lors d'enregistrements vidéo (prélexicales et lexicales) perception auditive : score CAP (<i>categories of auditory performances</i>) correspondant à 7 niveaux. Le niveau 0 correspond à l'absence de réaction aux sons environnants ; le niveau 7 à l'utilisation du téléphone avec un interlocuteur familial. Discrimination des phonèmes Analyses réalisées selon le recul d'activation de l'implant et l'âge de l'enfant à l'activation.	Âge de début des babilllements est de 30,8 mois [18-43] <i>versus</i> 6-8 mois pour les enfants normo-entendants corrélation entre l'âge de début des babilllements et l'âge d'activation de l'implant absence de corrélation entre le délai d'apparition des babilllements et le recul d'utilisation score CAP : 1 an après l'implantation, 8/10 enfants ont atteint le score de 5 ou 6. Les enfants implantés avant l'âge de 1 an atteignent le score CAP des normo-entendants 3 mois postimplantation discrimination des phonèmes : avant implantation, aucun phonème perçu ; à 6 et 12 mois postimplantation, la plupart des phonèmes sont perçus (selon les enfants, évaluation faite à 6 et/ou 12 mois). Pour certains enfants, l'évaluation n'est pas disponible.		Limites d'interprétation compte tenu de la méthodologie de cette série. Les résultats de cette série d'enfants implantés très précocement (6-18 mois) suggèrent que le développement des babilllements et de la perception auditive (score CAP) sont d'autant plus proches du développement des enfants normo-entendants que l'implantation est précoce. À mettre en regard des limites (faisabilité de l'implantation, critères d'évaluation) chez le jeune enfant.

Tableau 12. (Suite 12) Détail des études rapportant l'évaluation des performances chez l'enfant.

Auteurs, année	Type d'étude	N	Étiologie surdité	Caractéristiques patients	Type d'implant	Suivi	Critères d'évaluation	Performances	Complications	Commentaires
Staller et al., 2002 (41)	Série multicentrique des implantations réalisées dans 46 centres aux États-Unis	256	Non décrite. (congénitale ou acquise selon les enfants)	<u>Critères d'inclusion :</u> - enfants de 12 à 24 mois avec une surdité neurosensorielle bilatérale profonde et un plafonnement du développement auditif - enfants de 25 mois à 17 ans selon les mêmes critères avec un score de reconnaissance de mots $\leq 30\%$ (tests MNL, LNT)	Nucleus 24 Contour Stratégies de codage : ACE, SPEAK, CIS	3 et 6 mois après activation	Reconnaissance vocale : test adapté à l'âge - enfants de 25 mois à 4 ans : version adaptée du ESP (<i>Early speech perception</i>), GASP (<i>Glendonald Auditory Screening Procedure</i>), MLNT, MAIS (<i>meaningful Auditory Integration Scale</i>) - enfants > 5 ans : ESP, GASP, LNT (mots monosyllabiques), HINT-C (<i>Hearing In Noise Test for Children</i>), MAIS	Sauf pour 2 enfants ayant une ossification cochléaire post-méningitique, toutes les électrodes ont été insérées. Audiogramme rapporté sur une minorité de patients implantés : en préimplantation, 44/82 (65,8 % des patients pour lesquels cette information est disponible) avaient une audition mesurable sur au moins 1 fréquence. 1 mois après implantation, préservation de cette audition résiduelle pour 29/54 (44 %) de ces sujets. L'évaluation de la perception est rapportée sur des effectifs parcellaires.	Non rapportées	Nouvelle génération d'implant : électrode périmodiolaire Contour visant à faciliter l'insertion et taille réduite du récepteur-stimulateur par rapport au Nucleus 24. Limites d'interprétation des performances compte-tenu des fluctuations d'effectifs majeures.

Tableau 12. (Suite 13) Détail des études rapportant l'évaluation des performances chez l'enfant.

Auteurs, année	Type d'étude	N	Étiologie surdité	Caractéristiques patients	Type d'implant	Suivi	Critères d'évaluation	Performances	Complications	Commentaires
Sarant <i>et al.</i> , 2001 (42)	Série rétrospective sur un échantillon non aléatoire de patients à partir de la base de données de 2 centres australiens	167		<p>Critères de sélection : 30 des patients implantés sur les 2 centres n'ont pas été inclus dans l'analyse en l'absence de scores d'audiométrie vocale disponibles (niveau de langage insuffisant pour réaliser le test).</p> <p>Âge à l'implantation : 1,2 à 15,5 ans Antériorité de la surdité : 0,2-13,7 ans Recul d'utilisation : 0,1-10,6 ans</p>	Nucleus M22		<p>Audiométrie vocale : - score de perception en liste ouverte (16 phrases de 50 mots = BKB/A). - score de perception en liste fermée : liste de mots différentes selon les établissements (CNC ou PKB)</p> <p>analyse de covariance pour identifier les facteurs prédictifs</p>	<p>Scores de reconnaissance de phrases disponibles pour 118/167 enfants scores de reconnaissance de mots disponible pour 154/167 enfants analyses parallèles à partir de ces 2 scores. Les facteurs intervenant à hauteur de 51 % de la variance des scores de perception auditive sont : antériorité de la surdité avant implantation, le recul d'utilisation de l'implant, le mode de communication, les caractéristiques cliniques, le processeur, les seuils auditifs mesurés en préopératoire avec appareillage.</p>		Intérêt de l'étude pour identifier les facteurs prédictifs.
Uchanski <i>et al.</i> , 2003 (43)	Étude prospective sur un échantillon non aléatoire de patients implantés cochléaires	181 (groupe-contrôle : 24)		<p>Surdité profonde prélinguale bilatérale enfants utilisant un implant cochléaire depuis au moins 4 ans</p>			<p>Caractéristiques acoustiques de la parole Analyse sur 3 sous-groupes : - sujets normo-entendants (n = 24) - implantés cochléaires utilisant une communication orale (n = 92) - implantés cochléaires utilisant une communication globale (n = 89)</p>	<p>Selon les items considérés, 46 à 97 % des implantés ont une production de parole dont les caractéristiques sont dans les valeurs de sujets normo-entendants (sauf durée de parole et durée des voyelles en début de prise de parole). Les résultats sont plus proches de la parole des sujets normo-entendants pour le groupe scolarisé en communication orale.</p>		

Tableau 12. (Suite 14) Détail des études rapportant l'évaluation des performances chez l'enfant.

Auteurs, année	Type d'étude	N	Étiologie surdité	Caractéristiques patients	Type d'implant	Suivi	Critères d'évaluation	Performances	Complications	Commentaires												
Uziel <i>et al.</i> , 2007 (44)	Étude prospective monocentrique longitudinale (10 ans) sur une série consécutive d'enfants	82		<p>Surdité profonde prélinguale bilatérale</p> <p>Enfants implantés entre janvier 1989 et décembre 1995</p> <p>Âge à l'implantation : 4,8 ± 2,3 ans [1,9-14]</p> <p>Recul d'utilisation à la date de point : 11,7 ± 1,7 ans [10-15,8]</p> <p>Nombre d'électrodes actives > 15, sauf pour 6 enfants (nb électrodes compris entre 12 et 15)</p>	<p>Nucleus CI22M</p> <p>Stratégie de codage SPEAK</p> <p>Réimplantation : N = 6 avec une génération plus récente CI24</p>	<p>10 ans</p> <p>1 enfants perdu de vue au bout de 3 ans (départ à l'étranger)</p>	<p>Perception de la parole : - test de reconnaissance de mots en listes ouvertes (PKB en langue française) - reconnaissance de phrases dans le bruit (rapport signal/bruit 10 dB) : CDT</p> <p>Production de la parole (cotation de 1 à 5)</p> <p>Niveau de langage (test lexical standardisé – cotation de 1 à 6)</p> <p>Statut socio-éducatif (questionnaire adressé aux familles intégrant des items relatifs au milieu éducatif, le niveau scolaire, le mode de communication utilisé à domicile et à l'école, les résultats scolaires)</p> <p>Tests statistiques utilisés : test du chi2 (analyse univariée de Pearson), analyse de variance et covariance.</p> <p>Variables indépendantes retenues : âge à l'implantation, handicap associé, mode initial de communication, environnement éducatif, nombre d'électrodes actives.</p>	<p>Observance : 10 ans après implantation, 79/82 enfants (96 %) Les 3 enfants non utilisateurs avaient été implantés quelques années après méningite.</p> <p><u>score de reconnaissance de mots en listes ouvertes (PKB en langue française) :</u> dans le silence : 72 ± 26 % [0-100] dans le bruit : 44,5 ± 28 % [0-94]</p> <p><u>Score de reconnaissance de phrases dans le bruit : CDT = 55,3 ± 30 mots/minutes [0-105]</u></p> <p>au téléphone : 33 ± 22 mots/minutes</p> <p>évolution des performances entre 5 et 10 ans : score PKB en progression moyenne de 7 % sur cette période, CDT de 20 % (p < 0,001)</p> <p><u>Production de parole : 54/82 enfants (66 %) ont un score de 4 ou de 5.</u></p> <p>Absence d'analyse statistique</p> <p><u>Niveau de langage : 62/82 enfants (75 %) ont un niveau de langage inférieur à celui de la population normale (adapté à l'âge)</u></p> <p><u>Mode de communication :</u></p> <table border="1"> <thead> <tr> <th>Communication</th> <th>orale</th> <th>totale</th> <th>signes</th> </tr> </thead> <tbody> <tr> <td>Initialement</td> <td>60 (73 %)</td> <td>21</td> <td>1</td> </tr> <tr> <td>À la date de point</td> <td>69 (84 %)</td> <td>12</td> <td>1</td> </tr> </tbody> </table> <p>À la date de point, 79 % des enfants utilisent la communication orale ; 20 % la communication totale</p> <p>59/60 enfants utilisant au départ la communication orale seule ont continué à utiliser ce seul mode.</p> <p>Sur les 21 enfants utilisant au départ une communication totale, 11 ont continué, 10 sont passé à une communication orale seule.</p>	Communication	orale	totale	signes	Initialement	60 (73 %)	21	1	À la date de point	69 (84 %)	12	1	<p>11 pannes ou complications (13,4 %)</p> <p>Causes de réimplantation : - pannes ou diminution des performances (n = 10) - infection (n = 1)</p>	<p>Perdus de vue</p> <p>renseignés</p> <p>Tests statistiques décrits</p> <p>Analyse en intention de traiter</p>
Communication	orale	totale	signes																			
Initialement	60 (73 %)	21	1																			
À la date de point	69 (84 %)	12	1																			

Tableau 12. (Suite 15) Détail des études rapportant l'évaluation des performances chez l'enfant.

Auteurs, année	Type d'étude	N	Étiologie surdité	Caractéristiques patients	Type d'implant	Suivi	Critères d'évaluation	Performances	Complications	Commentaires
Waltzman <i>et al.</i> , 2002 (45)	étude longitudinale d'un échantillon non aléatoire de patients parmi les enfants implantés dans à New York entre 1987 et 1995	81	Inconnue (n = 40) génétique (n = 18) post-méningitique (n = 15) post-CMV (n = 3) malformation de Mondini (n = 3) syndrome de Leber (n = 1) ototoxicité (n = 1)	Surdité profonde bilatérale 81 patients parmi les 133 implantés entre 1987 et 1995. Les 52 autres patients n'ont pas été suivis pour les raisons suivantes : 39 ont déménagé, 9 ont été perdus de vue et 4 n'utilisent pas l'implant. Âge moyen d'implantation : 4,2 ans [13 mois-15 ans] antériorité de la surdité avant implantation : 3,9 ans [6 mois-15 ans]	Nucleus 22 (n = 76) Clarion (n = 5)	5 à 13 ans	Tests de compréhension adaptés à l'âge - listes fermées : <i>Early Speech Perception test (ESP)</i> , <i>Northwestern University Children's Perception Test of Speech (NU-CHIPS)</i> - listes ouvertes : <i>Glendonald Auditory Screening Procedure (GASP)</i> , <i>Phonetically Balanced Kindergarten (PBK)</i>	Scolarisation : Sur les 61 enfants scolarisés initialement normalement, 5 ont changé d'école. Sur les 17 enfants initialement scolarisés en établissements spécialisés, 11 sont restés et 6 ont intégré un établissement normal. L'âge à l'implantation et la présence de handicaps associés sont les facteurs influençant le plus la variance Sur les 133 implantés, 98 utilisent la communication orale (dont 90 sont scolarisés dans le système normal), 15 utilisent une communication globale, le mode de communication étant non renseigné pour 20 enfants. Score de mots en liste ouverte : En préopératoire, score de reconnaissance en liste ouverte = 0,34 % À 1 an, score moyen = 8,9 % [0-52 %]. 23/81 enfants ont acquis une compréhension, les autres ont un score = 0 %. À 5 ans, le score PBK moyen (n = 81) = 65,4 % [0-100 %] Score de phrases en liste ouverte : score disponible pour 4 enfants en préopératoire (0, 10, 20, 20 % respectivement). À 1 an, score moyen (n = 81) = 17,7 % [0-100 %] 19/81 ont acquis la reconnaissance de phrases (score sur cet effectif = 75,5 % [50-100 %]. À 5 ans, score moyen (n = 81) = 81,3 % [0-100 %]. L'analyse par sous-groupe d'âge donne une orientation en faveur des scores de compréhension sur le suivi à long terme d'autant plus importants que l'enfant a été implanté jeune.	9 réimplantations ont été nécessaires suite à un dysfonctionnement de l'implant (n = 7) ou à une extrusion (n = 2)	Les perdus de vue sont renseignés.

Tableau 12. (Suite 16) Détail des études rapportant l'évaluation des performances chez l'enfant.

Auteurs, année	Type d'étude	N	Étiologie surdité	Caractéristiques patients	Type d'implant	Suivi	Critères d'évaluation	Performances	Complications	Commentaires
Malformations cochléaires										
Arnoldner <i>et al.</i> , 2004 (46)	série de cas	6	Malformation congénitale de l'oreille interne : - dysplasie cochléaire (Mondini) : 2 IP II, 1 IP I ; - 1 hypoplasie cochléaire - 2 syndromes de Gusher	5 garçons/1 fille âge à l'implantation : 3,7 ans [1-5] 2 enfants ont été implantés en bilatéral	Med El C40 + porte-électrodes standard (surface de contact 27 mm) pour 4 patients ; modèle compressé (surface de contact 12 mm)	recul d'utilisation : 3 ans [1,5-4]	Batterie de tests EARS (<i>Évaluation of Auditory Responses to Speech</i>) développés pour mesurer le développement auditif chez l'enfant de 1 à 18 ans (aptitudes préverbaux ou audio-intégratives, développement des aptitudes verbales) : - LiP - MTP - phrases	Performances auditives satisfaisantes : 4/6 variabilité interindividuelle des performances. faisabilité de l'implantation cochléaire chez des patients ayant une malformation cochléaire influence de l'âge, de l'antériorité de la surdité, du mode de communication de l'enfant à l'implantation, de l'étiologie, des attentes et de l'encouragement des parents et de l'équipe de réhabilitation	Complications peropératoires chez un patient (fuite Gusher) complications postopératoires : contractions involontaires de la face (1 patient)	
Mylanus <i>et al.</i> , 2004 (47)	série mono-centrique de cas	13	Surdité congénitale (n = 11/13) syndrome de l'aqueduc du vestibule élargi (n = 2) engendrant une surdité profonde à 2 ans	- surdité congénitale : âge moyen d'implantation = 4 ans - syndrome EVA : âge d'implantation = 6,5 et 7,3 ans Âge d'implantation : entre 1,1 et 7,3 ans Un groupe-contrôle est constitué		suivi moyen = 3,5 ans	Audiométrie tonale et vocale	Audiométrie tonale : amélioration des seuils pour tous les patients (compris entre 50 et 95 dB avec l'appareillage antérieur et entre 30 et 50 dB en postopératoire) sauf 1 Audiométrie vocale : score de reconnaissance de phonèmes en liste ouverte (n = 9/13) compris entre 40 % (score à 1 an pour 1 patient donné) et 95 % (score à 5 ans pour 1 patient donné)	Complications peropératoires : -CSF gusher (n = 2) -exposition carotide (n = 1) -stimulation nerf facial (n = 1) -ablation étrier et hippocampe pour accès (n = 1) complication postopératoire otorrhée (n = 1)	Difficulté d'interprétation des résultats présentés compte tenu des situations particulières concernées. Les résultats montrent une amélioration de la fonction auditive avec une grande variabilité interindividuelle.

Tableau 12. (Suite 17) Détail des études rapportant l'évaluation des performances chez l'enfant.

Auteurs, année	Type d'étude	N	Étiologie surdité	Caractéristiques patients	Type d'implant	Suivi	Critères d'évaluation	Performances	Complications	Commentaires
Nikolopoulos et al., 2006 (48)	Étude prospective monocentrique comparative sur un échantillon non aléatoire de patients inclus dans la cohorte Nottingham. Comparaison des performances audiométriques à long terme de l'implantation cochléaire selon 2 étiologies : méningite/congénitale Implantations réalisées entre 1989 et 1999	129	Surdité prélinguale postménigitique (PMD) (n = 46) surdité congénitale (CD) (n = 83)	<p><u>critères d'inclusion :</u></p> <ul style="list-style-type: none"> - étiologie - surdité profonde bilatérale (seuils > 95 dB sur les fréquences vocales) - âge à l'implantation ≤ 5,6 ans (âge pré-scolaire en Royaume-Uni) - ≥ 15 électrodes intracochléaires - implant Nucleus <p><u>Comparabilité des groupes :</u></p> <ul style="list-style-type: none"> - âge : DNS selon les groupes - PMD : m = 3,3 ans [1,3-5,5] - CD : m = 3,6 ans [1,4-5,6] - pas de différence entre les groupes au terme de l'évaluation sur le mode de communication utilisé et le mode de scolarisation - comorbidités associées : pas de différences entre les groupes 	Nucleus	Résultats à 3 et 5 ans	<p>CAP (<i>Categories of auditory performance</i>) : mesure globale de la compréhension en pratique quotidienne (score le plus bas correspondant à la non perception des sons environnementaux, le score le plus élevé correspondant à la possibilité d'utiliser le téléphone avec un interlocuteur inconnu)</p> <p>CDT (<i>connected discours tracking</i>) : mesure de la perception de la parole en champ libre correspondant à la lecture d'histoire sur 3 niveaux de difficultés linguistiques dans une position empêchant l'enfant d'utiliser la lecture labiale. L'enfant doit répéter les phrases 1 à 1.</p> <p>Tests statistiques utilisés : <i>Student</i> (apparié, non apparié), <i>Mann-Whitney U test</i>, <i>Wilcoxon rang test</i> séries appariées, Qui2</p>	<p>Peu de perdus de vue à 5 ans : 2 dans le groupe PMD, 5 dans le groupe CD (5 %) à 5 ans : résultats en perprotocole</p> <p>Pour les 2 groupes et les 2 tests, améliorations significatives entre l'état initial et le bilan à 3 ans, puis entre 3 et 5 ans. Pas de différences entre les 2 groupes. Les enfants ayant des comorbidités associées, ont des performances inférieures.</p> <p><u>Test CAP :</u></p> <ul style="list-style-type: none"> - groupe PMD : 32 enfants (73 %) comprennent une conversation courante sans lecture labiale, parmi lesquels 14 (32 %) peuvent avoir une conversation téléphonique. Les plus mauvais résultats rapportent l'identification des sons environnementaux (n = 2) - groupe CD : 60 enfants (77 %) comprennent une conversation courante sans lecture labiale, parmi lesquels 42 (54 %) peuvent avoir une conversation téléphonique. Les plus mauvais résultats rapportent l'identification des sons environnementaux (n = 1) <p><u>test CDT :</u> groupe PMD : 47 mots/minute [0-91] groupe CD : 46 mots/minute [0-107]</p>	Non renseignées	<p>Methodologie : essais pragmatique bien renseigné sur 2 populations homogènes d'enfants.</p> <p>Calcul du nombre de sujets nécessaires réalisé : 40 dans chaque groupe (p = 0,05, puissance calculée sur le test CDT)</p> <p><u>conclusion :</u> Performances comparables quelle que soit l'étiologie, mais nécessité de prise en compte des comorbidités associées (critère de sélection ?)</p>

Tableau 12. (Suite 18) Détail des études rapportant l'évaluation des performances chez l'enfant.

Référence	Type d'étude	N	Étiologie surdité	Caractéristiques patients	Type d'implant	Suivi	Critères d'évaluation	Performances	Complications	Commentaires
CMV										
Lee <i>et al.</i> , 2005 (49)	Étude rétrospective monocentrique	13	Infection à CMV	7 garçons/6 filles âge au diagnostic : 1,1±0,7 ans âge d'implantation : 5,6±3,6 ans [1,2-12,1]	5 Nucleus 8 Clarion	Entre 6 mois et 4 ans	Batterie de tests audiométriques adaptés à l'âge : WIPI, PBK-mots, PBK-phonèmes, NuChips, GASP-mots, GASP-phrases, LNT-mots, LNT-phonèmes, MLNT-Phonèmes, HINT-silence La perception auditive a été stratifiée sur 6 niveaux entre la simple détection d'un bruit à la reconnaissance de mots en liste ouverte.	Résultats audiométriques disponibles pour 11/13 enfants. - 8/11 reconnaissent des mots en liste fermée et 6 en liste ouverte. - 7/11 sont scolarisés dans des classes oralistes, 6 sont dans des classes spécialisées en communication globale.	Aucune complication périopératoire.	Faisabilité de la perception du langage chez les enfants sourds en raison d'une infection à CMV. Un suivi longitudinal devrait permettre l'évaluation à long terme de la perception, mais aussi de développement du langage et des performances scolaires.

Tableau 13. Détail de l'analyse des séries de cas chez l'adulte.

Auteurs, année (pays)	Objectif	Indication	N	Technique chirurgicale	Étiologie surdité	Caractéristiques patients etc.)	Type d'implant	Suivi	Critères d'évaluation	Performances
Bassim <i>et al.</i> , 2005 (53) (États-Unis)	Complications péri et postopératoires suivi à 1 an	Adultes pré et postlinguaux	112	Incision post-auriculaire	Adultes prélinguaux, adultes postlinguaux	10 patients ont eu une implantation bilatérale ; 87 patients étaient sourds postlinguaux. La moyenne d'âge d'implantation était de 54 ans (+/-19 ans). 23 patients étaient sourds prélinguaux avec une moyenne d'âge de 34 ans (+/-11 ans) et une durée moyenne de la surdité de 30 ans (+/-11). Les valeurs préimplantations étaient les suivantes = CNC 1 %, HINTQ 1 % et CUNY 2 %.	MED-EL Combi40 +	1 an	Reconnaissance de mots (liste fermée en pourcentage de reconnaissance CNC), reconnaissance de phrases (dans le silence CUNY ; et dans le bruit + 10 dB et + 5 dB HINTQ)	Après les exclusions, 64 patients ont été inclus porteurs d'une surdité profonde postlinguale : les moyennes de scores CNC, HINTQ, CUNY étaient respectivement de 1 %, 4 % et 12 % avant implantation. À 1 an après implantation, chez les sourds postlinguaux, les scores étaient respectivement de 54 %, 87 %, 96 %. Le maximum d'amélioration était obtenu à 3 mois après activation, mais la durée de l'utilisation était associée à une amélioration graduelle des performances. À 1 an postimplantation les valeurs étaient respectivement de 8 %, 31 %, 22 %
Firszt <i>et al.</i> , 2004 (54) (États-Unis)	Facteurs prédictifs	Adultes > 18 ans utilisant leurs implants depuis au moins 3 mois	78 (26 pour chaque type d'implants)		Surdité neurosensorielle profonde : 68 sourds postlinguaux et 10 prélinguaux (surdité avant 2 ans) ; étiologie congénitale (17), traumatisme auditif (7), maladie maternelle (5), méningite (6), maladie de Ménière (2), autre (16), inconnu (25)	Moyenne d'âge 57 ans (20-86)	Clarion, Med-El, Nucleus		Comparaison de trois systèmes d'implant ; Clarion, MedEl et Nucleus. Reconnaissance de mots (CNC) et de phrases (HINT), à différents niveaux d'intensité : 70, 60, 50 dB	Pas de différence de résultats entre les trois systèmes d'implants. Les scores CNC étaient non significativement différents lorsque le stimuli auditif était à 70 dB ou 60 dB, mais différait significativement entre 70 dB et 50 dB. Pour la reconnaissance des phrases, il y avait une différence significative suivant que le stimulus était de 70, 60 ou 50 dB. Compréhension des phrases (HINT) chute de 30 % entre la situation de silence et le bruit à 60 dB. Les scores chutent de 16 % entre 60 et 50 dB dans le silence.

Tableau 13. (Suite 1) Détail de l'analyse des séries de cas chez l'adulte.

Auteurs, année (pays)	Objectif	Indication	N	Technique chirurgicale	Étiologie surdité	Caractéristiques patients	Type d'implant	Suivi	Critères d'évaluation	Performances
Waltzman <i>et al.</i> , 2002 (50)	Performance (implantation tardive)	Enfant/adulte surdité congénitale (surdité prélinguale)	14 adultes ; seuil minimal d'implantation n 95 dB à 500 Hz				Clarion, Nucleus ; diverses stratégies de codage	6 mois 1 an 3 ans postopératoire	Tests de reconnaissance de mots et de phrases dans le silence et dans le bruit [CNC (<i>Consonant Vowel Consonant</i>), CUNY (<i>City University of New York</i>), HINT (<i>Hearing in Noise</i>)]	Amélioration de reconnaissance de mots et de phrases après intervention sur ces différents scores : 7,7 % pour CNC, 13,1 % pour CUNY dans le silence ; amélioration de 13,4 % pour CUNY dans le bruit et 16 % pour le score HINT chez l'enfant. Pas de résultats interprétables chez l'adulte – Article non retenu par la sélection

Tableau 14. Résultats des séries de cas chez les patients âgés.

Auteurs, année (Pays)	Effectif	Technique chirurgicale	Étiologie de la surdité	Caractéristiques de la population	Dispositif implanté	Suivi	Critères de jugement	Résultats
Chatelin <i>et al.</i> , 2001 (55) (États-Unis)	65 sujets > 70 (+ groupe-contrôle < 70 ans)			La comparabilité des deux groupes est discutable : sexe, étiologie	Clarion Device ou Nucleus Device	3, 6 et 12 mois	CNC (Consonant-Nucleus – Consonant ; mots monosyllabiques), CID (<i>Central Institute for the Deaf ; phrases</i>), HINT (<i>Hearing in Noise Test</i>) ; complications chirurgicales	Performance sur le CNC favorable à la population de moins de 70 ans par rapport à la population > 70 ans aux différents temps de l'évaluation ($p < 0,05$) ; jeunes : scores CID en préopératoire 17 % en moyenne, et 12 mois après 78 % en moyenne – Sujets âgés : scores CID en préopératoire 17 % en moyenne et 12 mois après l'implantation 62 % en moyenne ; 4 % des jeunes et 8 % des âgés ont présenté des scores CID inférieurs par rapport aux scores préopératoires. Les résultats obtenus avec les autres scores sont similaires ; performance entre échantillons sur CNC favorable aux jeunes ($p = 0,03$) ; pas de DS avec les autres scores de performance auditive ($p = 0,007$)
Labadie <i>et al.</i> , 2000 (52) (tats-Unis)	36	Implantation sous AG avec monitoring facial, incision auriculaire postérieure, mastoïdectomie cochléostomie, électrode insérée par visualisation directe	Surdité de cause inconnue (8), surdité profonde neurosensorielle (3), traumatisme sonore (2), syphilis (1), syndrome progressif congénital (1) dans le groupe > 65 ans. Chez le groupe < 65 ans, surdité de cause inconnue (11), traumatisme sonore (2), maladie de Lyme (1), fièvre rhumatismale (1), toxicité médicamenteuse (1), syndrome progressif congénital (1), cholestéatome, néoplasme (1), surdité profonde neurosensorielle (1)	36 patients (20 âgés de 18 à 64 ans, 8 patients ayant une comorbidité) et 16 âgés de plus de 65 ans (15 ayant une comorbidité). Durée de la surdité non différente dans les 2 groupes ; surdité profonde postlinguale	Implants Clarion	3 et 6 mois	CNC CID	Les scores avant intervention, à 3 mois et 6 mois après intervention étaient respectivement de 2 %, 29 % et 36 % sur le CNC (groupe 1) et de 6 %, 24 %, et 30 % sur le CNC (groupe 2). Dans les 2 groupes, les différences étaient significatives sur les scores entre le score de base et après intervention à 3 et à 6 mois. Il n'y avait pas de différence en revanche entre 3 et 6 mois. Il n'y avait pas de différence entre le groupe 1 et le groupe 2. Pour le score CID, le groupe 1 affichait des scores de 22 %, 77 %, et 75 % à ces différents temps et de 23 %, 68 % et 69 % pour le groupe 2.

Tableau 15. Études – audition résiduelle.

Auteurs, année	Type d'étude	N	Étiologie surdité	Caractéristiques patients	Type d'implant	Suivi	Critères d'évaluation	Performances	Commentaires
Cullen <i>et al.</i> , 2004 (57)	Série de cas	12		Les inclus sont des patients ayant un score préopératoire CUNY > 60 %, HINTQ > 50 % et CNC > 20 % au niveau de l'oreille implantée	MED-EL Combi 40 + et Nucleus 24	1, 3, 6 et 12 mois après intervention	Reconnaissance de mots (liste fermée en pourcentage de reconnaissance CNC), reconnaissance de phrases (dans le silence CUNY et dans le bruit + 10 dB et + 5 dB HINTQ)	À l'exception du score CUNY à 1 mois, les performances étaient meilleures pour tous les scores après intervention ($p < 0,05$)	Pas de données chiffrées
Fraysse <i>et al.</i> , 2006 (59)	Série de cas résultant des résultats préliminaires d'une étude prospective multicentrique (effectif calculé 100)	27		<p><u>Critères d'inclusion :</u></p> <ul style="list-style-type: none"> - Adultes candidats à l'implantation cochléaire avec une reconnaissance de mots d'au moins 10 % sur l'oreille implantée - Chirurgie en utilisant la technique AOS (Advance Off Stylet). • Patients présentant des seuils à 80 dB ou moins à 125 et 250 Hz et des seuils à 90 dB ou moins à 500 Hz ont été programmés avec une prothèse intra-auriculaire pour pouvoir utiliser la stimulation électroacoustique <p>Caractéristiques des patients : Âge moyen : 50 ans [25-81] Antériorité de la surdité : 9,49 ans [4-51]</p>	Nucleus 24 Contour Advance	2 mesures préopératoires. Suivi à 1, 2, 3 et 6 mois postimplantation	<p>Questionnaire chirurgical</p> <ul style="list-style-type: none"> • Seuils audiométriques en son pur recueillis régulièrement • Évaluation de la reconnaissance de mots dans le calme et dans le bruit avec un rapport signal sur bruit à 10 dB et à 5 dB 	<p>Seuils audiométriques disponibles pour 27 patients</p> <ul style="list-style-type: none"> • Seuils audiométriques conservés à 20 dB près dans 33 % des cas pour le 125 Hz, 26 % des cas pour le 250 Hz et 19 % des cas pour le 500 Hz. • La technique chirurgicale <i>Advanced Off Stylet</i> n'a été strictement respectée que pour 12 patients sur 27 (44 %) • Pour ces 12 patients, les seuils ont été conservés à 20 dB près pour 50 % des patients à 125 Hz, 50 % à 250 Hz et 33 % à 500 Hz • 10 patients ont eu des seuils audiométriques suffisants pour être appareillés avec une prothèse acoustique sur la même oreille. Chez ces patients, la combinaison de la stimulation électrique et acoustique sur la même oreille améliore la compréhension de la parole dans le bruit (amélioration de 3 à 5 dB de rapport signal sur bruit par rapport à l'implant seul) 	

Tableau 15. (Suite 1) Études – audition résiduelle.

Auteurs, année	Type d'étude	N	Étiologie surdité	Caractéristiques patients	Type d'implant	Suivi	Critères d'évaluation	Performances	Commentaires
Kiefer <i>et al.</i> , 2005 (58)	Série bicentrique	13	-	<p>Critères d'inclusion :</p> <ul style="list-style-type: none"> - surdité pré ou postlinguale - perte auditive dans l'oreille à implanter inférieure à 60 dB HL sur au moins 2 fréquences (125, 250 et 500 Hz) et supérieure à 60 dB HL à 1 kHz et au-delà - compréhension de mots monosyllabiques à 70 dB inférieure à 40 % dans la meilleure oreille <p>Caractéristiques :</p> <ul style="list-style-type: none"> Âge moyen à l'implantation : 51 ans [33 – 77] Durée moyenne de surdité : 21 ans [10 – 46 ans] 	MED EL COMBI 40 +	1 an	<p>Seuils d'audition testés avec des sons purs – test de reconnaissance de mots monosyllabiques – tests de reconnaissance de phrases dans le silence et dans le bruit (test de Hochmair-Schulz-Moser). Ces performances ont été mesurés dans trois conditions, puis comparées entre-elles :</p> <ul style="list-style-type: none"> - avant l'implantation avec leur aide auditive ; - 1 an après l'activation de l'implant en mode de stimulation électrique uniquement ; - 1 an après l'activation de l'implant en mode de stimulation électro-acoustique. 	<p>- Seuils d'audition aux sons purs préservés chez 11 sujets sur 13.</p> <ul style="list-style-type: none"> - Augmentation moyenne des seuils d'audiométrie tonale (à 3 mois) : 18 dB à 150 et 250 Hz/15 dB à 500 Hz/16 dB à 1 000 Hz - Scores de reconnaissance de mots monosyllabiques : <ul style="list-style-type: none"> préimplantation : 7 ± 11 % à 1 an postimplantation, en stimulation électrique seule : 54 ± 17 % à 1 an postimplantation, en stimulation électroacoustique : 62 ± 17 % - Scores de reconnaissance de phrases dans le silence et dans le bruit : <ul style="list-style-type: none"> Dans le silence, en condition de stimulation électro-acoustique, l'amélioration des performances a été en moyenne de 8 % [-2 ; + 32 %] par rapport à la stimulation électrique seule. Dans le bruit (signal sur bruit + 10 dB), l'amélioration moyenne des scores n'est pas renseignée. Les valeurs sont entre -2 % et +72 %, avec 7/12 sujets ayant un gain plus important avec le mode électroacoustique entre les stimulations électriques et électro-acoustiques. 	

Tableau 15. (Suite 2) Études – audition résiduelle.

Auteurs, année	Type d'étude	N	Étiologie surdité	Caractéristiques patients	Type d'implant	Suivi	Critères d'évaluation	Performances	Commentaires
Mondain <i>et al.</i> , 2002 (56)	Série multicentrique (3 centres)	7	Génétique (n = 2) inconnue (n = 5)	Surdité congénitale (n = 4) ou prélinguale (n = 3). Seuils moyens d'audiométrie tonale entre 500 et 4000 Hz sans appareillage = 108 dB <u>Critères d'inclusion</u> : âge compris entre 4 et 12 ans seuils d'audiométrie tonale > 70 dB score de reconnaissance de mots en liste ouverte 5-30 % expérience d'une aide auditive > 18 mois utilisation d'une aide auditive controlatérale Tous les enfants inclus avaient un programme d'éducation spécifique et un soutien familial important	Nucleus 24 Contour Stratégies de codage : ACE, SPEAK, CIS	À 3, 6, 9 et 12 mois postimplantation	- Perception de la parole évaluée avec l'implant et en mode binaural - questionnaires MAIS (items relatifs à la perception sonore de l'enfant) et MUSS (items relatifs à l'évaluation de la production de parole) avant implantation et à 9 mois	Les 22 faisceaux d'électrodes ont été implantés chez tous les enfants - score de perception de la parole : tous les enfants ont un score > 60 % à 12 mois, sans différence avec ou sans aide auditive controlatérale - score MAIS : avant implantation, score moyen = 18,1/40 <i>versus</i> 35,1/40 après 9 mois d'utilisation de l'IC. - score MUSS : avant implantation, score moyen = 24,4/40 <i>versus</i> 34,1/40 après 9 mois d'utilisation de l'IC.	Faisabilité de l'implantation cochléaire chez l'enfant avec audition résiduelle. Pas d'évaluation de la préservation de l'audition après implantation cochléaire.

Tableau 15. (Suite 3) Études – audition résiduelle.

Auteurs, année	Type d'étude	N	Étiologie surdité	Caractéristiques patients	Type d'implant	Suivi	Critères d'évaluation	Performances	Commentaires
Parkinson <i>et al.</i> , 2002 (51)	Étude prospective multicentrique sur un échantillon non aléatoire de patients	216 -		<p>Critères d'inclusion :</p> <ul style="list-style-type: none"> - Patients âgés de plus de 18 ans - Perte auditive neurosensorielle bilatérale sévère à profonde pré ou postlinguale - Score de compréhension $\leq 50\%$ en liste de phrases ouverte (HINT) sur l'oreille à implanter et $\leq 60\%$ dans les meilleures conditions <p>Caractéristiques :</p> <p>âge moyen d'implantation : 59,6 ans [SD 15,0] antériorité moyenne de la surdité sévère : 10,9 ans [SD11,8]</p>	Nucleus 24 Contour	3 mois	<p>Audiométrie</p> <ul style="list-style-type: none"> - Vocale à 3 mois : Perception de la parole évaluée à partir de listes ouvertes de mots et de phrases : <ul style="list-style-type: none"> • Phrases <i>Hearing in Noise Test</i> (HINT) : 25 listes de 10 phrases. Score défini à partir du nombre de mots correctement identifiés dans une phrase. • Listes de phrases CUNY (<i>City University of New York</i>) : listes de 12 phrases, dont la longueur varie de 3 à 14 mots • Listes de mots monosyllabiques CNC (<i>Consonant Nucleus Consonant</i>) • Champ à 70 dB SPL - Seuils audiométriques remesurés à 1 mois postopératoire pour déterminer l'audition résiduelle 	<p>Nombre de sujets analysés : audiométrie vocale : Analyse audiométrique réalisée sur les 56/216 adultes (26 %) implantés avec NUCLEUS 24 CONTOUR bénéficiant d'un recul d'utilisation de 3 mois.</p> <ul style="list-style-type: none"> - seuils audiométriques à 1 mois sur 91/216 adultes implantés <p>Audition résiduelle : mesurée chez 91 patients (42 %). 41 des 85 (48 %) patients ayant une perception auditive mesurable en préopératoire ont conservé partiellement ou totalement l'audition résiduelle</p> <p>Listes ouvertes de phrases CUNY dans le calme : moyenne des scores de 11 % avant l'implantation et de 78 % 3 mois après l'implantation</p> <p>Listes ouvertes de phrases HINT dans le calme : moyenne des scores de 5,5 % avant l'implantation et de 62,5 % 3 mois après l'implantation</p> <p>Listes ouvertes de phrases CUNY dans le bruit : moyenne des scores de 4,2 % avant l'implantation et de 59,4 % 3 mois après l'implantation</p> <p>Listes ouvertes de mots CNC dans le calme : moyenne des scores de 3,9 % avant l'implantation et de 38,4 % 3 mois après l'implantation</p> <p>Préférence des stratégies de codage : sur 56 patients évalués, 70 % ont été programmés avec ACE, 25 % avec SPEAK et 3 % avec CIS</p>	

Tableau 16. Détail des études – implantation bilatérale

Auteurs, année	Type d'étude	N	Étiologie surdité	Caractéristiques patients	Type d'implant	Suivi	Critères d'évaluation	Performances	Complications
Litovsky et al., 2006 (60)	Étude rétrospective sur des utilisateurs d'implants	20 (IC bilatérale/ bimodale)		10 enfants implantés en bilatéral et 10 enfants implantés en monolatéral utilisant une audioprothèse controlatérale			Localisation : angle minimal audible (MAA) Audiométrie vocale : dans le silence et dans le bruit (2 personnes parlant simultanément)	Amélioration des scores de compréhension pour les 2 groupes par rapport aux mesures réalisées avec l'implant monolatéral seul. Variabilité interindividuelle. Les auteurs rapportent des résultats supérieurs pour l'implant bilatéral <i>versus</i> stimulation bimodale.	
Tyler <i>et al.</i> , 2002 (61)	Série de cas	9	Surdit� auto-immune (2), M�ni�re (3), Inconnue (3), li�e au bruit (1)	Adultes postlinguaux ayant re�u une am�lioration minime avec aide auditive en pr�op�ratoire . �ge de 35 � 71 ans	Cochlear 124M	3 mois	Compr�hension verbale au calme (CNC, CUNY, HINT) compr�hension verbale au bruit localisation	Performances auditives am�lior�es apr�s l'implantation bilat�rale dans le calme (4), dans le bruit, am�lioration pour 4 patients,	Aucune

Tableau 17. Détail des études sur la réimplantation.

Auteurs, année	Type d'étude et but de l'étude	Indication	N	Technique chirurgicale	Étiologie surdité suivi	Caractéristiques patients	Critères d'évaluation	Performances
Alexiades <i>et al.</i> , 2001 (62)			33 (13 adultes et 20 enfants)	Incision en J ; réimplantation ipsilatérale avec autre implant (14), supérieur, et 19 avec le même implant.		Congénital (17), ototoxicité (3), méningite (3), CMV (2), otosclérose (1), inconnue (8)	Durée d'utilisation avant réimplantation, taux de réimplantation, performances auditives en liste ouverte pour les mots et les phrases (CNC)	Causes de réimplantation chez l'adulte : panne du dispositif (10), dysfonctionnement lié à un traumatisme (1), dégradation du lambeau avec infection (2) ; causes de réimplantation chez l'enfant : panne électronique du DM, dysfonctionnement lié à un traumatisme, plaie non cicatrisante avec exposition du stimulateur et extrusion du fil métallique durée de l'implantation : de 1 mois à 13 ans avec moyenne 4,48 ans chez l'adulte ; durée de l'implantation : de 1 mois à 7,6 ans avec moyenne 2,70 ans chez l'enfant ; taux de réimplantation : 5,3 % ; performances auditives : 10 patients ont eu une amélioration significative, et 9 patients des scores inchangés chez l'enfant) ; performances améliorées en postopératoire pour 4 patients adultes, inchangées pour 5 patients.
Balkany <i>et al.</i> , 1999 (63)			16 réimplantations (sur 191 patients) : taux de réimplantation : 5,7 %			56 % de femmes et 44 % d'hommes. Âge compris entre 3 et 76 ans	Tests de reconnaissance de mots : Listes de mots 5NU 6) pour les adultes et CID (listes de mots). Pour les enfants, : PBK	performances auditives améliorées après la réimplantation

Tableau 17. (Suite 1) Détail des études sur la réimplantation.

Auteurs, année	Type d'étude et but de l'étude	Indication	N	Technique chirurgicale	Étiologie surdité suivi	Caractéristiques patients	Critères d'évaluation	Performances
Lassig <i>et al.</i> , 2005 (64)			58 : adultes (28) et enfants (30)		Réimplantation ipsi ou controlatérale		1. taux de révision et délai moyen 2. cause d'échec 3. comparaison entre scores de performance auditive avant et après réimplantation 4. nombre d'électrodes fonctionnelles 5. complications chirurgicales liées à la réimplantation	1. 5,1 % ; délai moyen : adultes 77 mois ; enfants 47 mois. 2. Anomalie du DM (46 %), complications du lambeau (17 %), remplacement des électrodes (13 %), cause inexpliquée (12 %), amélioration techno (10 %) et pathologie intratemporale (3 %) 3. 71,4 % ont une augmentation des performances auditives, 20 % ont des performances identiques et 8,5 % une baisse 4. Le nombre d'électrodes fonctionnelles est au moins identique 5. Pas de complications chirurgicales
Fayad <i>et al.</i> , 2006 (65)	Étude rétrospective monocentrique		28	Sur les 496 implantations pédiatriques réalisées entre 1987 et 2005 (implants multicanaux), 28 enfants ont nécessité une révision chirurgicale (5,6 %). 1 perdu de vue. L'analyse a été faite sur 27 enfants sex ratio : 17 garçons/11 filles âge moyen de la primo-implantation : 4 ans [16 mois-13 ans].	Étiologie de la surdité : Congénitale (n = 16) Non définie (n = 11)		Perception auditive : - score de Mr Patate (mots PHW et phrases PHS) - GASP : <i>Glendonald Auditory Screening Procedure</i> (mots et phrases) - TAC : <i>Test of Auditory Comprehension</i>	Reprises chirurgicales : - 18 patients ont été réimplantés du même côté. Cause de la reprise chirurgicale : 14 pannes de l'implant (2 Nucleus 22, 2 Nucleus 24, 7 Clarion CI, 2 Clarion CII, 1 MedEl Combi 40 +) 1 infection (Nucleus 24) 2 traumatismes crâniens (Clarion CI et CII) 1 <i>crached casing</i> (Clarion CI) - 9 patients non réimplantés : Cause de la reprise chirurgicale : 3 infections ayant conduit à 2 explanations 2 révisions chirurgicales (1 fuite transitoire de LCR, 1 réimplantation controlatérale) non suivies de réimplantation 4 réimplantations controlatérales Évaluation de la perception : Réalisée sur les enfants ayant eu une réimplantation

Tableau 17. (Suite 2) Détail des études sur la réimplantation.

Auteurs, année	Type d'étude et but de l'étude	Indication	N	Technique chirurgicale	Étiologie surdité suivi	Caractéristiques patients	Critères d'évaluation	Performances
Fayad <i>et al.</i> , 2004 (66)			43 (8 adultes et 35 enfants)				Performances auditives (en raison de la diversité des âges, des capacités linguistiques et de perception, les données des différents tests sont standardisées pour permettre les comparaisons) ; complications	Les performances auditives sont stables ou augmentées : aucun n'a eu une baisse de leurs performances auditives
Henson <i>et al.</i> , 1999 (67)	Évaluation de la réimplantation cochléaire		28		Adultes implantés. L'implant a fonctionné avant de dysfonctionner. Explantation et réimplantation (du même côté) ; les patients n'ayant jamais fonctionné sont exclus		Phrases (CID) ; liste de mots (NU-6) ; questionnaire subjectif (mieux ou moins bien)	Résultats de performance auditive (CID) sur le premier DM (54 %) et le deuxième DM (60,3 %) ne présente pas de DS ; le résultat au test peut significativement s'améliorer (37 %), pas de changement significatif (31,5 %) ou se dégrader (31,5 %) ; pour le questionnaire 57 % (beaucoup mieux), 45 % (moins bien) ; pour le test de compréhension de mots, 19 % s'améliorent significativement, 75 % ne changent pas, 6 % peuvent se dégrader

Tableau 17. (Suite 3) Détail des études sur la réimplantation.

Auteurs, année	Type d'étude et but de l'étude	Indication	N	Technique chirurgicale	Étiologie surdité suivi	Caractéristiques patients	Critères d'évaluation	Performances
Parisier <i>et al.</i> , 2001 (68)	Étude rétrospective		25		6 mois et 1 an après réimplantation	25 réimplantations sur les 27 pannes observées. Implants concernés : -16 pannes sur les 139 implantations réalisées avec un Nucleus N-22 (11,5 %) ; - 10 pannes sur les 84 implantations réalisées avec un Clarion (11,9 %) ; -1 panne sur les 180 implantations réalisées avec un Nucleus N-24 (0,6 %) Délai de survenue : 6 mois à 10 ans après implantation âge moyen d'implantation initiale : 3,9 ans [21 mois-10 ans] 13 garçons,12 filles délai moyen de réimplantation : 32,5 mois [5 mois-7ans] 5 des 13 enfants implantés après méningite présentaient une ossification de la rampe tympanique Lors de la réintervention, tous les enfants avaient une ossification, plus ou moins étendue : capsule pour 12/27 ; rampe tympanique pour 14/27	- GASP : <i>Glendonald Auditory Screening Procedure</i> - PBK : <i>Phonetically Balancd Kindergarten University Number 6</i> - CPT : <i>Common Phrases Test</i> - LNT : <i>Lexical Neighborhood Test</i> - BKB : <i>Bamford Kowal Bench</i>	La profondeur d'insertion des électrodes est inchangée. Perception de la parole maintenue ou améliorée après réimplantation Les 10 enfants qui étaient capables en préimplantation d'une reconnaissance vocale en liste ouverte ont progressé 6 mois après réintervention 2/3 des enfants qui n'avaient aucune perception avant réimplantation ont une perception auditive en liste ouverte 1 après réimplantation.

Tableau 18. Détail des études de qualité de vie.

Auteurs, année (Pays)	Population/ indication	Effectif	Étiologie de la surdité	Caractéristiques de la population	Implants utilisés	Suivi	Critères de jugement	Résultats	Commentaires
Chee <i>et al.</i> , 2004 (75) (Canada)	Adultes	30	Adultes sourds sévères à profonds (surdité survenue < l'âge de 6 ans)	Moyenne d'âge : 39 ans	non spécifié	3 à 135 mois	Questionnaire comprenant les items suivants : utilisation de l'IC, symptômes associés, communication, emploi, socialisation, bénéfices perçus, impacts sur la qualité de vie de l'IC	Acouphènes ou vertiges dans 43 % et 30 % des cas. Amélioration de l'indépendance (87 %), compréhension du langage sans lecture labiale (70 %), compréhension du langage avec lecture labiale (87 %), qualité de l'élocution (80 %). 11 patients ont changé d'emploi après l'implantation (9 soit 81,1 % liés à l'implantation selon les patients) 96 % des patients sont satisfaits de leur implant. 53,3 % ont ressenti un impact très positif de l'implantation sur la qualité de vie, 30 % un impact positif, 13,3 % un impact relativement positif et 3,3 % aucun impact. 36,7 % ont eu une socialisation très améliorée, 23,3 % un peu améliorée	Pas de spécification de la surdité prélinguale ou postlinguale. Questionnaire subjectif non validé. Perdus de vue = 15
Mo <i>et al.</i> , 2004 (77) (Norvège)	Adultes	84	Surdité neurosensorielle	40H et 44 F âgés de 19 à 81 ans. Âge d'implantation variant de 6,5 à 78,5 ans. 19 patients ont été implantés. Les autres groupes comparés étaient 1/19 candidats à l'implantation cochléaire mais n'ayant pas été opérés 2/16 candidats à l'implantation cochléaire mais n'ayant pas un déficit auditif suffisant 3/60 usagers de prothèses auditives	Nucleus (66), Interaid (10), Med-El (8)	moy : 5,1 ans (+/-3,7 ans)	Échelles de qualité de vie générique et spécifiques ;	Le groupe implanté a eu de meilleurs résultats que les non implantés sur les échelles de qualité de vie spécifiques (2 items/6). Les patients implantés avaient de meilleurs résultats sur l'anxiété et la dépression que les non opérés	
Vermeire <i>et al.</i> , 2005 (76) (Pays-Bas)	adulte souffrant de déficit auditif isolé neurosensoriel de transmission dominante : DFNA9 ; groupe-contrôle : patients implantés ayant une surdité progressive	11 DFNA9	DFNA9	Âge de 23 à 55 ; PTA (<i>pure tone average</i>) était de moyenne 108 dB avant intervention	Nucleus 24M/RCS Med-el Combi 40 +		reconnaissance verbale de mots monosyllabiques ; <i>Hearing Handicap Inventory for Adults</i> (HHIA)	Après intervention, la reconnaissance verbale était améliorée de 64,10 %. La reconnaissance de mots dans le bruit est corrélée à la reconnaissance de mots dans le silence (spearman, $p = 0,021$). L'amélioration de la qualité de vie était significative entre état pré et postopératoires sur les résultats du questionnaire HHIA (72,67 avant implantation et 56,33 après implantation)	

Tableau 19. Analyse des séries de patients ayant bénéficié d'un implant du tronc cérébral.

Auteurs, Année	Type d'étude	Nombre de patients	Caractéristiques patients	Type d'implant	Suivi	Résultats	Commentaires																																			
Série combinant différentes étiologies (NFII et non NFII)																																										
Colletti <i>et al.</i> , 2006 (95)		80 patients implantés entre avril 1997 et janvier 2006	62 adultes/18 enfants âge : 14-70 ans étiologie de la surdité : Pathologie du nerf auditif ou de la cochlée d'origine tumorale ou non tumorale : - 26 patients opérés dans le cadre d'une NF2 - 54 patients opérés pour d'autres étiologies	- Cochlear Nucleus 21 (n = 6) - Cochlear Nucleus 24 (n = 74)	Suivi à 1 an avec visites à 1 mois, 6 mois et 1 an	<p>Approche rétrosigmoïdienne Aucune complication per ou postopératoire Perception auditive pour tous les patients (sauf 1 du groupe NF2). Nombre d'électrodes activées : 5-21</p> <p>Effets indésirables transitoires homolatéraux (données renseignées pour 62/80 des patients implantés, soit 78 %) : - vertiges transitoires (n = 47) - fourmillements dans les bras (n = 7) ou les jambes (n = 9) - picotements de gorge (n = 4)</p> <p>Suivi audiométrique à 1an : - patients NF2 : score moyen de perception en liste ouverte = 59 % [12-100 %] ; - patients non-NF2 : score moyen de perception en liste ouverte = 11 % [5-30 %] Positionnement des électrodes vérifié par les seuils de stimulation électrique. Différence non significative des seuils de stimulation électrique entre les 2 groupes.</p> <p>Analyse par des tests psychoacoustiques sur 39/80 patients (14 NF2 + 25 non-NF2) opérés consécutivement entre 1999 et 2004</p>	<p>Quelle que soit l'étiologie (tumorale ou non-tumorale), l'implant du tronc cérébral permet de restituer la perception des sons environnementaux, et d'améliorer les capacités de communication Résultats restitués sur 50 à 75 % des patients implantés selon les critères. Tests statistiques multiples, puissance non renseignée.</p>																																			
						<table border="1"> <thead> <tr> <th></th> <th></th> <th>phrases (%)</th> <th>Voyelles (%)</th> <th>Modulation (dB)</th> <th>Seuil électrique</th> <th>sélectivité</th> </tr> </thead> <tbody> <tr> <td>Non-NF2</td> <td>N = 25</td> <td>27,47</td> <td>37,43</td> <td>-22,7</td> <td>12,56</td> <td>1,99</td> </tr> <tr> <td>[SD]</td> <td></td> <td>36,06</td> <td>31,98</td> <td>9,0</td> <td>29,73</td> <td>0,99</td> </tr> <tr> <td>NF2</td> <td>N = 14</td> <td>3,64</td> <td>16,89</td> <td>-13,98</td> <td>8,63</td> <td>1,17</td> </tr> <tr> <td>[SD]</td> <td></td> <td>6,24</td> <td>15,49</td> <td>6,09</td> <td>12,42</td> <td>0,59</td> </tr> </tbody> </table>			phrases (%)	Voyelles (%)	Modulation (dB)	Seuil électrique	sélectivité	Non-NF2	N = 25	27,47	37,43	-22,7	12,56	1,99	[SD]		36,06	31,98	9,0	29,73	0,99	NF2	N = 14	3,64	16,89	-13,98	8,63	1,17	[SD]		6,24	15,49	6,09	12,42	0,59	
		phrases (%)	Voyelles (%)	Modulation (dB)	Seuil électrique	sélectivité																																				
Non-NF2	N = 25	27,47	37,43	-22,7	12,56	1,99																																				
[SD]		36,06	31,98	9,0	29,73	0,99																																				
NF2	N = 14	3,64	16,89	-13,98	8,63	1,17																																				
[SD]		6,24	15,49	6,09	12,42	0,59																																				

Tableau 19. (Suite 1). Analyse des séries de patients ayant bénéficié d'un implant du tronc cérébral.

Auteurs, Année	Type d'étude	Nombre de patients	Caractéristiques patients	Type d'implant	Suivi	Résultats	Commentaires
Colletti <i>et al.</i> , 2005 (93)	Série rétrospective monocentrique Analyse d'une sous-population	20 patients (série consécutive)	Pathologie du nerf auditif ou de la cochlée d'origine tumorale ou non tumorale : - 10 patients opérés dans le cadre d'une NF2 entre 1999 et 2003 - 10 patients opérés pour d'autres étiologies entre 2002 et 2003			Tests électrophysiologiques visant à déterminer les facteurs expliquant les différences de performance observées entre les patients pour lesquelles l'étiologie est tumorale et non tumorale. Différence observée dans la modulation de détection : préservation de cellules spécialisées dans le noyau cochléaire, impliquées dans la perception de la parole.	
Séries spécifique NFII							
Kanowitz <i>et al.</i> , 2002 (94)	Étude rétrospective non comparative	18 implantés entre 1993 et 2004	NF2 Caractéristiques des patients non renseignées	- Cochlear Nucleus M22 (n = 12) - Cochlear Nucleus M24 (n = 6)	Durée moyenne de suivi : 19 mois [1-41] Évaluation à 2 semaines, 3, 6, 12 et 18 mois après activation du système	Complications postopératoires : - aucune complication liée à l'implant - 5 patients ont présenté des paralysies faciales transitoires Effets indésirables rapportés à l'initialisation de la stimulation : - fourmillements controlatéraux : 1/18 - fourmillements homo latéraux : 5/18 - stimulation nerf facial : 3/18 - troubles du champ visuel : 6/18 - vertiges : 3/18 - troubles au niveau de la tête (non spécifiés) : 3/18 - picotement gorge : 5/18 Utilisation : 11/18 utilisent l'implant quotidiennement sur cet effectif, -durée moyenne d'utilisation quotidienne : 9,6 [2-16] -recul d'utilisation : 27 mois [2-78] Suivi audiométrique : Données disponibles pour 11/18 patients - dont 8 patients parmi les implantés avec Nucleus M22 (2 non utilisateurs) - et 3 patients parmi les implantés avec Nucleus M24 tendance à l'amélioration des scores de reconnaissance vocale entre l'activation et la date de point	Méthode d'inclusion non renseignée

Tableau 19. (Suite 2). Analyse des séries de patients ayant bénéficié d'un implant du tronc cérébral.

Auteurs, Année	Type d'étude	Nb de patients	Caractéristiques patients	Type d'implant	Suivi	Résultats	Commentaires
Kuchta <i>et al.</i> , 2004 (90)	Analyse réalisée à partir d'une étude rétrospective non comparative.	61 patients implantés entre 1992 et 1999		Cochlear Nucleus M22.		Reprise de la série de patients prise en compte dans le rapport du NICE en 2002, et analyse des résultats selon le nombre d'électrode activées. Les électrodes ont été désactivées en raison de stimulation extra-auditives ou de non-réponse auditive Les scores de reconnaissance vocale (voyelles, consonnes, monosyllabes, dissyllabes, phrases) sont inférieurs avec 1 à 3 électrodes à ceux obtenus avec 4 à 8 électrodes.	Spécifications techniques conditionnant les performances audiométriques
Otto <i>et al.</i> , 2004 (91)	Étude rétrospective non comparative Monocentrique.	21 patients adolescents au sein des 127 patients implantés	NF2 Sujets jeunes : 12-18 ans 10 garçons/11 filles.		1-10 ans	Perception auditive : 19/21 (95 %), comparable aux résultats obtenus chez l'adulte. Utilisation régulière (non précisée) : 11/19 (58 %). Utilisation multifactorielle (audition résiduelle controlatérale, soutien familial, motivation, effets indésirables).	Implantation chez l'adolescent. Résultats audiométriques comparables à ceux obtenus chez l'adulte. Importance de la sélection préopératoire au regard des critères personnels : motivation, attentes, soutien familial.
Études patients étiologies non NFII							
Bozorg Grayelli <i>et al.</i> , 2007 (92)	Cas cliniques correspondant à des implantations réalisées entre 1999 et 2004.	3 cas cliniques	Surdité profonde bilatérale – Implantation réalisée sur cochlée ossifiée postméningite.	Cochlear Nucleus M22.		1 ^{er} cas : Implantation réalisée 3 ans après survenue de la méningite. Approche translabyrinthique 11 électrodes activées sans effets indésirables amélioration de performances auditives progressive. 6 ans après implantation, discrimination sans lecture labiale. 2 ^{ème} cas : Implantation réalisée 2 ans après survenue de la méningite. Approche rétrotygmoïdienne 14 électrodes activées. Amélioration du score de lecture labiale (90 % à 3 ans) ; Utilisation quotidienne : 12h/j. 3 ^{ème} cas : Implantation consécutive à un échec d'IC, 10 mois après une méningite. Implantation au niveau du tronc cérébral réalisée 4 ans après survenue de la méningite. Ablation de l'IC et approche rétrotygmoïdienne du même côté que l'IC enlevé. 4 électrodes activées. Discrimination sans lecture labiale et amélioration du score de lecture labiale.	Applications spécifiques de l'implant du tronc cérébral : cochlée ossifiée. Apprentissage lecture labiale avant implantation.

Tableau 19. (Suite 3). Analyse des séries de patients ayant bénéficié d'un implant du tronc cérébral.

Auteurs, Année	Type d'étude	Nombre de patients	Caractéristiques patients	Type d'implant	Suivi	Résultats	Commentaires
Colletti <i>et al.</i> , 2004 (89)	Série monocentrique de cas.	5 patients	Implantation secondaire à un échec de l'implantation cochléaire - 3 ossifications de la cochlée (adultes) - 1 aplasie bilatérale du nerf auditif (enfant) - 1 neuropathie bilatérale (enfant).	Cochlear Nucleus M24		Approche rétrotygmoïdienne Aucune complications postopératoire ni liée à l'activation des électrodes. Selon les patients, 9 à 16 électrodes activées. Tous les patients perçoivent une sensation auditive. Adultes : scores de discrimination sur des mots de 2 ou 3 syllabes entre 85 et 100 %. Pour les 2 adultes pour lesquels un recul de 6 mois est disponibles, les scores de reconnaissance vocale en champ libre sont de 70 et 100 % respectivement et une vitesse de 27 et 40 mots/min. Pour les enfants, détection des sons et des mots 2 mois après implantation.	Série spécifique sur une population après échec de l'implantation cochléaire.
Colletti <i>et al.</i> , 2004 (88)	Série monocentrique de cas.	6 patients (5H/1F)	Atteinte de la cochlée ou du nerf auditif d'origine traumatique. Implantations réalisées entre 1997 et 2002. Âges compris entre 16 et 48 ans.			Approche rétrotygmoïdienne Aucune complication postopératoire ni liée à l'activation des électrodes. Selon les patients, 5 à 13 électrodes activées scores de discrimination entre 40 et 100 %.	Série spécifique sur patients à mauvais pronostic de résultat à l'implantation cochléaire.

Tableau 20. Synthèse des consensus, recommandations et revues de la littérature sur l'implantation du tronc cérébral.

Auteurs, année	Objet	Analyse méthodique de la littérature	Niveau de preuve	Conclusion
NICE, 2002 (85)	<i>Interventional procedures overview of auditory brain stem implants</i>	Revue de la littérature Critères de sélection : seules les études visant à évaluer les performances et complications au travers d'un suivi clinique ont été prises en compte	Aucune revue systématique. Aucun essai contrôlé (randomisé ou non). 12 séries de cas. Les 4 séries correspondant aux effectifs les plus importants sont décrites : - Ebinger 2000 (n = 92), - Otto 2002 (n = 61), - Hitselberger 2001 (n > 100), - Sollman 2000 (n = 54). Un autre article est décrit, mais correspondrait à la même série de patients que Ebinger : Schwartz 2003 (n = 86).	La perception auditive apportée par l'ITC permet au mieux la conversation et l'amélioration de la lecture labiale. Pour les plus mauvais résultats obtenus, l'ITC permet la perception du son environnemental. Efficacité : - Ebinger 2000 : données disponibles pour 88/92 patients implantés Résultats à court terme (3-6 mois) : Sensations auditives pour 75/88 patients (85 %) Utilisation quotidienne rapportée pour 97 % des patients (effectif non précisé) Satisfaction des patients : 83 % (effectif non précisé) - Otto 2000 : suivi sur 7 ans Score de lecture labiale : amélioration moyenne = 26 % [0-66 %] - Hitselberger 2001 : restauration partielle de l'audition 80 % (valeurs absolues NR, durée de suivi NR) - Sollman 2000 : restauration partielle de l'audition 94 % (51/54) Utilisation quotidienne rapportée pour 97 % des patients (effectif non précisé) Complications : Complications recensées dans les séries retenues : - Fourmillements, - fuite de LCR (n = 2), - méningite (n = 1), - embolie pulmonaire (n = 1). Les experts ont listé les complications potentielles comme suit : - décès, - lésions sur les nerfs crâniens inférieurs (voir lexique anatomique), - hématome intracrânien/ischémie du tronc cérébral, - méningite, - infection sur l'implant.
NHS, 2005 (84)	Implants du tronc cérébral	Recommandation s'appuyant sur la revue du NICE réalisée en 2002	Les résultats et complications de 2 séries (n = 88 et n = 54) sont rapportés	L'efficacité est rapportée sur l'analyse de la revue du NICE de 1992. L'avis des experts faisant part de la variabilité interindividuelle du bénéfice de l'ITC est rapporté. L'implant du tronc cérébral est destiné à une minorité de patients ayant un déficit auditif complet, et pour lesquels il n'existe pas d'alternative pour restaurer l'audition. Au Royaume-Uni, cette technologie a été utilisée sur un petit nombre de patients par un nombre limité d'établissements.

Tableau 20. (Suite 1). Synthèse des consensus, recommandations et revues de la littérature sur l'implantation du tronc cérébral.

Auteurs, Année	Objet	Analyse méthodique de la littérature	Niveau de preuve	Conclusion
CEDIT, 2001 (3)	Implants auditifs cochléaires et du tronc cérébral	Analyse (non systématique) de la littérature et avis d'experts		<p>Indications : dans certaines situations la surdité est liée à la non-fonctionnalité du nerf auditif au-delà de la cochlée (surdité rétrocochléaire), ce qui rend inenvisageable l'implantation cochléaire, et n'offre aucune autre possibilité que l'implantation réalisée dans le tronc cérébral. Ces situations sont très rares, et représentées par :</p> <ul style="list-style-type: none"> - les fractures bilatérales du rocher, - la neuropathie axonale, - la labyrinthite ossifiante bi-latérale, <p>les tumeurs de la fosse postérieure se développant au niveau du nerf auditif [...].</p> <p><u>Critères de sélection :</u> Importance du diagnostic topographique et du choix du côté à implanter. En plus des éléments évolutifs liés à la pathologie et au terrain physique et psychique, les critères d'éligibilité sont les suivants :</p> <ul style="list-style-type: none"> - lésion irréversible des 2 nerfs auditifs, - âge supérieur à 12 ans, - capacités linguistiques adéquates, - attente raisonnable concernant les résultats, - aptitudes du patient à suivre le protocole de réhabilitation. <p><u>Encadrement des centres :</u> selon le consensus de Freiburg en 1999.</p>
CCOHTA, 2004 (86)	<i>Pre-assessment – auditory brain stem implants</i>	Revue limitée de la littérature	<ul style="list-style-type: none"> - agrément FDA - rapport du CEDIT - séries de cas <p>L'objectif est de savoir si la technologie nécessite la mise en place d'une évaluation technologique</p>	<p>À l'issue de cette analyse préliminaire, le CCOHTA ne souhaite pas qu'une évaluation technologique soit faite.</p>
Cervera-Paz et al., 2005 (87)	<i>Traditional and emerging indications in cochlear and auditory brainstem implants</i>	Revue des recommandations validées, relatives aux implants cochléaires et implants du tronc cérébral	<p>Pas de revue systématique. Synthèse des recommandations internationales et cohorte de 500 patients de l'université de Navarre.</p>	<ul style="list-style-type: none"> - Intérêt de l'implantation malgré un bénéfice auditif limité : reconnaissance de mots ou phrases. - Sécurité et tolérance démontrées. - Variabilité interindividuelle des résultats soulignée, malgré l'intérêt potentiel de l'implant. Plusieurs paramètres potentiellement mis en cause : technique chirurgicale, type d'électrode, durée de non-stimulation auditive, sélection des patients (équipe pluridisciplinaire) <p>Indications validées : Surdité neurosensorielle profonde et irréversible (NFII ou lésion traumatique bilatérale)</p> <p>Indications émergentes : lésions spéciales du nerf cochléaire (aplasie, avulsion, neuropathie), malformations ou ossifications contre-indiquant l'implantation cochléaire</p>

Tableau 21. PHRC national 2002 – 2004.

RUBRIQUE	Cohorte exhaustive																												
Référence	PHRC2002 – 2004 (soumission au BMJ en cours).																												
Type de l'étude	Étude prospective multicentrique (19 centres).																												
Date et durée de l'étude	Période d'inclusion : 3 ans (de 2002 à 2004). Le nombre de sujets prévu a été atteint en octobre 2003. Suivi à 2 ans pour les adultes, et à 5 ans pour les enfants avec évaluation intermédiaire à 2 ans.																												
Objectif de l'étude	Étude d'impact sur les conséquences médico-sociales et économiques.																												
MÉTHODE																													
Critères d'inclusion	Primo-implantation dans le cadre d'une surdité bilatérale sévère ou profonde.																												
Cadre et lieu de l'étude	19 centres hospitaliers en France (dont 3 centres uniquement adultes, 2 uniquement enfants et 14 mixtes).																												
Produits étudiés	<table border="1"> <thead> <tr> <th></th> <th colspan="2">Enfants</th> <th colspan="2">Adultes</th> </tr> </thead> <tbody> <tr> <td>Nucleus</td> <td>182</td> <td>(68 %)</td> <td>93</td> <td>(46 %)</td> </tr> <tr> <td>MXM</td> <td>46</td> <td>(17 %)</td> <td>72</td> <td>(36 %)</td> </tr> <tr> <td>Med – El</td> <td>24</td> <td>(9 %)</td> <td>22</td> <td>(11 %)</td> </tr> <tr> <td>Clarion</td> <td>16</td> <td>(6 %)</td> <td>14</td> <td>(7 %)</td> </tr> </tbody> </table>					Enfants		Adultes		Nucleus	182	(68 %)	93	(46 %)	MXM	46	(17 %)	72	(36 %)	Med – El	24	(9 %)	22	(11 %)	Clarion	16	(6 %)	14	(7 %)
	Enfants		Adultes																										
Nucleus	182	(68 %)	93	(46 %)																									
MXM	46	(17 %)	72	(36 %)																									
Med – El	24	(9 %)	22	(11 %)																									
Clarion	16	(6 %)	14	(7 %)																									
Critère de jugement principal	Pour les adultes et enfants postlinguaux : tests de compréhension de mots dissyllabiques ou de phrases en liste ouverte, sans l'aide de la lecture labiale 1 an après implantation. Pour les enfants sourds congénitaux ou prélinguaux : tests adaptés en fonction de l'âge pour évaluer la compréhension de la langue orale par des tests adaptés en fonction de l'âge au moment de l'implantation.																												
Critère(s) de jugement secondaire(s)	Comparaison avant-après des performances auditives : langage oral, intelligibilité, expression orale. Évolution de l'état de santé : questionnaire psychométrique idoine. Scolarisation des enfants : niveau et type de scolarisation, intégration en milieu scolaire normo-entendant. Complications à court et moyen terme : complications majeures nécessitant ou non une réintervention, complications mineures, défaillances liées au dispositif. Bénéfice ressenti/satisfaction/qualité de vie. Calcul du coût et étude des transferts de charge induits par l'implantation : coûts hospitaliers, coûts ambulatoires (suivi et réhabilitation), coûts associés aux déplacements des patients, coûts de scolarisation et de soutien aux enfants.																												
Taille de l'échantillon	Calcul du nombre de sujets nécessaires facultatif (étude observationnelle) : 429 patients (234 enfants/195 adultes).																												
Méthode de randomisation	NA.																												
Méthode d'analyse des résultats	Statistiques descriptives.																												

Tableau 21. (Suite 1). PHRC national 2002 – 2004.

RÉSULTATS																																																																																					
Nombre de sujets analysés	Adultes : Sur les 254 adultes candidats à l'implantation, 201 ont été implantés, 25 sont en « suspens » (délai de réflexion), et 28 ont été récusés (comorbidité importante, ou surdité trop ancienne ou refus du patient). L'analyse porte sur 137 adultes sur les 201 implantés (68,1 %). Enfants : sur les 306 enfants candidats à l'implantation, 268 ont été implantés. L'analyse à 12 mois des tests orthophoniques porte sur 171 enfants implantés (63,8 %).																																																																																				
Durée du suivi	Suivi à 2 ans pour les adultes, et 5 ans pour les enfants avec évaluation intermédiaire à 2 ans.																																																																																				
Caractéristiques des patients et comparabilité des groupes	Sex ratio global : F(53 %) H (47 %). Adultes : âge moyen = 50,9 ans (SD16,4). Enfants : âge moyen = 4,5 ans (SD3,0). < ou = 2 ans : 32 (12 %). 2 – 4 ans : 131 (49 %). 4 – 6 ans : 51 (19 %). 6 – 8 ans : 22 (8 %). > 8 ans : 32 (12 %).																																																																																				
Résultats inhérents au critère de jugement principal	Les résultats à 1 an sont disponibles. – Adultes : audiométrie vocale (score exprimé par un pourcentage de réussite aux tests) : gain moyen de 45 points à 1 an [39 – 51] IC95 %. 84 % des sujets progressent entre T0 et T12. – Enfants : audiométrie vocale (score exprimé par un pourcentage de réussite aux tests) : score T12 (n = 171) – T0 (n = 268) = +49 % [+44 ; +53]. Évolution de l'état de santé : résultats à 1 an pour le groupe adultes. Tendance à la diminution des états d'anxiété et de dépression (NS). Échelle analogique de santé globale graduée de 0 à 100 (Euroqol) : le score moyen à 1 an passe de 68 à 77 – amélioration significative (p < 0,001). L'analyse a été faite sur la différence des moyennes (pas d'appariement). Bénéfice ressenti/satisfaction/qualité de vie : résultats à 1 an pour le groupe adultes. Satisfaction (échelle de 0 à 100) : score moyen de 74. Qualité de vie : grille de Nijmegen = échelle spécifique de la surdité comportant 60 questions relatives à la vie quotidienne, concernant 6 domaines (perception auditive de base, perception auditive avancée, échanges verbaux, estime de soi, activités et relations sociales. Amélioration statistiquement significative pour la plupart des 60 questions [détail non fourni]). Bénéfice ressenti : <i>Glasgow Benefit Inventory</i> (GBI) = questionnaire composé de 18 questions relatives à 3 domaines (qualité de vie, soutien social, santé physique). Aucune analyse n'est présentée. Coûts : l'analyse a été faite pour les adultes et les enfants.																																																																																				
	<table border="1"> <thead> <tr> <th colspan="2">ENFANTS : Coûts en euros</th> <th>Moyenne</th> <th>%</th> <th>SD</th> <th>Minimum</th> <th>Maximum</th> </tr> </thead> <tbody> <tr> <td>Bilan préimplantation</td> <td>306</td> <td>814</td> <td>2,3</td> <td>679</td> <td>257</td> <td>5 516</td> </tr> <tr> <td>Tests et visites (soins externes)</td> <td></td> <td>535</td> <td>1,5</td> <td>369</td> <td>23</td> <td>5 971</td> </tr> <tr> <td>Hospitalisations</td> <td></td> <td>279</td> <td>0,8</td> <td>543</td> <td>0</td> <td>4 669</td> </tr> <tr> <td>Implantation</td> <td>268</td> <td>24 498</td> <td>70,6</td> <td>978</td> <td>22 431</td> <td>29 319</td> </tr> <tr> <td>Hospitalisations</td> <td></td> <td>2 160</td> <td>6,2</td> <td>979</td> <td>574</td> <td>7 462</td> </tr> <tr> <td>Implant</td> <td></td> <td>22 338</td> <td>64,4</td> <td>877</td> <td>20 908</td> <td>24 326</td> </tr> <tr> <td>Réhabilitation</td> <td>259</td> <td>6 743</td> <td>19,4</td> <td>3 176</td> <td>1 698</td> <td>27 897</td> </tr> <tr> <td>Tests et visites (soins externes)</td> <td></td> <td>5 966</td> <td>17,2</td> <td>2 564</td> <td>455</td> <td>14 022</td> </tr> <tr> <td>Hospitalisations</td> <td></td> <td>777</td> <td>2,2</td> <td>2 286</td> <td>0</td> <td>24 024</td> </tr> <tr> <td>Transports</td> <td>259</td> <td>2 631</td> <td>7,6</td> <td>3 022</td> <td>0</td> <td>16 913</td> </tr> <tr> <td>Total</td> <td></td> <td>34 686</td> <td>100,0</td> <td>4 889</td> <td>26 100</td> <td>55 708</td> </tr> </tbody> </table>	ENFANTS : Coûts en euros		Moyenne	%	SD	Minimum	Maximum	Bilan préimplantation	306	814	2,3	679	257	5 516	Tests et visites (soins externes)		535	1,5	369	23	5 971	Hospitalisations		279	0,8	543	0	4 669	Implantation	268	24 498	70,6	978	22 431	29 319	Hospitalisations		2 160	6,2	979	574	7 462	Implant		22 338	64,4	877	20 908	24 326	Réhabilitation	259	6 743	19,4	3 176	1 698	27 897	Tests et visites (soins externes)		5 966	17,2	2 564	455	14 022	Hospitalisations		777	2,2	2 286	0	24 024	Transports	259	2 631	7,6	3 022	0	16 913	Total		34 686	100,0	4 889	26 100	55 708
ENFANTS : Coûts en euros		Moyenne	%	SD	Minimum	Maximum																																																																															
Bilan préimplantation	306	814	2,3	679	257	5 516																																																																															
Tests et visites (soins externes)		535	1,5	369	23	5 971																																																																															
Hospitalisations		279	0,8	543	0	4 669																																																																															
Implantation	268	24 498	70,6	978	22 431	29 319																																																																															
Hospitalisations		2 160	6,2	979	574	7 462																																																																															
Implant		22 338	64,4	877	20 908	24 326																																																																															
Réhabilitation	259	6 743	19,4	3 176	1 698	27 897																																																																															
Tests et visites (soins externes)		5 966	17,2	2 564	455	14 022																																																																															
Hospitalisations		777	2,2	2 286	0	24 024																																																																															
Transports	259	2 631	7,6	3 022	0	16 913																																																																															
Total		34 686	100,0	4 889	26 100	55 708																																																																															

Tableau 21. (Suite 2). PHRC national 2002 – 2004.

	ADULTES : coûts en euros	N	Coût moyen par adulte (€)				
			Moyenne	%	SD	Minimum	Maximum
Résultats inhérents au(x) critère(s) de jugement secondaire(s)	Bilan préimplantation	254	653	2,0	508	301	5 115
	Tests et visites (soins externes)		430	1,3	137	73	1 162
	Hospitalisations		223	0,7	558	0	4 961
	Implantation	201	25 011	78,3	1 735	22 431	32 188
	Hospitalisations		3 024	9,5	1 784	574	10 331
	implant		21 987	68,8	632	20 908	22 645
	Réhabilitation	186	4 035	12,6	1 800	1 020	10 650
	Tests et visites (soins externes)		3 595	11,2	1 604	29	10 540
	Hospitalisations		440	1,4	1 060	0	4 977
	Transports	186	2 247	7,0	1 732	626	12 504
	Total		31 946	100,0	2 732	26 260	43 656
Effets secondaires	Complications vestibulaires :						
			Adultes (n = 201)	Enfants (n = 268)			
	Total complications vestibulaires précoces		25	7			
	Dont persistantes		9/25	2/7			
	– En postimplantation		13	2			
	– Au cours des 3 premiers mois		12	5			
	Apparition retardée (> 3 mois)		10	3			
	Autres complications :						
			Adultes (n = 201)	Enfants (n = 268)			
	Majeures :						
	– paralysie faciale transitoire		2	1			
– nécrose partielle lambeau cutané		1	–				
– explantation (pb médico-chirurgical)		–	2				
– Explantation (panne)		1	1				
Mineures :							
– Infection mineure		3	14				
– Syndrome de stimulation faciale		1	1				

III.3. Études médico-économiques

Tableau 22. Études médico-économiques (publiées après 2001).

Barton et al. (18)	
Objectifs	<p>– L'objectif principal de l'étude a été d'estimer le ratio coût/utilité (euros/QALY) de l'implantation cochléaire chez l'enfant ;</p> <p>– l'objectif secondaire a été étudier l'influence de 3 facteurs sur le ratio coût/utilité (âge à l'implantation, durée d'utilisation de l'implant, niveau moyen d'audition avant opération).</p>
Méthode	<p>Une analyse de type coût/utilité a été réalisée au Royaume-Uni, du point de vue sociétal. L'utilité a été évaluée par le questionnaire <i>Health Utilities Mark III</i> (HUI3), grâce à une enquête transversale auprès de parents d'enfants atteints d'une déficience auditive bilatérale permanente (DABP) > 40 dB dans la meilleure oreille (base d'échantillonnage : 8 876/17 160 enfants atteints de DABP > 40 dB au Royaume-Uni).</p> <p>Le gain d'utilité associé à l'implantation a été estimé par une régression linéaire, avec étude de plusieurs variables explicatives (niveau d'audition moyen, âge à l'apparition des troubles auditifs, âge, sexe, nombre d'incapacité supplémentaire, niveau d'éducation des parents, ethnie, niveau d'audition des parents).</p> <p>Le nombre de QALY gagné a été estimé à l'horizon temporel de 15 ans, et sur toute une vie.</p> <p>Le coût incrémental mesuré correspondait au coût additionnel de l'implantation cochléaire par rapport au coût de prise en charge d'un patient portant une prothèse auditive.</p> <p>Les coûts du secteur du système de soins, du secteur éducatif, et les coûts supportés par la famille (perte de productivité, dépenses non remboursées) ont été pris en compte. Ils ont été exprimés en euros pour l'année 2001/2002.</p> <p>Les ratios coût/utilité (C/U) ont été calculés pour trois niveaux moyens d'audition avant opération (105, 115 et 125 dB) et deux âges d'implantation (3 ans et 6 ans).</p>
Résultats	<p>Les parents de 2 266 enfants (dont 403 avec un implant) ont rempli le questionnaire HUI3.</p> <p>Les résultats ont montré que le coût incrémental par QALY gagné était corrélé :</p> <ul style="list-style-type: none"> – Négativement au niveau moyen d'audition avant opération (AHL) ; – positivement à l'âge à l'implantation ; – négativement à la période de temps sur laquelle sont accumulés les coûts et les bénéfices. <p><i>In fine</i>, le ratio C/U a varié environ d'un facteur quatre entre un enfant implanté à 3 ans, avec un AHL de 125 dB, et une utilisation toute sa vie (10 798 €/QALY) et un enfant implanté à l'âge de 6 ans, pour une durée de 15 ans, avec un AHL de 105 dB (40 660 €/QALY).</p>

Tableau 22. (Suite 1). Études médico-économiques (publiées après 2001).

Barton et al. (19)	
Objectifs	L'objectif de cette étude a été d'estimer l'impact de l'implantation cochléaire sur le coût de l'enseignement scolaire obligatoire des enfants atteints de déficience auditive bilatérale permanente (DABP) > 40 dB dans la meilleure oreille, au Royaume-Uni.
Méthode	<p>Deux grands types de ressources liées à l'enseignement scolaire des enfants atteints de déficience auditive bilatérale permanente (DABP) > 40 dB dans la meilleure oreille, ont été définis :</p> <ul style="list-style-type: none"> – Les ressources liées au placement des enfants à l'école selon le secteur, i.e. en établissement spécialisé ou en milieu ordinaire. – Les ressources financées par les autorités locales pour le soutien éducatif spécifique des enfants avec troubles auditifs. <p>Une enquête transversale a été réalisée auprès d'enseignants pour évaluer ces deux types de ressources. Le coût lié au placement à l'école selon le secteur a été obtenu à partir de données publiées. Le coût lié au soutien spécifique a été obtenu à partir d'une enquête réalisée auprès de 11 services d'enseignement spécialisé. Le coût annuel lié à l'enseignement (exprimé en euros 2001/2002) de chaque enfant a été obtenu en additionnant les deux types de coût sus-mentionnés.</p> <p>Les coûts liés à l'enseignement scolaire des enfants implantés ont été comparés à ceux des enfants non implantés de l'échantillon.</p> <p>Des analyses par régression linéaire ont permis de calculer l'association entre le coût annuel lié à l'enseignement et le port d'un implant cochléaire.</p>
Résultats	<p>Les données de 2 241 enfants ont été recueillies (sur 8 876 sollicités), dont 383 implantés. Le coût annuel moyen lié à l'enseignement a été de :</p> <ul style="list-style-type: none"> – 15 745 € (IC à 95 % 14 537 – 16 954 €), en cas de surdité modérée (AHL entre 41 et 70 dB) sans implantation (n = 369) ; – 22 470 € (IC à 95 % 21 439 – 23 501 €), en cas de surdité sévère (AHL entre 71 et 95 dB) sans implantation (n = 615) ; – 27 299 € (IC à 95 % 25 771 – 28 828 €), en cas de surdité profonde (AHL entre 96 et 105 dB) sans implantation (n = 337) ; – 32 569 € (IC à 95 % 30 870 – 34 268 €), en cas de surdité profonde (AHL > 105 dB) sans implantation (n = 374) ; – 28 058 € (IC à 95 % 26 640 – 29 477 €), pour les enfants implantés (n = 368). <p>Après ajustement sur plusieurs facteurs de confusion, les coûts liés à l'enseignement ont été plus faibles en moyenne pour les enfants implantés que pour les enfants non implantés, chez les enfants dont le AHL > 111 dB.</p> <p>Pour un niveau d'AHL de 115 dB (niveau moyen des enfants implantés dans l'étude), l'implantation a été associée à une réduction des coûts annuels d'enseignement de 3 105 € (IC à 95 % : 1 105 – 5 106 €). Si cette réduction était observée sur la totalité de la durée de l'enseignement scolaire obligatoire au Royaume-Uni (12 ans), les économies réalisées cumulativement représenteraient entre 26 036 € (taux d'actualisation de 6 %) et 30 912 € (taux d'actualisation de 3 %).</p>

Tableau 22. (Suite 2).   tudes m  dico-  conomiques (publi  es apr  s 2001).

Barton et al. (20)	
Objectifs	<p>L'objectif de cette ��tude a ��t�� de d��terminer si les diff��rences de co��ts li��s �� l'utilisation des ressources du syst��me de soins, dans le cadre de l'implantation cochl��aire p��diatrique, observ��es entre h��pitaux, ��taient li��es �� des diff��rences en termes de rendement d'��chelle (<i>scale of activity</i>) ou d'envergure (<i>scope of activity</i>) au sein d'un m��me h��pital et entre h��pitaux. Les rendements d'��chelle ont ��t�� mesur��s par le nombre annuel d'enfants implant��s et par le nombre annuel d'enfants suivis apr��s l'op��ration. Les rendements d'envergure ont ��t�� mesur��s par le nombre de patients correspondant dans les programmes associant un programme pour adultes.</p>
M��thode	<p>Les co��ts li��s �� l'utilisation des ressources du syst��me de soins ont ��t�� recueillis pour 908 enfants implant��s dans 12 programmes diff��rents d'implantation cochl��aire p��diatrique, au Royaume-Uni, entre 1989 et 1998. L'utilisation des ressources a ��t�� mesur��e en 1998/1999, de fa��on r��trospective jusqu'�� l'ann��e de mise en place de chaque programme. Pour chaque enfant, le co��t cumul��, li�� �� l'utilisation des ressources du syst��me de soins (<i>Y1cost</i>) a ��t�� estim�� sur la p��riode allant de la premi��re consultation dans le cadre du programme d'implantation cochl��aire �� un an apr��s l'implantation. Le <i>Y1cost</i> se d��compose en co��t li�� :</p> <ul style="list-style-type: none"> – Au personnel ; – �� l'h��bergement ; – �� l'��quipement ; – aux faux annexes ; – �� l'imagerie ; – �� la chirurgie ; – au mat��riel d'implantation. <p>Pour les programmes d'implantation p��diatrique comprenant ��galement un programme d'implantation pour adultes, les niveaux annuels de l'activit�� d'implantation adulte ont ��t�� mesur��s.</p> <p>Pour chaque enfant, plusieurs variables ont ��t�� recueillies afin d'estimer les rendements d'��chelle, les rendements d'envergure, la qualit�� des soins et le <i>case-mix</i>. La corr��lation entre le <i>Y1cost</i> et ces quatre mesures a ��t�� ��tudi��e, de m��me que l'influence des co��ts li��s au personnel, �� l'��quipement ou �� l'h��bergement sur le <i>Y1cost</i>.</p> <p>Par ailleurs des analyses compl��mentaires ont ��t�� r��alis��es pour :</p> <ul style="list-style-type: none"> – Estimer le co��t d'implantation de 6 enfants suppl��mentaires selon la taille du programme d'implantation cochl��aire p��diatrique, sa nouveaut��, ou l'association �� un programme d'implantation
M��thode	<p>Pour les programmes d'implantation p��diatrique comprenant ��galement un programme d'implantation pour adultes, les niveaux annuels de l'activit�� d'implantation adulte ont ��t�� mesur��s.</p> <p>Pour chaque enfant, plusieurs variables ont ��t�� recueillies afin d'estimer les rendements d'��chelle, les rendements d'envergure, la qualit�� des soins et le <i>case-mix</i>. La corr��lation entre le <i>Y1cost</i> et ces quatre mesures a ��t�� ��tudi��e, de m��me que l'influence des co��ts li��s au personnel, �� l'��quipement ou �� l'h��bergement sur le <i>Y1cost</i>.</p> <p>Par ailleurs, des analyses compl��mentaires ont ��t�� r��alis��es pour :</p> <ul style="list-style-type: none"> – Estimer le co��t d'implantation de 6 enfants suppl��mentaires selon la taille du programme d'implantation cochl��aire p��diatrique, sa nouveaut��, ou l'association �� un programme d'implantation adulte ; – comparer le co��t de conduite s��par��e de deux programmes d'implantation cochl��aire p��diatrique de petite taille, au co��t de conduite d'un unique programme de plus grande envergure qui regrouperait ces deux petits programmes.

Tableau 22. (Suite 2). Études médico-économiques (publiées après 2001).

Résultats	<p>En 1998-1999, les programmes d'implantation cochléaire pédiatrique avaient existé depuis 3 à 10 ans, implantés entre 3 et 49 enfants, et assurés le suivi postopératoire de 11 à 184 enfants. Onze programmes comportaient également un programme d'implantation pour adultes qui, en 1998-1999, avaient implantés entre 5 et 28 adultes, et assurés le suivi postopératoire de 11 à 186 adultes.</p> <p>Les résultats principaux de l'étude ont montré que :</p> <ul style="list-style-type: none">– Les mesures des rendements d'échelle et d'envergure expliquaient 47 à 54 % de la variation du <i>Y1cost</i> intra et interhôpitaux, selon l'équation utilisée.– Les économies d'échelle et les économies d'envergure permettaient de réduire le <i>Y1cost</i> au plus de 41 525€ et de 19 486€ respectivement ; l'implantation de 9 enfants et de 20 adultes annuellement permettrait d'atteindre 95 % de ces économies.– En moyenne, sur les 12 programmes, le <i>Y1cost</i> a été de 88 875€ pour le 1^{er} enfant implanté, et de 45 946 € pour le 14^{ème}.– Un <i>Y1cost</i> plus faible n'avait pas été lié à un <i>case-mix</i> moins complexe ou à une diminution de la qualité de soins.– Les coûts liés au personnel avaient expliqué 68 % de la variation du <i>Y1cost</i>, alors que l'hébergement ou l'équipement ne l'avaient expliqué qu'à hauteur de 7 et 8 % respectivement.– En moyenne, le <i>Y1cost</i> lié à l'implantation cochléaire pédiatrique avait été d'autant plus faible que les hôpitaux réalisaient de gros volumes d'implantation cochléaire pédiatrique et adulte.
-----------	--

Tableau 22. (suite 3). Études médico-économiques (publiées après 2001).

Barton et al. (21)	
Objectifs	<p>L'objectif de cette étude a été d'estimer, grâce à une évaluation multicentrique, les coûts relatifs aux 4 phases de la prise en charge clinique d'un enfant réalisant une implantation cochléaire unilatérale, à savoir :</p> <ol style="list-style-type: none"> 1 – Les investigations préalables à l'implantation. 2 – L'implantation chirurgicale. 3 – Les réglages. 4 – La maintenance.
Méthode	<p>Le nombre d'implantations réalisées annuellement par l'ensemble des programmes d'implantation cochléaire anglais a été recensé depuis 1991.</p> <p>Les ressources consommées ont été mesurées en 1998/1999 auprès de 12 (/16) programmes, rétrospectivement depuis l'année de mise en place de chaque programme.</p> <p>Les coûts liés à l'utilisation de ressources du système de soins pour chacune des 4 phases de la prise en charge ont été déterminés grâce à la technique du <i>microcosting</i>.</p> <p>Les coûts ont ensuite été estimés pour tous les enfants implantés en 1998/1999 (n = 199), et ont été agrégés sur 1 an, 15 ans et 73 ans après implantation.</p> <p>Les coûts ont été exprimés en euros pour l'année 2000/2001, et ont été actualisés à un taux de 6 % par an.</p> <p>Une analyse de sensibilité univariée a été réalisée sur les variables représentant en moyenne plus de 5 % des coûts, 73 ans après l'implantation, sur le taux d'actualisation et sur les paiements de transfert.</p>
Résultats	<p>Les coûts moyens ont été de :</p> <ul style="list-style-type: none"> – 3 743 € pour les investigations préalables – 27 863 € pour l'implantation – 6 209 € pour les réglages la 1^{ère} année – 4 792 € pour les années suivantes. <p>Le coût total moyen actualisé s'est élevé à 42 972 € (IC à 95 % : 42 164 – 43 780 €) à un an, à 73 763 € (IC à 95 % : 71 796 – 75 732 €) à 15 ans, et 95 034 € (IC à 95 % : 92 287 – 97 783 €) à 73 ans. Le coût total actualisé à 73 ans a varié d'un facteur deux entre les programmes d'implantation (min : 69 482 € ; max : 147 173 €), principalement en raison de différences de coûts liés au personnel.</p> <p>Les coûts liés au matériel d'implantation (incluant la mise à niveau, les réparations, le remplacement) ont représentés 45 % des coûts à 73 ans.</p> <p>Les coûts liés aux visites ont représentés 45 % des coûts à 73 ans (dont 83 % étaient liées aux coûts de personnel).</p> <p>Le coût lié au suivi annuel postopératoire a représenté 22 % du coût total annuel de l'implantation cochléaire pédiatrique unilatérale, pour le système de soins anglais en 2000/2001. Les auteurs ont précisé que pourcentage pourrait dépasser 50 % à l'horizon 2006/2007.</p> <p>L'analyse de sensibilité a montré que les résultats étaient très dépendants du taux d'actualisation et des paiements de transfert. En l'absence d'actualisation, l'estimation des coûts à 73 ans a triplé. Ce résultat signifie que les coûts agrégés liés au suivi postopératoire sont très importants. Les résultats n'ont pas été sensibles aux variations des valeurs octroyées aux différentes composantes du coût.</p>

Tableau 22. (Suite 4). Études médico-économiques (publiées après 2001).

Sach et al. (22)	
Objectifs	<p>L'objectif de cette étude a été d'estimer les coûts correspondant à la participation des familles (temps et reste à charge) participant au <i>Nottingham's Paediatric Cochlear Implantation Programme</i> (NPCIP). Les coûts intangibles supportés par les familles ont également été examinés grâce au recueil de données qualitatives.</p>
Méthode	<p>Les données ont été recueillies grâce à des entretiens semi-structurés, réalisés en face à face avec des parents d'enfants participant au NPCIP.</p> <p>Les entretiens ont porté sur les points suivants :</p> <ul style="list-style-type: none"> – Mode de transport utilisé pour aller à la clinique ; – temps de transport et temps passé à la clinique ; – personne(s) assistant(s) à la visite de l'enfant ; – activités manquées par les parents ou les accompagnateurs lors des visites ; – dépenses engagées par les familles dues au transport ou à tout autre élément en lien avec l'implantation cochléaire ; – temps passé hors de l'école pour les enfants lors des visites ; – données qualitatives sur les coûts intangibles ; – caractéristiques sociodémographiques. <p>Les coûts ont été exprimés en livres anglaises pour l'année 2002.</p> <p>Une analyse de sensibilité univariée a été réalisée sur la valorisation monétaire du temps « perdu » pour les loisirs.</p>
Résultats	<p>Deux cent seize entretiens de parents d'enfants implantés depuis une durée comprise entre 1 mois et 13 ans ont été réalisés entre juillet 2001 et août 2002. Le coût moyen correspondant à la perte de temps pour le malade et les parents/accompagnateurs et aux dépenses engagées par les familles s'est élevé à 2 464 £ par famille et par an, quel que soit le temps écoulé depuis l'implantation. Ce coût a varié significativement selon le temps depuis lequel les familles ont intégré le programme. Le coût total a en effet été significativement plus important pour les familles participant depuis moins de deux ans au programme (coût moyen de 3 090 £ par an) que pour ceux participant depuis 2 à 5 ans (coût moyen de 2 159 £ par an), ce dernier coût étant lui-même plus important que pour ceux participant au programme depuis plus de 5 ans (coût moyen de 1 815 £ par an) ($p < 0,001$).</p> <p>La part la plus importante du coût total est représentée par le coût lié au temps « perdu », mais l'analyse de sensibilité a révélé que ce coût était très variable selon la méthode utilisée pour l'estimer.</p> <p>Les dépenses engagées par les familles se sont élevées à 326 £ par an en moyenne, les frais liés aux transport représentant 44 % de ces dépenses. Seules 16 % des familles ont reçu une aide financière pour les frais de transport.</p> <p>Le recueil des données qualitatives a permis de relever plusieurs coûts intangibles liés à l'implantation cochléaire, le plus important étant le stress. Les autres coûts intangibles cités ont été :</p> <ul style="list-style-type: none"> – Les inquiétudes sur la fiabilité de la technologie ; – les problèmes maritiaux ; – les difficultés logistiques pour ceux ne pouvant conduire ; – la mise à temps partiel.

Tableau 22. (Suite 5). Études médico-économiques (publiées après 2001).

Sach et al. (23)	
Objectifs	L'objectif de cette étude a été d'étudier le ratio coût/efficacité relatif des implants cochléaires entre 1989 et 1996, à partir des données individuelles recueillies <i>via</i> le <i>Nottingham's Paediatric Cochlear Implantation Programme</i> (NPCIP).
Méthode	<p>Une analyse de type coût/efficacité a été réalisée, du point de vue du système de santé, à partir des données recueillies dans le cadre du NPCIP.</p> <p>Seuls les coûts médicaux directs ont été pris compte.</p> <p>L'efficacité de l'implantation cochléaire a été mesurée à partir de deux échelles : le <i>Categories of Auditory Performance</i> (CAP) et le <i>Speech Intelligibility Rating</i> (SIR), qui permettent d'évaluer l'acquisition ou le développement de l'audition et des compétences verbales de l'enfant.</p> <p>Une analyse multivariée a été réalisée, afin d'étudier l'influence des résultats d'efficacité et de plusieurs variables (âge à l'implantation, étiologie, sexe, nombre d'heures de rééducation, année d'implantation) sur les coûts totaux.</p> <p>Afin de tenir compte du niveau initial d'audition sur les deux échelles CAP et SIR, des sous-groupes de patients ont été réalisés. En pratique, seul l'effectif du sous-groupe de patients ayant un score initial de zéro sur l'échelle CAP ou SIR était suffisant pour pouvoir réaliser une analyse multivariée. Les patients implantés depuis moins de 24 mois ont été exclus. <i>In fine</i>, 98 patients ont été retenus pour l'analyse.</p> <p>Un taux d'actualisation annuel de 6 % a été pratiqué.</p> <p>Les coûts ont été exprimés en livres anglaises pour l'année 2000.</p>
Résultats	<p>Après ajustement sur les résultats d'efficacité mesurés sur les échelles SIR et CAP, les résultats de l'étude ont montré que seuls le nombre d'heures de rééducation et l'année d'implantation étaient corrélés au coût total de l'implantation, et ainsi au ratio coût/efficacité.</p> <p>Une corrélation négative a été retrouvée entre l'année d'implantation et le coût total de l'implantation. Ces résultats ont donc montré que le ratio coût/efficacité du programme s'était amélioré sur la période 1989-1996, après ajustement sur les facteurs de confusion.</p> <p>Les auteurs avancent deux hypothèses pour expliquer ces résultats :</p> <ul style="list-style-type: none"> – La diminution du ratio coût/efficacité observé sur la période serait cohérente avec la théorie de la courbe d'apprentissage des professionnels de santé ; – ces résultats pourraient être liés à la réalisation d'économies d'échelle, l'activité du programme ayant cru sur la période ce qui a permis une utilisation plus efficiente des ressources. <p>Ces résultats doivent être considérés avec prudence, car :</p> <ul style="list-style-type: none"> – Seuls les coûts directs ont été pris en compte ; – les coûts ont été mesurés sur une période de temps relativement courte ; – les conclusions sont dépendantes du critère d'efficacité retenu (effet sur l'audition et la parole) qui ne prend pas en compte l'ensemble des bénéfices de l'implantation cochléaire (impact sur la qualité de vie, etc.). <p>Par ailleurs, une corrélation positive a été retrouvée entre le nombre d'heures de rééducation et le coût total de l'implantation. L'interprétation de ce résultat est particulièrement délicate, car les effets de la rééducation doivent être observés sur une période suffisamment longue, ce qui n'est peut-être pas le cas dans cette étude.</p>

Tableau 22. (Suite 6). Études médico-économiques (publiées après 2001).

Schulze – Gattermann <i>et al.</i> (24)	
Objectifs	<p>L'objectif de cette étude a été de :</p> <ul style="list-style-type: none"> – Comparer le ratio coût/bénéfice de l'implantation cochléaire pédiatrique chez des enfants atteints de surdité congénitale ou prélinguale à celui des prothèses auditives. – De tester l'hypothèse selon laquelle les coûts liés à l'implantation et les coûts associés à l'enseignement augmenteraient avec l'âge, et qu'ils pourraient être moins importants que pour les enfants porteurs de prothèse auditive.
Méthode	<p>Il s'agit d'une étude coût/bénéfice, réalisée du point de vue du système de soins et du système éducatif, auprès de 125 enfants implantés avant l'âge de 6,9 ans entre 1988 et 2000 dans un hôpital à Hanovre (Allemagne). Les porteurs de prothèse auditive (groupe de comparaison) ont été recrutés au sein des élèves d'une école spécialisée pour les troubles auditifs. Les bénéfices de l'implantation cochléaire ont été mesurés par les coûts liés à la prise en charge éducative. Il s'agit donc d'une évaluation économique partielle, car l'ensemble des conséquences de l'implantation, notamment en termes de qualité de vie, n'a pas été évalué en termes monétaires, et n'a donc pas été pris en compte.</p> <p>Pour analyser les résultats selon l'âge à l'implantation, les enfants ont été divisés en quatre groupes :</p> <ul style="list-style-type: none"> – groupe 1 : enfants implantés avant l'âge de 1,9 ans (n = 34) ; – groupe 2 : enfants implantés entre 2 et 3,9 ans (n = 43) ; – groupe 3 : enfants implantés entre 4 et 6,9 ans (n = 48) ; – groupe 4 : enfants porteurs de prothèses auditives (n = 33). <p>Les ressources consommées ont été analysées rétrospectivement pour chaque patient jusqu'à l'âge de 16 ans.</p> <p>Les données ont été recueillies à partir de 4 bases de données et de questionnaires complétés par les parents.</p> <p>Les coûts pris en compte ont été les coûts directs médicaux et non médicaux (transport), et les coûts liés à l'enseignement.</p> <p>L'année de référence pour les coûts a été 1999. Les coûts ont été exprimés en euros. Un taux d'actualisation annuel de 6 % a été utilisé.</p> <p>L'analyse de l'incertitude a porté sur le taux d'actualisation et les coûts.</p>
Résultats	<p>Les coûts directs médicaux et non médicaux jusqu'à l'âge de 16 ans se sont élevés pour les enfants implantés entre 46 000€ (groupe 3) et 57 000€ (groupe 1), et pour les enfants porteurs de prothèse auditive à 18 000€.</p> <p>Les coûts liés à l'enseignement ont fortement varié selon le type d'école. Les coûts liés à l'enseignement, cumulés et actualisés, se sont élevés pour les enfants implantés entre 81 000 € (groupe 1) et 131 000€ (groupe 3), et pour les enfants porteurs de prothèse auditive à 142 000€. Ces différences sont principalement liées à des différences en termes de niveau de placement en milieu éducatif normal. Notamment, les enfants implantés jeunes (groupe 1) ont été 6 fois plus souvent placés en milieu scolaire normal que les enfants porteurs de prothèse auditive.</p> <p>Le coût total moyen a été de :</p> <ul style="list-style-type: none"> – 138 000€ pour le groupe 1 – 170 000€ pour le groupe 2 – 177 000€ pour le groupe 3 – 160 000€ pour le groupe 4. <p>Une économie du coût total jusqu'à l'âge de 13 % (21 000€ environ) a été observée pour les enfants implantés avant l'âge de 2 ans par rapport aux enfants porteurs de prothèse auditive.</p> <p>Les résultats ont été peu sensibles aux variations du taux d'actualisation, du coût de l'implantation, du matériel et de la réhabilitation. Mais ils ont été très sensibles aux variations du coût lié à l'enseignement.</p>

Tableau 22. (suite 7). Études médico-économiques (publiées après 2001).

Summerfield et al. (25)	
Objectifs	L'objectif de cette étude a été d'estimer le ratio coût/utilité de l'implantation cochléaire bilatérale chez l'adulte
Méthode	<p>Il s'agit d'une étude de type coût/utilité réalisée du point de vue du système de soins.</p> <p>Les gains d'utilité obtenus grâce à l'implantation cochléaire unilatérale ont été estimés par 70 adultes volontaires ayant une audition normale, par la méthode du marchandage temps (<i>time tradeoff</i>), et comparés à ceux mesurés par 202 patients adultes atteints de surdité profonde postlinguale, implantés entre 1997 et 2000 dans un des 14 hôpitaux invités à participer à l'étude. Ces patients ont mesuré l'utilité de l'implantation cochléaire unilatérale par le questionnaire <i>Mark II Health Utility Index</i>.</p> <p>Les gains d'utilité obtenus grâce à l'implantation cochléaire bilatérale ont été mesurés par les volontaires.</p> <p>Les patients ont été divisés en deux groupes selon leur performance auditive avant opération avec prothèse auditive :</p> <p>groupe 1 = patients ne tirant aucun bénéfice des prothèses auditives (n = 87) ;</p> <p>groupe 2 = patients tirant un bénéfice marginal des prothèses auditives (n = 115).</p> <p>Les coûts liés à l'implantation cochléaire unilatérale supportés par les hôpitaux ont été mesurés de façon rétrospective auprès de 5 programmes d'implantation pour adultes, mensuellement, depuis la date de mise en place du programme jusqu'à la fin du mois de mars 1999.</p> <p>Les économies liées à la substitution des prothèses auditives par l'implantation cochléaire ont été prises en compte, de même que les coûts liés aux prothèses auditives pour un pourcentage supposé de 25 % de patients continuant à en porter après l'implantation.</p> <p>Les ressources requises pour réaliser l'implantation simultanée de la 2^{ème} oreille ont été estimées par les cliniciens.</p> <p>Les coûts ont été exprimés en livres anglaises pour l'année 2000, et projetés sur une période de 30 ans, correspondant à l'espérance de vie moyenne des patients adultes implantés au Royaume-Uni.</p> <p>Quatre ratio coût/utilité incrémentaux ont été calculés :</p> <ul style="list-style-type: none"> – Implantation cochléaire unilatérale pour les patients ne tirant aucun bénéfice des prothèses auditives <i>versus</i> pas d'intervention ; – implantation cochléaire unilatérale pour les patients tirant un bénéfice marginal des prothèses auditives ; – implantation cochléaire bilatérale simultanée <i>versus</i> implantation cochléaire unilatérale – implantation cochléaire de la 2^{ème} oreille chez les patients déjà implanté d'une oreille <i>versus</i> pas d'implantation de la 2^{ème} oreille. <p>Un taux d'actualisation annuel de 6 % a été utilisé.</p> <p>Une analyse de sensibilité a été réalisée.</p>
Résultats	<p>Les niveaux d'utilités mesurés par les volontaires ont été plus élevés que ceux mesurés par les patients pour un même état de santé donné. Cependant, il n'y pas eu de différences significatives dans l'estimation des pertes d'utilité, liées à la détérioration de l'audition et de la parole entre les deux groupes, ni dans l'estimation des gains d'utilité obtenus grâce à l'implantation cochléaire unilatérale. Ce résultat a permis de considérer les mesures du gain d'utilité obtenu de l'implantation bilatérale par rapport à l'implantation unilatérale par le groupe des volontaires comme acceptables.</p> <p>Les ratios coût/utilité, basés sur les estimations des volontaires ont été de :</p> <ul style="list-style-type: none"> – 16 774 £/QALY gagné (implantation unilatérale <i>versus</i> pas d'intervention) – 27 401 £/QALY gagné (implantation unilatérale <i>versus</i> prothèse auditive) – 61 734 £/QALY gagné (implantation bilatérale d'emblée <i>versus</i> implantation unilatérale) – 68 916 £/QALY gagné (implantation de la 2^{ème} oreille à distance de la 1^{ère} <i>versus</i> pas d'implantation de la 2^{ème} oreille). <p>Les ratios coût/efficacité pour l'implantation bilatérale simultanée ou différée ont donc été 3 à 4 fois plus importants que ceux de l'implantation unilatérale. Les analyses de sensibilité ont montré que ces résultats n'étaient pas sensibles :</p> <ul style="list-style-type: none"> – Aux variations de la durée d'utilisation des implants, – aux modifications du taux d'actualisation, – aux modifications du gain d'utilité incrémental obtenu grâce à l'implantation bilatérale. <p>Les résultats de cette étude indiquent que pour gagner un QALY, il faut dépenser significativement plus pour le 2^{ème} implant que pour le 1^{er}, le 2^{ème} implant serait donc moins coût/efficace que le 1^{er}.</p>

Tableau 22. (suite 8). Études médico-économiques (publiées après 2001).

UK Cochlear Implant Study Group (26)	
Objectifs	<p>L'objectif de cette étude a été :</p> <ul style="list-style-type: none"> – D'estimer le rapport coût/utilité (euros/QALY) de l'implantation cochléaire unilatérale chez l'adulte sourd postlingual ; – d'étudier l'impact de l'élargissement des critères d'éligibilité aux patients tirant un bénéfice du port d'une prothèse auditive ; – d'étudier l'impact de l'âge à l'implantation et de la durée de la surdité profonde avant l'implantation.
Méthode	<p>L'étude a porté sur une cohorte prospective de 316 patients adultes, avec une surdité postlinguale sévère à profonde, implantés entre juin 1997 et mai 2000 dans l'un des 13 hôpitaux du <i>National Health Service</i> (NHS).</p> <p>Trois cent onze patients (/316), âgés de 16 à 82 ans, ont été suivi avant l'implantation, et jusqu'à 9 mois après l'implantation.</p> <p>Quatre groupes de patients atteints de surdité sévère à profonde ont été constitués selon leur capacité, avant l'opération et à l'aide d'une prothèse auditive, à identifier des mots au sein de phrases préenregistrées :</p> <ul style="list-style-type: none"> - groupe 1 (n = 134) : patients ayant un taux de réussite de 0 % sans lecture labiale, et une absence d'amélioration significative de la lecture labiale lors du port de la prothèse auditive ; - groupe 2 (n = 93) : patients ayant un taux de réussite de 0 % sans lecture labiale, et une amélioration significative de la lecture labiale lors du port de la prothèse auditive ; - groupe 3 (n = 53) : patients ayant un taux de réussite de 0 % sans lecture labiale, avec le port d'une prothèse dans l'oreille susceptible d'être implantée, mais dont le taux de réussite est compris entre 1 et 50 % lorsque l'autre oreille est équipée d'une prothèse auditive ; - groupe 4 (n = 31) : patients ayant un taux de réussite compris entre 1 et 50 % sans lecture labiale, avec le port d'une prothèse dans l'oreille susceptible d'être implantée. <p>Les patients groupes 1 et 2 ont été qualifié de « candidats traditionnels » (CT).</p> <p>Les patients du groupe 3 et 4 ont été qualifiés de « bénéficiaires marginaux des prothèses auditives » (BMPA).</p> <p>L'hypothèse testée dans cette étude est que le ratio coût/efficacité de l'implantation cochléaire diffère entre les CT et les BMPA.</p> <p>Pour les CT, le ratio coût/utilité incrémental a été calculé par comparaison de l'implantation cochléaire à l'absence d'intervention. Pour les BMPA, l'implantation cochléaire a été comparée aux prothèses auditives.</p> <p>Le ratio coût/incrémental n'a pas été mesuré par comparaison à un groupe-témoin. En effet, il s'agit d'une étude de type avant-après, chaque patient étant son propre témoin.</p> <p>L'utilité a été mesurée grâce au HUI3.</p> <p>Les coûts ont été évalués selon le point de vue du système de santé anglais. Seuls les coûts médicaux directs ont été pris en compte.</p> <p>L'influence de deux facteurs prédictifs des résultats de l'implantation cochléaire ont été étudiés : l'âge à l'implantation et la durée de la surdité profonde avant l'implantation.</p> <p>Un taux d'actualisation annuel de 6 % a été utilisé pour les coûts et les bénéfices, à partir de la 2^{ème} année après l'implantation.</p> <p>Les coûts pris en compte ont été les suivants : coûts de la prise en charge des prothèses auditives, coûts principaux de la prise en charge de l'implantation cochléaire, coûts de la prise en charge des complications médicales/chirurgicales et coûts liés au remplacement du porte-électrodes.</p> <p>Une analyse de l'incertitude a été effectuée. Celle-ci a porté sur :</p> <ul style="list-style-type: none"> – Le taux d'actualisation ; – le nombre d'année d'utilisation de l'implant ; – les coûts principaux de la prise en charge ; – les ressources utilisées pour la prothèse auditive, pour le remplacement du matériel implanté, pour la prise en charge des complications chirurgicales et médicales.

Tableau 22. (Suite 9). Études médico-économiques (publiées après 2001).

Résultats	<p>Sur l'ensemble de la cohorte, le ratio coût/utilité moyen s'est élevé à 27 142 €/QALY (IC à 95 % : 24 532 ; 30 323 €/QALY). Le ratio coût/utilité s'est situé en dessous du seuil de 50 000 €/QALY pour les 2/3 des patients. Le ratio coût/utilité moyen a augmenté du groupe 1 (24 032 €/QALY), au groupe 2 (27 062 €/QALY), et du groupe 4 (27 092 €/QALY) au groupe 3 (39 009 €/QALY).</p> <p>Le ratio a varié selon l'âge d'implantation, allant de 19 223 €/QALY pour les patients âgés de moins de 30 ans, à 45 411 €/QALY pour les patients âgés de plus de 70 ans.</p> <p>Par ailleurs, le ratio coût/utilité s'est situé au-dessus du seuil de 50 000 €/QALY pour :</p> <ul style="list-style-type: none">– Les patients des groupes 1 et 2, atteints de surdité profonde depuis plus de 40 ans ;– les patients des groupes 3 et 4, atteints de surdité profonde depuis plus de 30 ans. <p>Les modifications, réalisées au cours de l'analyse de l'incertitude, des hypothèses portant sur le taux d'actualisation et les principaux coût de la prise en charge n'ont pas modifié l'ordre des ratio coût/utilité selon les groupes. Toutefois, le ratio coût/utilité de l'implantation cochléaire s'est avéré être très sensible à la durée de l'utilisation de l'implant.</p> <p>Par ailleurs, le résultat principal de cette étude (l'implantation cochléaire est une intervention efficace dans l'ensemble de la cohorte) n'a pas été sensible :</p> <ul style="list-style-type: none">– Au choix du taux d'actualisation ;– au fait que les coûts soient issus de l'hôpital le plus cher ou le moins cher ;– au choix de la durée de l'implantation (10 ans, 20 ans ou 30 ans correspondant à l'espérance de vie moyenne restante de la cohorte).
-----------	---

AVIS DE LA HAUTE AUTORITÉ DE SANTÉ

Libellé transmis pour évaluation : Pose d'un implant auditif à électrodes intracochléaires

Classement CCAM : 03.04.02 Code : CDLA003

Date de l'avis : 23 mai 2007

Le **Service attendu** est considéré **suffisant**. Par conséquent, l'**avis de la HAS**, sur l'inscription de l'acte à la liste prévue des actes à l'article L. 162-1-7 du Code de la sécurité sociale, **est favorable** avec les précisions suivantes :

1. Indications principales :

Surdités neurosensorielles (surdités de perception) bilatérales sévères à profondes, après échec ou inefficacité d'un appareillage acoustique conventionnel. Ces indications sont précisées comme suit :

▪ **§ Implantation unilatérale de l'enfant :**

> Âge de l'implantation :

- L'implantation doit être la plus précoce possible, sous réserve qu'un bilan complet de surdité, un accompagnement orthophonique et un essai prothétique aient été réalisés ;
- si l'enfant n'a pas développé d'appétence à la communication orale, dans le cas de la surdité congénitale profonde ou totale non évolutive, au-delà de 5 ans, il n'y a pas d'indication sauf cas particuliers examinés par le centre référent ;
- si l'enfant est entré dans une communication orale, il peut bénéficier d'une implantation quel que soit son âge, en particulier les adultes jeunes sourds congénitaux peuvent être implantés.

> Limites audiométriques indiquant l'implantation :

- Dans le cas d'une surdité profonde, l'implantation cochléaire est indiquée dès lors que le gain prothétique ne permet pas le développement du langage ;
- dans le cas d'une surdité sévère, l'implantation cochléaire est indiquée lorsque la discrimination des sons est inférieure ou égale à 50 % lors de la réalisation de tests d'audiométrie vocale adaptés à l'âge de l'enfant. Les tests doivent être pratiqués à 60 dB, en champ libre, avec des prothèses bien adaptées ;
- en cas de fluctuations, il y a indication à une implantation cochléaire lorsque les critères sus-cités sont atteints plusieurs fois par mois, et/ou lorsque les fluctuations retentissent sur le langage de l'enfant.

▪ **§ Implantation unilatérale de l'adulte :**

> Âge de l'implantation :

- Il n'y a pas de limite d'âge supérieure à l'implantation cochléaire chez l'adulte, sauf mise en évidence de troubles neurocognitifs ;
- chez le sujet âgé, l'indication relève d'une évaluation individuelle psychocognitive par un centre gériatrique.

> Limites audiométriques indiquant l'implantation :

- Discrimination des sons inférieure ou égale à 50 % lors de la réalisation de tests d'audiométrie vocale, avec la liste cochléaire de Fournier (ou équivalent). Les tests doivent être pratiqués à 60 dB, en champ libre, avec des prothèses bien adaptées ;
- en cas de fluctuations, il y a indication à une implantation cochléaire lorsque la fréquence et la durée des fluctuations entraînent un retentissement majeur sur la communication.

▪ **§ Implantation bilatérale :**

> Chez l'enfant : surdités bilatérales consécutives à une méningite, à un traumatisme ou à un syndrome de Usher ;

> Chez l'adulte : dans les circonstances suivantes :

- Surdité bilatérale risquant de s'accompagner à court terme d'une ossification cochléaire bilatérale, quelle qu'en soit la cause, en particulier méningite bactérienne, fracture du rocher bilatérale ;
- perte du bénéfice audioprothétique du côté opposé à l'implant cochléaire, accompagnée de conséquences socioprofessionnelles, ou d'une perte d'autonomie chez une personne âgée.

NB : ces indications s'entendent pour une primo-implantation ou pour une réimplantation.

2. Gravité de la pathologie :

Les surdités de perception bilatérales non compensées sont à l'origine d'un handicap définitif et d'une dégradation de la qualité de vie.

3. Caractère préventif, curatif ou symptomatique de la technique :

Il s'agit d'un acte curatif.

4. Place dans la stratégie thérapeutique :

Après échec ou inefficacité des audioprothèses conventionnelles (besoin non couvert).

5. Amélioration du service attendu :

ASA importante (II).

6. Population-cible

Environ 1 200 patients/an (avis d'experts et données de l'Assurance maladie belge).

7. Modalités de mise en œuvre :

La réalisation de l'acte en bilatéral est indiquée dans les cas où la surdité risque de s'accompagner à court terme d'une ossification cochléaire bilatérale ou bien lorsque la perte du bénéfice audioprothétique du côté opposé à l'implant cochléaire s'accompagne de conséquences socioprofessionnelles ou d'une perte d'autonomie chez le sujet âgé.

8. Exigences de qualité et de sécurité

Le site d'implantation cochléaire doit répondre à des exigences permettant :

- de garantir une qualité de soins homogène sur l'ensemble du territoire ;
- d'optimiser l'utilisation des plateaux techniques et les compétences nécessaires ;
- d'assurer un suivi médico-technique au long court chez l'adulte et chez l'enfant ;
- de constituer des équipes multidisciplinaires expérimentées dans le dépistage, l'évaluation, la chirurgie et le suivi à long terme de l'implant cochléaire chez l'enfant et chez l'adulte.

L'environnement audiophonologique, le rôle des centres et les caractéristiques des centres qui en découlent ont été précisément définis par la circulaire DHOS-OPRC/2001/511 du 25 octobre 2001 relative au soutien financier exceptionnel attribué à certains établissements sous dotation globale.

9. Objectifs des études complémentaires et recueils correspondants d'informations :

Sans objet.

10. Réalisation de l'acte soumise à l'accord préalable du service médical en application des dispositions prévues par l'art. L. 315-2. :

La HAS ne se prononce pas sur ce point pour cet acte.

11. Remarque :

Sans objet.

AVIS DE LA HAUTE AUTORITÉ DE SANTÉ

Libellé transmis pour évaluation : Pose d'un implant auditif à électrodes du tronc cérébral
Classement CCAM : 03.04.02 *Code :* CDLA002
Date de l'avis : 23 mai 2007

Le **Service attendu** est considéré **suffisant**. Par conséquent, **l'avis de la HAS**, sur l'inscription de l'acte à la liste prévue des actes à l'article L. 162-1-7 du Code de la sécurité sociale, **est favorable** avec les précisions suivantes :

1. Indications principales :

Circonstances où la cause de la surdité ne permet pas d'implantation cochléaire soit du fait de l'exérèse de tumeurs (schwannome vestibulaire bilatéral) dans le cadre de la neurofibromatose de type 2, soit en cas d'anomalies anatomiques (ossification cochléaire bilatérale totale, malformations cochléaires majeures, fracture bilatérale des rochers, schwannome vestibulaire et surdité controlatérale).

2. Gravité de la pathologie :

Les surdités de perception bilatérales non compensées sont à l'origine d'un handicap définitif et d'une dégradation de la qualité de vie.

3. Caractère préventif, curatif ou symptomatique de la technique : Il s'agit d'un acte curatif.

4. Place dans la stratégie thérapeutique :

Après échec ou inefficacité des audioprothèses conventionnelles (besoin non couvert).

5. Amélioration du service attendu : ASA importante (II).

6. Population-cible : Trente patients par an, en France, sur avis d'experts.

7. Modalités de mise en œuvre :

L'implantation peut être bilatérale dans le cas de la fracture bilatérale des rochers

8. Exigences de qualité et de sécurité :

L'encadrement proposé est le même que pour les implants cochléaires, mais des exigences spécifiques sont ajoutées.

La mise en place de l'implant auditif du tronc cérébral nécessite une équipe otoneurochirurgicale expérimentée en matière de chirurgie de la base du crâne et d'implantation cochléaire. Il est par ailleurs nécessaire de réaliser des mesures électrophysiologiques peropératoires validant la position des électrodes.

Pour prendre en compte ces contraintes, en plus de l'encadrement proposé pour l'implantation cochléaire, les équipes réalisant l'implantation du tronc cérébral devront être dotées de compétences spécifiques, à savoir :

- centre référent en implantation cochléaire intégrant une équipe otoneurochirurgicale ayant une grande expérience en chirurgie de la base du crâne ;
- environnement otoneurochirurgical : réanimation, rééducation fonctionnelle, etc. ;

Les centres planteurs sont les centres (centre référent ou centres compétents) pour la neurofibromatose de type 2 (au titre des maladies rares).

9. Objectifs des études complémentaires et recueils correspondants d'informations :

Sans objet.

10. Réalisation de l'acte soumise à l'accord préalable du service médical en application des dispositions prévues par l'art. L. 315-2. : La HAS ne se prononce pas sur ce point pour cet acte.

11. Remarque : Sans objet.

AVIS DE LA HAUTE AUTORIT  DE SANT 

Libell  transmis pour  valuation :

Ablation d'un implant cochl aire

Libell  propos  par la HAS :

Ablation d'un implant cochl aire ou d'un implant du tronc c r bral

Classement CCAM : 03.04.02

Code : CCGA001

Date de l'avis : 23 mai 2007

Le **Service attendu** est consid r  **suffisant**. Par cons quent, l'**avis de la HAS**, sur l'inscription de l'acte   la liste pr vue des actes   l'article L. 162-1-7 du Code de la s curit  sociale, **est favorable** avec les pr cisions suivantes :

1. Indications principales :

L'ablation de l'implant cochl aire ou de l'implant du tronc c r bral est indiqu e en cas de dysfonctionnement ou de panne.

2. Gravit  de la pathologie :

Sans objet.

3. Caract re pr ventif, curatif ou symptomatique de la technique :

Sans objet.

4. Place dans la strat gie th rapeutique :

Sans objet.

5. Am lioration du service attendu : Sans objet.

6. Population-cible :

La HAS ne se prononce pas sur ce point pour cet acte.

7. Modalit s de mise en  uvre : La HAS ne se prononce pas sur ce point pour cet acte.

8. Exigences de qualit  et de s curit  :

Les m mes que celles de la pose d'implants cochl aires ou du tronc c r bral (libell s CDLA003 et CDLA002).

9. Objectifs des  tudes compl mentaires et recueils correspondants d'informations :

Sans objet.

10. R alisation de l'acte soumise   l'accord pr alable du service m dical en application des dispositions pr vues par l'art. L. 315-2. :

La HAS ne se prononce pas sur ce point pour cet acte.

11. Remarque :

La HAS propose une modification du libell  : « Ablation d'un implant cochl aire ou du tronc c r bral », car les implants du tronc c r bral peuvent  tre enlev s en cas d' v nement ind sirable ; il s'agit d'un acte rare (< 30/an).

AVIS DE LA HAUTE AUTORITÉ DE SANTÉ

<i>Libellé transmis pour évaluation :</i>	Séance d'adaptation et de réglage secondaires d'implant cochléaire
<i>Libellé proposé par la HAS :</i>	Séance d'adaptation et de réglage secondaires d'implant cochléaire ou d'implant du tronc cérébral
<i>Classement CCAM : 03.04.02</i>	<i>Code : CDMP002</i>
<i>Date de l'avis : 23 mai 2007</i>	

Le **Service attendu** est considéré **suffisant**. Par conséquent, l'**avis de la HAS**, sur l'inscription de l'acte à la liste prévue des actes à l'article L. 162-1-7 du Code de la sécurité sociale, **est favorable** avec les précisions suivantes :

1. Indications principales :

L'adaptation et le réglage surviennent après la pose d'implant cochléaire ou d'implant du tronc cérébral.

2. Gravité de la pathologie :

Les surdités de perception bilatérales non compensées sont à l'origine d'un handicap définitif et d'une dégradation de la qualité de vie.

3. Caractère préventif, curatif ou symptomatique de la technique :

Sans objet.

4. Place dans la stratégie thérapeutique :

Sans objet.

5. Amélioration du service attendu : Sans objet.

6. Population-cible :

Celle de la pose d'implants cochléaires et d'implants du tronc cérébral soit environ 1230 patients/an.

7. Modalités de mise en œuvre : La HAS ne se prononce pas sur ce point pour cet acte.

8. Exigences de qualité et de sécurité :

Les mêmes que celles de la pose d'implants cochléaires ou du tronc cérébral (libellés CDLA003 et CDLA002).

9. Objectifs des études complémentaires et recueils correspondants d'informations :

Sans objet

10. Réalisation de l'acte soumise à l'accord préalable du service médical en application des dispositions prévues par l'art. L. 315-2. : La HAS ne se prononce pas sur ce point pour cet acte.

11. Remarque :

La HAS propose une modification du libellé : « Séance d'adaptation et de réglage secondaires d'implant cochléaire ou d'implant du tronc cérébral. » La pose, comme l'adaptation et le réglage d'implant du tronc cérébral sont des actes rares (environ 30/an).

AVIS DE LA COMMISSION D'ÉVALUATION DES PRODUITS ET PRESTATIONS RELATIF AUX DISPOSITIFS MÉDICAUX

I. IMPLANTS COCHLÉAIRES

Dispositifs concernés :

Nom :	DIGISONIC SP	HiResolution Bionic Ear	Nucleus FREEDOM	PULSAR CI100	SONATA TI100
Fabricant :	Neurelec – MXM	ADVANCED BIONICS CORPORATION (États-Unis)	COCHLEAR LIMITED (Australie)	MED-EL Elektromedizinische (Autriche)	MED-EL Elektromedizinische (Autriche)
Demandeur :	Neurelec – MXM	ADVANCED BIONICS SARL (France)	COCHLEAR France SAS (France)	Vibrant MED-EL Hearing Technologie (France)	Vibrant MED-EL Hearing Technologie (France)
Date avis définitif	16 mai 2007	16 mai 2007	16 mai 2007	16 mai 2007	16 mai 2007

Chaque demande d'inscription sur la liste des produits et prestations a fait l'objet d'un avis spécifique.

Les recommandations générales sont les suivantes :

Service attendu (SA) :	<p>Suffisant, en raison de :</p> <ul style="list-style-type: none"> - la restitution de la fonction auditive dans les surdités concernées, voire de la création de cette fonction dans les surdités prélinguales - l'intérêt de santé publique attendu : gravité des surdités concernées, absence d'alternative pour restaurer la fonction auditive. Le rapport coût/utilité de l'implantation unilatérale est favorable quel que soit l'âge à l'implantation.
Indications :	<p>Surdités neurosensorielles (surdités de perception) bilatérales sévères à profondes, après échec ou inefficacité d'un appareillage acoustique conventionnel. Ces indications sont précisées comme suit :</p> <ul style="list-style-type: none"> - Implantation unilatérale de l'enfant <p>Âge de l'implantation :</p> <ul style="list-style-type: none"> ○ l'implantation doit être la plus précoce possible, sous réserve qu'un bilan complet de surdité, un accompagnement orthophonique et un essai prothétique aient été réalisés ; ○ si l'enfant n'a pas développé d'appétence à la communication orale, dans le cas de la surdité congénitale profonde ou totale non évolutive, au-delà de 5 ans, il n'y a pas d'indication sauf cas particuliers ; ○ si l'enfant est entré dans une communication orale, il peut bénéficier d'une implantation quel que soit son âge, en particulier les adultes jeunes sourds congénitaux peuvent être implantés. <p>Limites audiométriques indiquant l'implantation :</p> <ul style="list-style-type: none"> ○ dans le cas d'une surdité profonde, l'implantation cochléaire est indiquée dès lors que le gain prothétique ne permet pas le développement du langage ; ○ dans le cas d'une surdité sévère, l'implantation cochléaire est indiquée lorsque la discrimination est inférieure ou égale à 50 % lors de la réalisation de tests d'audiométrie vocale

adaptés à l'âge de l'enfant. Les tests doivent être pratiqués à 60 dB, en champ libre, avec des prothèses bien adaptées ;

- **en cas de fluctuations, il y a indication à une implantation cochléaire lorsque les critères sus-cités sont atteints plusieurs fois par mois et/ou lorsque les fluctuations retentissent sur le langage de l'enfant.**

- Implantation unilatérale de l'adulte sourd :

Âge de l'implantation :

- **il n'y a pas de limite d'âge supérieure à l'implantation cochléaire chez l'adulte, sauf mise en évidence de troubles neurocognitifs.**
- **Chez le sujet âgé, l'indication relève d'une évaluation individuelle psychocognitive par un centre gériatrique.**

Limites audiométriques indiquant l'implantation :

- **discrimination inférieure ou égale à 50 % lors de la réalisation de tests d'audiométrie vocale avec la liste cochléaire de Fournier (ou équivalent). Les tests doivent être pratiqués à 60 dB, en champ libre, avec des prothèses bien adaptées.**
- **en cas de fluctuations, il y a indication à une implantation cochléaire lorsque la fréquence et la durée des fluctuations entraînent un retentissement majeur sur la communication.**

- Implantation bilatérale :

- **Chez l'enfant : surdités consécutives à une méningite, à un traumatisme ou à un syndrome de Usher ;**
- **Chez l'adulte : dans les circonstances suivantes :**

1 – surdité risquant de s'accompagner à court terme d'une ossification cochléaire bilatérale, quelle qu'en soit la cause, en particulier méningite bactérienne, fracture du rocher bilatérale.

2 – perte du bénéfice audioprothétique du côté opposé à l'implant cochléaire, accompagnée de conséquences socioprofessionnelles, ou d'une perte d'autonomie chez une personne âgée.

Eléments conditionnant le SR :

- Spécifications techniques :

Pour être pris en charge les systèmes d'implants cochléaires doivent présenter les spécifications techniques minimales suivantes :

- garantie :

garantie ≥ 10 ans pour l'implant ;

garantie ≥ 5 ans pour le processeur.

- Assistance :

Un processeur de rechange, ainsi que des testeurs de fonctionnement disponibles s'ils ne sont pas intégrés au processeur, devront être mis en dépôt dans chaque centre implanteur afin de permettre le prêt immédiat d'un processeur en cas de panne, et limiter la période de déprivation sonore.

Le distributeur devra assurer une permanence téléphonique ou être joignable par messagerie électronique.

Les pièces de rechange devront être expédiées dans un délai maximal de 48 heures.

Le dénombrement des pannes et la conduite à tenir selon le type de panne devront suivre les standards européens validés.

- Modalités de prescription et d'utilisation :

Pour être pris en charge, les implants cochléaires doivent être prescrits et implantés par une équipe pluridisciplinaire expérimentée, appartenant à un centre répondant aux caractéristiques définies dans le *tableau 23* pages

	<p>suyvantes. La CEPP souhaite un strict encadrement de l'activit� d'implantation cochl�aire et une �valuation des centres tous les 3 ans. Les modalit�s de cet encadrement restent � d�finir.</p> <p>Le nombre de centres reconnus et financ�s de mani�re cibl�e par la DHOS en 2006 (25 centres) et leur r�partition g�ographique r�pondent aux besoins de la population fran�aise en tenant compte :</p> <ul style="list-style-type: none"> - du potentiel de croissance de cette activit� dans les 5 ans � venir (1 000 � 1 200) ; - d'un volume d'activit� minimum suffisant par centre r�f�rent (plus de 20 implants par centre ou pour les centres d'implantation p�diatrique au moins 10 enfants) ; - de la n�cessit� de constituer des �quipes multidisciplinaires exp�riment�es dans le d�pistage, l'�valuation, la chirurgie et le suivi � long terme de l'implant cochl�aire chez l'enfant et chez l'adulte ; - de l'implication n�cessaire dans les programmes nationaux de recherche clinique et d'�valuation pour les extensions d'activit�. <p>Lors du renouvellement, l'�valuation des centres s'attachera � privil�gier des crit�res de r�sultats de la qualit� des soins. L'offre de soins sera �galement reconsid�r�e au regard des besoins.</p>
Am�lioration du SA :	ASA de niveau II en l'absence d'alternative
Type d'inscription :	Nom de marque
Dur�e d'inscription :	5 ans
Conditions renouvellement :	<p>Pr�sentation des r�sultats du registre des patients implant�s, notamment :</p> <ul style="list-style-type: none"> - r�sultats au niveau perceptif, - complications, - devenir des patients implant�s. <p>La CEPP, devant l'absence d'information comparative entre les diff�rents implants, demande aux cliniciens de mettre en place les �tudes permettant l'�valuation du service rendu par chaque implant, et leur comparaison les uns par rapport aux autres.</p>
Population-cible :	<p>Au maximum, 1 200 implantations sont susceptibles d'�tre r�alis�es chaque ann�e en France. � titre indicatif, la file active de patients implant�s en France s'�l�ve � 5 080 (depuis l'origine jusqu'� la fin de l'ann�e 2005). Cette population doit �tre prise en compte pour le renouvellement du consommable.</p>

Tableau 23. Encadrement des centres d'implantation cochléaire.

	Centres prenant en charge les adultes	Centres prenant en charge les enfants	Centres mixtes (adultes et enfants)
Environnement médico-chirurgical	<p>Composition de l'unité clinique ORL :</p> <ul style="list-style-type: none"> - un/des médecin(s) ORL audiologiste(s) réalisant les évaluations audiométriques et vestibulaires - un/des chirurgien(s) expérimenté(s) en chirurgie otologique - un/des orthophoniste(s) spécialisé(s) dans la surdité de l'adulte - un psychologue - un/des médecin(s) ou technicien(s) spécialisé(s) en électrophysiologie capable de réaliser les tests électrophysiologiques préopératoires, peropératoires, et les réglages postopératoires du processeur de l'implant cochléaire - un audioprothésiste (selon modalités locales) <p>De plus, l'équipe doit être entourée ou travailler en réseau avec des :</p> <ul style="list-style-type: none"> - généticien - gériatre et neuropsychologue pour évaluation avant implantation des personnes âgées - radiologue spécialisé en matière d'imagerie otologique (IRM et scanner) <p>Le rôle de cette équipe est d'effectuer</p> <ul style="list-style-type: none"> - le bilan vérifiant l'indication d'implantation cochléaire et éliminant les contre-indications - la chirurgie de l'implant cochléaire - le suivi orthophonique à long terme avec un minimum d'une année dans le centre implanteur - les réglages de l'implant réalisés par un médecin ou sous autorité médicale, par un orthophoniste, un audioprothésiste ou un technicien électrophysiologiste - les liens entre professionnels (travail en réseau) impliqués localement dans la prise en charge de l'adulte malentendant (médecins du travail, associations de malentendants). 	<p>Composition de l'unité clinique ORL :</p> <ul style="list-style-type: none"> - Un/des médecin(s) ORL audiologiste(s) rompu à la pratique pédiatrique, maîtrisant en particulier les techniques audiométriques subjectives et objectives applicables chez le très jeune enfant - Un/des chirurgien(s) expérimenté(s) dans la chirurgie otologique pédiatrique - Un/des orthophoniste(s) spécialisé(s) dans la surdité de l'enfant - Un psychologue - Un/des médecin(s) ou technicien(s) spécialisé(s) en électrophysiologie capable de réaliser les tests électrophysiologiques préopératoires, peropératoires, et les réglages postopératoires du processeur de l'implant cochléaire - Un audioprothésiste <p>De plus l'équipe doit être entourée ou travailler en réseau avec des :</p> <ul style="list-style-type: none"> - généticien - pédiatre - radiologue pédiatrique réalisant IRM et scanner - neuropédiatre - pédopsychiatre - ophtalmologue pédiatrique - réanimation pédiatrique - Anesthésiste pédiatre <p>Le rôle de cette équipe est d'effectuer :</p> <ul style="list-style-type: none"> - le bilan vérifiant l'indication d'implantation cochléaire et éliminant les contre-indications - la chirurgie de l'implant cochléaire - le suivi orthophonique à long terme, et sur au minimum 5 ans - les réglages de l'implant réalisés par un médecin ou, sous autorité médicale, par un orthophoniste, un audioprothésiste ou un technicien électrophysiologiste les liens entre professionnels (travail en réseau) impliqués localement dans la prise en charge de l'enfant (orthophonistes, éducateurs, instituteurs, etc.). 	<p>Les exigences émises pour les centres adultes et enfants s'appliquent.</p>

Tableau 23. (suite 1) Encadrement des centres d'implantation cochléaire.

	Centres prenant en charge les adultes	Centres prenant en charge les enfants	Centres mixtes (adultes et enfants)
Seuil d'activité	Les centres se caractérisent par un nombre d'implantations annuel supérieur à 20, depuis 5 ans au moins.	Les centres se caractérisent par un nombre d'implantations pédiatriques annuel supérieur à 10 depuis 5 ans au moins.	Les centres se caractérisent par un nombre d'implantations annuel supérieur à 20 depuis 5 ans au moins, dont au moins 10 implantations annuelles réalisées chez l'enfant.
Environnement technique	Attaché aux services et spécialités sus-cités, un certain niveau d'équipement est requis - Unité de soins adulte - Matériel d'électrophysiologie et de réglage d'implants - Matériel d'évaluation orthophonique et audiométrique adulte	Attaché aux services et spécialités sus-cités, un certain niveau d'équipement est requis - Unité de soins pédiatrique - Matériel d'électrophysiologie et de réglage d'implant - Matériel d'évaluation orthophonique et audiométrique pédiatrique	
Les réseaux	Le centre d'implantation doit travailler en réseau avec des réseaux de soins assurant le suivi à long terme des adultes implantés, éventuellement communs à plusieurs centres d'implantation adulte, en particulier au-delà de la première année postimplantation. Ces réseaux doivent être formalisés. Le centre organise, en lien avec les associations de patients, des rencontres avec des patients déjà implantés afin d'échanger les expériences.	Le centre d'implantation doit travailler en réseau avec les centres pédagogiques et rééducatifs et les différents intervenants dans la prise en charge de l'enfant. Si besoin, le ou les structures assurant le suivi à très long terme, faisant relais vers l'âge adulte de l'enfant implanté. Ces réseaux doivent être formalisés. Le centre organise, en lien avec les associations de patients, des rencontres avec des patients déjà implantés afin d'échanger les expériences.	

II. IMPLANTS DU TRONC CÉRÉBRAL

Dispositifs concernés :

Nom :	Nucleus ABI24M	PULSAR CI100 ABI	SONATA TI100 ABI	DIGISONIC SP ABI
Fabricant :	COCHLEAR LIMITED (Australie)	MED-EL Elektromedizinische (Autriche)	MED-EL Elektromedizinische (Autriche)	Neurelec – MXM
Demandeur :	COCHLEAR France SAS (France)	Vibrant MED-EL Hearing Technologie (France)	Vibrant MED-EL Hearing Technologie (France)	Neurelec – MXM
Date avis définitif				

Chaque demande d'inscription sur la Liste des produits et prestations a fait l'objet d'un avis spécifique.

Les recommandations générales sont les suivantes :

Service attendu (SA) :	<p>Suffisant, en raison de :</p> <ul style="list-style-type: none"> - l'intérêt dans la restitution de la fonction auditive chez l'adulte et dans la création de cette fonction chez l'enfant dans les surdités concernées - l'intérêt de santé publique attendu : gravité des surdités concernées, absence d'alternative pour restaurer la fonction auditive.
Indications :	<p><i>Surdités neurosensorielles (de perception) bilatérales sévères à profondes, après échec ou inefficacité d'un appareillage acoustique conventionnel. Les indications sont limitées aux circonstances où la cause de la surdité ne permet pas l'implantation cochléaire :</i></p> <ul style="list-style-type: none"> - <i>soit du fait de l'exérèse des tumeurs (schwannome vestibulaire bilatéral) dans le cadre de la neurofibromatose de type 2 ;</i> - <i>soit en cas d'anomalies anatomiques : ossification cochléaire bilatérale totale, malformations cochléaires majeures, fracture bilatérale des rochers, schwannome vestibulaire et surdité controlatérale.</i>
Eléments conditionnant le SR :	<p>- Spécifications techniques :</p> <p>Pour être prises en charge, les spécifications techniques minimales suivantes doivent être assurées :</p> <ul style="list-style-type: none"> - garantie : garantie ≥ 10 ans pour l'implant ; garantie ≥ 5 ans pour le processeur. - Assistance : Un processeur de rechange, ainsi que des testeurs de fonctionnement disponibles, s'ils ne sont pas intégrés au processeur, devront être mis en dépôt dans chaque centre implanteur, afin de permettre le prêt immédiat d'un processeur en cas de panne, et limiter la période de déprivation sonore. Le distributeur devra assurer une permanence téléphonique ou être joignable par messagerie électronique. Les pièces de rechange devront être expédiées dans un délai maximal de 48 heures. <p>Le dénombrement des pannes et la conduite à tenir selon le type de panne devront suivre les standards européens validés.</p> <p>- Modalités de prescription et d'utilisation :</p> <p>L'encadrement proposé est le même que pour les implants cochléaires, mais des exigences spécifiques sont ajoutées. La mise en place de l'implant auditif du tronc cérébral nécessite une équipe</p>

	<p>otoneurochirurgicale exp��riment��e en mati��re de chirurgie de la base du cr��ne et d'implantation cochl��aire. Il est par ailleurs n��cessaire de r��aliser des mesures ��lectrophysiologiques perop��ratoires validant la position des ��lectrodes.</p> <p>Pour prendre en compte ces contraintes, en plus de l'encadrement propos�� pour l'implantation cochl��aire, les ��quipes r��alisant l'implantation du tronc c��r��bral devront ��tre dot��es de comp��tences sp��cifiques, �� savoir :</p> <ul style="list-style-type: none"> - centre reconnu pour l'implantation cochl��aire int��grant une ��quipe otoneurochirurgicale, ayant une grande exp��rience en chirurgie de la base du cr��ne ; - environnement otoneurochirurgical : r��animation, r��ducation fonctionnelle, etc. <p>Les centres implanteurs sont les centres (centre r��f��rent ou centres comp��tents) pour la neurofibromatose de type 2 (au titre des maladies rares). Les caract��ristiques des centres habilit��s �� prendre en charge les patients sont d��crites dans le <i>tableau 24</i> page suivante.</p>
Am��lioration du SA :	ASA de niveau II en l'absence d'alternative
Type d'inscription :	Nom de marque
Dur��e d'inscription :	5 ans
Conditions du renouvellement :	<p>pr��sentation des r��sultats du registre des patients implant��s, notamment :</p> <ul style="list-style-type: none"> - r��sultats au niveau perceptif, - complications ��ventuelles - devenir des patients implant��s.
Population-cible :	La population-cible des implants du tronc c��r��bral est tr��s r��duite, comportant moins de 30 patients/an en France.

Tableau 24. Encadrement des centres d'implantation du tronc cérébral.

Caractéristiques du centre de prise en charge	
Environnement médico-chirurgical	<p>Composition de l'unité clinique ORL :</p> <ul style="list-style-type: none"> - un/des médecin(s) ORL audiologiste(s) réalisant les évaluations audiométriques et vestibulaires - un/des chirurgien(s) expérimenté(s) en chirurgie otologique - un/des orthophoniste(s) spécialisé(s) dans la surdité de l'adulte - un psychologue - un/des médecin(s) ou technicien(s) spécialisé(s) en électrophysiologie capable de réaliser les tests électrophysiologiques préopératoires, peropératoires, et les réglages postopératoires du processeur de l'implant un audioprothésiste (selon modalités locales) <p>De plus l'équipe doit être entourée ou travailler en réseau avec des :</p> <ul style="list-style-type: none"> - généticien - gériatre et neuropsychologue pour évaluation avant implantation des personnes âgées - radiologue spécialisé en matière d'imagerie otologique (IRM et scanner) - équipe otoneurochirurgicale ayant une grande expérience en chirurgie de la base du crâne, et étant centre référent en implantation cochléaire <p>Le rôle de cette équipe est d'effectuer</p> <ul style="list-style-type: none"> - le bilan vérifiant l'indication d'implantation, et éliminant les contre-indications - la chirurgie - le suivi orthophonique à long terme, avec un minimum de une année dans le centre implanteur - les réglages de l'implant réalisés par un médecin ou sous autorité médicale, par un orthophoniste, un audioprothésiste ou un technicien électrophysiologiste - les liens entre professionnels (travail en réseau) impliqués localement dans la prise en charge de l'adulte malentendant (médecins du travail, associations de malentendants).
Environnement technique	<p>Attaché aux services et spécialités sus cités, un certain niveau d'équipement est requis</p> <ul style="list-style-type: none"> - Unité de soins adulte - Environnement otoneurochirurgical : réanimation, rééducation fonctionnelle, etc. - Matériel d'électrophysiologie et de réglage d'implants - Matériel d'évaluation orthophonique et audiométrique adulte
Les réseaux	<p>Le centre d'implantation doit travailler en réseau avec des réseaux de soins assurant le suivi à long terme des adultes implantés, éventuellement communs à plusieurs centres d'implantation adulte, en particulier au-delà de la première année postimplantation.</p> <p>Ces réseaux doivent être formalisés.</p> <p>Le centre organise, en lien avec les associations de patients, des rencontres avec des patients déjà implantés afin d'échanger les expériences.</p>
Le suivi	<ul style="list-style-type: none"> - Les patients doivent être suivis sur le centre implanteur jusqu'à au moins 1 an après la chirurgie, pour les réglages d'implant, la surveillance médicale de l'implant, et le suivi orthophonique. Ensuite, ce suivi peut être organisé en réseau avec une/des structure(s) s'assurant de la maintenance et de l'efficacité de l'implant. - La mise en place d'un registre des patients implantés est demandée : <p>Le centre doit pouvoir fournir un relevé régulier d'évaluation des résultats au niveau perceptif, des complications éventuelles et du devenir des patients implantés. Ces informations sont diffusées au sein des réseaux préétablis (matériorigilance, structures de soins, etc.)</p>
Recherche clinique	<p>Le rôle du centre doit aussi être de</p> <ul style="list-style-type: none"> - Participer à l'enseignement concernant la surdité et l'implant cochléaire - Participer à la recherche clinique par des publications nationales et internationales, des protocoles de recherche clinique