

**TRAITEMENT DE LA SURDITE
PAR POSE D'IMPLANTS COCHLEAIRES OU
D'IMPLANTS DU TRONC CEREBRAL**

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 AUTORITE DE SANTE – 2007

L'EQUIPE

Ce dossier a  t  r alis  par :

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

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

Ga lle GERNIGON, Chef de projet au Service appui scientifique et r daction m dicale pour
la partie analyse m dico- conomique, avec la collaboration de Catherine RUMEAU-
PICHON, Chef du Service  valuation m dico- conomique et sant  publique
Adjoint au Chef du Service appui scientifique et r daction m dicale : Philippe MAUGENDRE

La recherche documentaire a  t  effectu e par Philippe CANET et Ga lle FANELLI,
Documentalistes, avec l'aide de Julie MOKHBI, Assistante-documentaliste sous la direction
de Fr d rique PAGES

L'organisation de la r union et le secr tariat ont  t  r alis s par Sandrine PRUNIER,
H l ne DE TURCKHEIM et F lix MULLER.

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

- Contact Service  valuation des dispositifs :

T l : 01.55.93.37.41
Fax : 01.55.93.37.59
E-mail : contact.cepp@has-sante.fr

- Contact Service  valuation des actes professionnels :

T l. : 01 55 93 71 12
Fax : 01 55 93 74 35
E-mail : contact.seap@has-sante.fr

LISTE DES ABREVIATIONS

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 statistiques 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.

SYNTHESE

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 implantateurs). 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 effectuée par interrogation des principales bases de données bibliographiques médicales (*Medline, The Cochrane Library, National*

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).

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 DONNEES DE LA LITTERATURE

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 de 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 rapportent 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 médicotechnique 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).