



HAUTE AUTORITÉ DE SANTÉ

COMMISSION NATIONALE D'EVALUATION DES DISPOSITIFS MEDICAUX ET DES
TECHNOLOGIES DE SANTE

AVIS DE LA COMMISSION

29 novembre 2011

CONCLUSIONS	
Nom :	DIGISONIC SP , systèmes d'implants cochléaires
Modèles et références:	Ceux proposés par le demandeur (page 3)
Fabricant :	NEURELEC SA (France)
Demandeur :	NEURELEC SA (France)
Données disponibles :	Les données disponibles sont : - le rapport d'évaluation de la HAS de 2007 ; - les recommandations du NICE de 2009, fondées sur une évaluation technologique du programme HTA (<i>Health Technology Assessment</i>) ; - le rapport d'évaluation technologique de l'agence espagnole CAHTA de mai 2011 ; - 7 études publiées non spécifiques, dont 3 comparant les implantations unilatérales et bilatérales, sur un total de 320 enfants suivis jusqu'à 48 mois.
Service Attendu (SA) :	Suffisant , en raison de : - l'intérêt de compensation du handicap de l'implantation cochléaire bilatérale dans la restitution de la binauralité dans les surdités profondes ; - l'intérêt de santé publique compte tenu de la gravité des surdités profondes et l'absence d'alternative efficace pour restaurer la fonction auditive binaurale.
Indications :	Les indications relatives aux systèmes d'implants cochléaires sont définies à la LPPR. La Commission recommande une extension des indications de l'implantation cochléaire bilatérale chez l'enfant aux surdités neurosensorielles (surdités de perception) bilatérales profondes, après échec ou inefficacité d'un appareillage acoustique conventionnel.
Eléments conditionnant le SA :	
- Conditions de prescription et d'utilisation :	La Commission réitère ses propositions retenues dans l'arrêté du 2 mars 2009 relatif à l'inscription de systèmes d'implants cochléaires et du tronc cérébral. Elle insiste sur l'encadrement des centres implantateurs pédiatriques devant notamment avoir un volume d'activité minimum suffisant (10 enfants par an).
- Spécifications techniques :	Celles retenues dans l'arrêté du 2 mars 2009 relatif à l'inscription des systèmes d'implants cochléaires et du tronc cérébral.
Amélioration du SA :	Amélioration du Service Attendu de niveau IV par rapport à l'implantation cochléaire unilatérale.

Type d'inscription :	Nom de marque
Durée d'inscription :	Jusqu'à la date de fin de prise en charge actuellement (28 février 2014) définie à la LPPR pour les systèmes d'implants cochléaires DIGISONIC SP.
Conditions de renouvellement :	La Commission rappelle que le registre actuellement en place doit inclure les implantations cochléaires bilatérales. Les données du registre devront notamment permettre de montrer l'efficacité de l'implantation cochléaire bilatérale pédiatrique en termes de perception de la parole dans le calme et dans le bruit et de latéralisation sonore. Les données d'efficacité devront être analysées en fonction de l'âge d'implantation et de la séquence d'implantation (simultanée <i>versus</i> séquentielle). De plus, le retentissement sur la fonction vestibulaire (troubles de l'équilibre) devra être analysé.
Population cible :	La population cible de l'implantation cochléaire bilatérale pédiatrique est estimée entre 100 et 150 enfants par an en France.

ARGUMENTAIRE

Nature de la demande

Demande de modification des conditions d'inscription sur la liste des produits et prestations remboursables mentionnés à l'article L 165-1 du code de la Sécurité Sociale.

■ Modèles et références

Modèles	Références
Implant cochléaire DIGISONIC SP	I-SP-SD
Processeur SAPHYR SP	E-SP-TX9
Processeur micro contour avec batterie déportée DIGI SP'K	E-SP-TX8

■ Conditionnement

Un implant cochléaire DIGISONIC SP comprend :

- un implant cochléaire DIGISONIC SP stérile ;
- un implant factice en silicone stérile ;
- 2 vis en titane stériles ;
- 1 ensemble de documents : la fiche d'implantation, la fiche de désimplantation, la notice d'utilisation, la fiche de garantie, des étiquettes de traçabilité, la carte du porteur pour le patient.

■ Applications

La demande de modification des conditions d'inscription concerne la levée de restriction des indications concernant l'implantation cochléaire bilatérale chez l'enfant. L'industriel revendique les indications définies dans l'avis de la Commission du 16 mai 2007¹ relatif au système d'implant cochléaire DIGISONIC SP, à savoir les surdités neuro-sensorielles (surdités de perception) bilatérales sévères à profondes, après échec ou inefficacité d'un appareillage acoustique conventionnel.

Dans l'avis de 2007, les indications relatives à l'implantation cochléaire bilatérale chez l'enfant étaient limitées aux surdités consécutives à une méningite, à un traumatisme ou à un syndrome de Usher.

Historique du remboursement

Demande de modification des conditions d'inscription sur la LPPR.

La Commission a émis un avis favorable au remboursement des systèmes d'implants cochléaires. Ils sont actuellement inscrits sur la LPPR sous nom de marque. Le tableau suivant rapporte notamment la date des avis et arrêtés relatifs à l'inscription de ces systèmes.

¹ Avis de la Commission d'évaluation des produits et prestations du 16 mai 2007 relatif à DIGISONIC SP, système d'implant cochléaire. HAS ; 2007. <http://www.has-sante.fr>

Demandeur	Implants / Processeurs	Date avis	Date arrêté	Date Journal officiel
NEURELEC	DIGISONIC SP	16/05/2007 ¹	02/03/2009 ²	06/03/2009
	Processeur DIGI SP'K			
	Processeur SAPHYR SP	01/06/2010 ³	08/09/2010 ⁴	15/09/2010

Caractéristiques du produit et de la prestation associée

■ Marquage CE

Dispositifs médicaux implantables actifs (DMIA)

Systèmes d'implants cochléaires	Organisme notifié	Code	Pays
NEURELEC	LNE	0459	France

■ Description

Systèmes composés d'un implant cochléaire fonctionnant avec une partie externe constituée du processeur vocal permettant une stimulation électrique et une amplification acoustique.

Demandeur	Implants cochléaires	Processeurs de son
NEURELEC	DIGISONIC SP	SAPHYR SP
		DIGI SP'K

■ Fonctions assurées

Le principe de l'implant cochléaire est d'émettre des impulsions électriques spécifiques destinées à stimuler directement les structures nerveuses de l'oreille interne de patients atteints de surdité neurosensorielle. La partie externe, composée d'un processeur, permet de traiter, numériser, coder et transmettre à l'implant les informations acoustiques extérieures reçues par un microphone.

■ Acte ou prestation associée

Dans la Classification Commune des Actes Médicaux (CCAM, version 24 du 18 juin 2011), les actes associés à l'implant cochléaire et au processeur sont inclus dans le paragraphe 03.04.02 « Implants cochléaires » :

CDLA003	Pose d'un implant auditif à électrodes intracochléaires
CDGA001	Ablation d'un implant auditif à électrodes intracochléaires
CDMP002	Séance d'adaptation et de réglage secondaires d'implant auditif à électrodes intracochléaires ou à électrodes du tronc cérébral

² Arrêté du 2 mars 2009 relatif à l'inscription de systèmes d'implants cochléaires et du tronc cérébral au chapitre 3 du titre II et au chapitre 4 du titre III de la liste des produits et prestations remboursables prévue à l'article L. 165-1 du code de la sécurité sociale, publié au Journal Officiel de la République Française le 6 mars 2009. <http://www.legifrance.gouv.fr/> [consulté le 09 septembre 2011]

³ Avis de la Commission Nationale d'Evaluation des Dispositifs Médicaux et Technologies de santé du 1^{er} juin 2010 relatif à SAPHYR SP. HAS. 2010. <http://www.has-sante.fr>

⁴ Arrêté du 8 septembre 2010 relatif à l'inscription des processeurs SAPHYR CX et SAPHYR SP pour implants cochléaires et implants du tronc cérébral de la société NEURELEC au chapitre 4 du titre III de la liste des produits et prestations remboursables prévue à l'article L. 165-1 du code de la sécurité sociale, publié au Journal Officiel de la République Française le 15 septembre 2010. <http://www.legifrance.gouv.fr/> [consulté le 09 septembre 2011]

L'implantation cochléaire bilatérale relève des règles de codage des actes identiques, qui sont les suivantes (Article I-10 sur les actes identiques du livre I des dispositions générales de la liste des actes et des prestations)⁵:

« Pour les actes identiques réalisés sur des organes ou des sites anatomiques pairs, appelés « actes bilatéraux » :

[...]- soit il existe un libellé sans précision de latéralité ; dans ce cas, ce libellé concerne un acte unilatéral ; pour coder la réalisation bilatérale de l'acte, quand celle-ci n'est pas interdite par les règles d'incompatibilités (article I-12), il convient de coder deux fois l'acte en respectant les règles d'association (articles I-11 et III-3). »

Service Attendu

1. Intérêt du produit ou de la prestation

1.1 Analyse des données : évaluation de compensation du handicap / effets indésirables, risques liés à l'utilisation

1.1.1 Données antérieures

Les avis adoptés lors de l'inscription des systèmes d'implants cochléaires reposaient sur une évaluation fondée sur une revue systématique de la littérature et sur l'avis de groupes de professionnels pluridisciplinaires⁶.

Les conclusions de cette évaluation concernaient l'ensemble des systèmes d'implants cochléaires et du tronc cérébral.

Les indications retenues étaient les suivantes : surdités neuro-sensorielles (de perception) bilatérales sévères à profondes et après échec ou inefficacité d'un appareillage acoustique conventionnel.

La Commission avait attribué un SA suffisant pour l'implantation cochléaire unilatérale et une ASA de niveau II en l'absence d'alternative.

Chez l'adulte, les indications étaient précisées comme suit :

- Implantation unilatérale

Age de l'implantation :

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

Limites audiométriques indiquant l'implantation :

- o 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.
- o 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 :

- o 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.

⁵ Dispositions générales et diverses de la CCAM, version mai 2011.

http://www.ameli.fr/fileadmin/user_upload/documents/livres_I_et_III_V24_mai_2011.pdf [consulté le 09 novembre 2011]

⁶ Traitement de la surdité par pose d'implants cochléaires ou d'implants du tronc cérébral. HAS ; 2007. <http://www.has-sante.fr>

- o 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.

Chez l'enfant, les indications étaient précisées comme suit :

- Implantation unilatérale

Age de l'implantation :

- o l'implantation doit être la plus précoce possible, sous réserve qu'un bilan complet de surdit , un accompagnement orthophonique et un essai proth tique aient  t  r alis s ;
- o si l'enfant n'a pas d velopp  d'app tence   la communication orale, dans le cas de la surdit  cong nitale profonde ou totale non  volutive, au-del  de 5 ans, il n'y a pas d'indication sauf cas particuliers ;
- o si l'enfant est entr  dans une communication orale, il peut b n ficier d'une implantation quel que soit son  ge, en particulier les adultes jeunes sourds cong nitaux peuvent  tre implant s.

Limites audiom triques indiquant l'implantation :

- o dans le cas d'une surdit  profonde, l'implantation cochl aire est indiqu e d s lors que le gain proth tique ne permet pas le d veloppement du langage ;
- o dans le cas d'une surdit  s v re, l'implantation cochl aire est indiqu e lorsque la discrimination est inf rieure ou  gale   50% lors de la r alisation de tests d'audiom trie vocale adapt s   l' ge de l'enfant. Les tests doivent  tre pratiqu s   60 dB, en champ libre, avec des proth ses bien adapt es;
- o en cas de fluctuations, il y a indication   une implantation cochl aire lorsque les crit res sus-cit s sont atteints plusieurs fois par mois et/ou lorsque les fluctuations retentissent sur le langage de l'enfant.

- Implantation bilat rale

- o surdit s cons cutes   une m ningite,   un traumatisme ou   un syndrome de Usher.

Les indications de l'implantation cochl aire bilat rale ont  t  restreintes aux surdit s risquant de s'accompagner   cours terme d'une ossification cochl aire bilat rale.

Le but th orique de l'implantation bilat rale est de restaurer certaines des fonctions de binauralit , comme la localisation spatiale et le confort d' coute dans le silence et dans le bruit. Au vu des donn es de la litt rature en 2007, la binauralit  n'avait pas d montr  de r le essentiel suppl mentaire dans le d veloppement de la langue orale chez le jeune enfant. La Commission avait consid r  que des  tudes bien men es  taient n cessaires pour en d terminer l'int r t et envisager l'extension des indications.

1.1.2 Nouvelles donn es

▪ Donn es g n rales sur l'implantation cochl aire bilat rale

Rapport d' valuation technologique publi  par l'agence espagnole The Catalan Agency for Health Technology Assessment (CAHTA) en mai 2011⁷

Le rapport du CAHTA repose sur une revue syst matique de la litt rature, de janvier 2006   octobre 2009. L'objectif  tait d' valuer les implants cochl aires bilat raux chez l'enfant. Aucune  tude comparative randomis e n'a  t  identifi e. Ont  t  s lectionn es 26  tudes dont la qualit  m thodologique ne permet pas de d montrer une efficacit  sup rieure de l'implantation bilat rale par rapport   l'implantation unilat rale. Les r sultats de ces  tudes sugg rent toutefois une

⁷ Assessment of bilateral cochlear implants in children. Indication criteria for cochlear implants in children and adults. The Catalan Agency for Health Technology Assessment (CAHTA). Mai 2011.
<http://www.etsad.fr/etsad/index.php?module=dmi&action=data&p1=10&std=disconnected&stdmiid=10&stdmi=Implants%20cochl%E9air es#> [consult  le 14 octobre 2011]

meilleure localisation sonore et perception de la parole dans le bruit. L'âge d'implantation et la durée de surdité ont été reconnus comme des facteurs influençant la fonction auditive et le développement du langage. L'Espagne n'a pas réalisé d'évaluation économique de l'implantation cochléaire bilatérale.

Les auteurs concluent sur la nécessité de mener des études épidémiologiques de qualité qui permettront d'évaluer les avantages de l'implantation cochléaire bilatérale chez l'adulte et l'enfant.

Rapport d'évaluation technologique publié par le National Institute for Health and Clinical Excellence (NICE) en janvier 2009⁸

Le rapport du NICE s'appuie sur une évaluation réalisée par le groupe de travail PenTAG (Peninsula Technology Assessment Group).⁹

L'objectif était d'évaluer l'efficacité et le rapport coût-efficacité de l'implantation cochléaire unilatérale et bilatérale dans la prise en charge des surdités bilatérales sévères à profondes chez l'adulte et chez l'enfant. La méthode d'évaluation était fondée sur une revue de la littérature et l'avis d'experts. Une méta-analyse des données n'a pas pu être réalisée du fait de l'hétérogénéité des études.

Chez l'enfant, 20 études ont été retenues (n = 1513 enfants), dont 6 portant sur l'implantation cochléaire bilatérale (n = 130 enfants). Les données suggèrent que les bénéfices additionnels de l'implantation bilatérale sont moins certains que ceux apportés par l'implantation unilatérale par rapport aux aides auditives. Toutefois, une amélioration de certaines capacités a été rapportée avec l'implantation bilatérale par rapport à l'implantation unilatérale :

- perception auditive ;
- perception de la parole ;
- localisation d'un son ;

De plus, 2 études rapportent une amélioration de la perception de la parole en environnement bruyant : l'étude Peters *et al.*¹⁰ rapporte une amélioration moyenne de 13,2% de l'implantation bilatérale par rapport à l'implantation unilatérale. Les résultats sont également en faveur d'une insertion précoce du second implant en termes de rapidité d'efficacité et de bénéfice final.

Aucune étude ne rapporte de donnée sur la qualité de vie ou sur la scolarisation chez l'enfant.

Une analyse médico-économique a été réalisée à partir d'une extrapolation des données de qualité de vie de l'adulte chez l'enfant, avec un risque de sous-estimation de la qualité de vie, notamment pour l'apprentissage du langage et la conscience de l'espace. Dans le cas où une remise est effectuée sur la vente du second implant, les données rapportent que l'implantation bilatérale simultanée devient coût-efficace.

Les principales recommandations du rapport concernant l'enfant sont les suivantes :

- L'implantation cochléaire unilatérale est recommandée chez les patients ayant une surdité sévère à profonde qui ne reçoivent pas de bénéfice adéquat des aides auditives.
- L'implantation cochléaire bilatérale simultanée est recommandée chez les enfants ayant une surdité sévère à profonde qui ne reçoivent pas de bénéfice adéquat des aides auditives. L'acquisition des systèmes d'implants cochléaires pour l'implantation bilatérale doit s'effectuer à prix moindre et inclure une remise d'au moins 40% du prix du second implant ;
- L'implantation cochléaire bilatérale séquentielle n'est pas recommandée pour les patients ayant une surdité sévère à profonde ;
- L'implantation cochléaire doit être envisagée après examen par une équipe multidisciplinaire. Les enfants doivent avoir bénéficié d'aides auditives pendant au moins 3 mois (sauf si contre-indiqué ou inapproprié).

⁸ National Institute for Health and Clinical Excellence Cochlear implants for children and adults with severe to profound deafness. NICE technology appraisal guidance 166. London: NICE; 2009. <http://guidance.nice.org.uk/TA166/Guidance/pdf/English> [consulté le 23 septembre 2011]

⁹ Bond M, Mealing S, Anderson R, Elston J, Weiner G, Taylor RS et al. The effectiveness and cost-effectiveness of cochlear implants for severe to profound deafness in children and adults: a systematic review and economic model. Health Technology Assessment. 2009;13(44):1-330

¹⁰ Peters BR, Litovsky R, Parkinson A, Lake J. Importance of age and postimplantation experience on speech perception measures in children with sequential bilateral cochlear implants. Otol Neurotol. 2007;28(5):649-57

L'étude Sparreboom *et al*¹¹. a repris la même méthodologie que le NICE afin de mettre à jour les données publiées depuis la recherche de la littérature effectuée pour le rapport (juillet 2007). L'objectif de cette étude était de déterminer, chez l'enfant, l'efficacité de l'implantation bilatérale par rapport à l'implantation unilatérale seule ou associée à une aide auditive contralatérale. Neuf publications supplémentaires ont été identifiées sans qu'une méta-analyse ne soit possible du fait de l'hétérogénéité des études. Le faible niveau de preuve des données ne permet pas de conclure sur l'efficacité de l'implantation bilatérale par rapport à l'implantation unilatérale. Ces données restent en accord avec les conclusions du NICE.

▪ Etudes cliniques spécifiques des systèmes d'implants cochléaires

Plusieurs études sur l'implantation cochléaire bilatérale pédiatrique ont été publiées depuis la revue systématique effectuée par la HAS en 2007. Le dossier médico-technique comporte 7 publications, résumées dans le tableau suivant, non spécifiques du système d'implant cochléaire DIGISONIC SP. La demande portant sur une extension des indications relatives aux systèmes d'implants cochléaires, la Commission considère que les données non spécifiques apportent une information sur l'approche bilatérale des implants auditifs. Les résultats chiffrés ne sont pas systématiquement rapportés compte tenu de la faible qualité méthodologique des études fournies. Aucune étude prospective randomisée comparant l'implantation bilatérale à l'implantation unilatérale chez l'enfant n'a été versée au dossier.

Référence	Méthodologie Type d'implants	Objectif principal	Effectif Durée de suivi	Résultats principaux
Scherf et al, 2009 ¹²	Prospective Multicentrique Belgique Implants gamme NUCLEUS COCHLEAR	Evaluer les capacités auditives et de perception de la parole en environnement calme et bruyant chez des enfants ayant eu une implantation bilatérale séquentielle	35 enfants au total Groupe 1 : 18 ayant moins de 6 ans à la 2e implantation Groupe 2 : 17 ayant plus de 6 ans à la 2e implantation Suivi : 36 mois après la 2e implantation	▪ Audiométrie tonale : <u>Groupe 1 :</u> meilleur seuil avec 2 implants par rapport à un implant (1^{er} ou 2^{ème}), à partir d'un an de suivi. <u>Groupe 2 :</u> meilleur seuil avec 2 implants par rapport au 1^{er} implant, à partir d'un an de suivi ; - meilleur seuil avec 2 implants par rapport au 2^{ème} implant, à 3, 18 et 24 mois de suivi. ▪ Perception de la parole (environnement calme) : <u>Groupe 1 :</u> - meilleur score avec le 1^{er} implant par rapport au 2^{ème} utilisés en unilatéral jusqu'à 18 mois ; - performance des 2 implants en bilatéral meilleure par rapport au 1^{er} implant seul à 6 et 24 mois ; - à 3 ans de suivi, les scores étaient de 83% pour le 1^{er} implant, 79% pour le 2^{ème} implant et 89% en bilatéral. <u>Groupe 2 :</u> - score similaires avec les 2 implants utilisés en unilatéral quel que soit le suivi ; - performance des 2 implants en bilatéral meilleure par rapport au 1^{er} implant seul à 18, 24 et 36 mois ; - à 3 ans de suivi, les scores étaient de 60% pour le 1^{er} implant, 68% pour le 2^{ème} implant et 81% en bilatéral. ▪ Perception de la parole (environnement bruyant) : <u>Groupe 1 :</u> - score similaires avec les 2 implants utilisés en unilatéral quel que soit le suivi ; - performance des 2 implants en bilatéral meilleure par rapport au 1^{er} ou au 2^{ème} implant seuls à 18 et 36 mois ; - à 3 ans de suivi, les scores étaient de 58% pour le 1^{er} implant, 55% pour le 2^{ème} implant et 68% en bilatéral. <u>Groupe 2 :</u> - score similaires avec les 2 implants utilisés en unilatéral quel que soit le suivi ; - performance des 2 implants en bilatéral meilleure par rapport au 1^{er} ou au 2^{ème} implant seuls à 24 et 36 mois ; - à 3 ans de suivi, les scores étaient de 37% pour le 1^{er} implant, 40% pour le 2^{ème} implant et 56% en bilatéral.

¹¹ Sparreboom M, van Schoonhoven J, van Zanten BG, Scholten RJ, Mylanus EA, Grolman W, Maat B. The effectiveness of bilateral cochlear implants for severe-to-profound deafness in children: a systematic review. *Otol Neurotol*. 2010; 31(7):1062-71.

¹² Scherf F, Van Deun L, van Wieringen A, Wouters J, Desloovere C, Dhooge I, et al. Three-year postimplantation auditory outcomes in children with sequential bilateral cochlear implantation. *Ann Otol Rhinol Laryngol*. 2009;118(5):336-44

Gordon et al, 2009 ¹³	Prospective Monocentrique Canada Implants NUCLEUS 24 COCHLEAR	Evaluer la perception de la parole chez des enfants ayant des implants cochléaires bilatéraux en environnement calme et bruyant	58 enfants répartis en 4 groupes selon la durée de surdité bilatérale et le délai entre les 2 implantations Suivi : 36 mois après la 2e implantation	▪ Effet de l'ancienneté de la surdité bilatérale avant implantations : - pas d'effet pour l'utilisation du 1er implant seul ; - associée à de moins bons résultats pour l'utilisation du 2ème implant au calme, et pour l'utilisation simultanée des 2 implants dans le bruit. ▪ Effet du délai entre les 2 implantations : - un délai court est associé à de meilleurs résultats en environnement calme et bruyant et apporte plus de bénéfices de l'utilisation bilatérale des implants par rapport à l'utilisation unilatérale ; - un délai long est associé à plus de difficultés pour l'utilisation du 2ème implant par rapport au 1er implant.
Van Deun et al, 2010 ¹⁴	Transversale Multicentrique Belgique Implants gamme NUCLEUS COCHLEAR	Evaluer la capacité de localisation sonore chez des enfants ayant des implants cochléaires bilatéraux	30 enfants Suivi : Mesure ponctuelle unique	▪ Capacité de localisation sonore : - 63% des enfants ont obtenu un score > score dû au hasard (50%) ; - les meilleurs scores sont proches de ceux obtenus chez des enfants normo-entendants ; - effet bénéfique de l'âge précoce de la 1ère implantation (<2 ans) par rapport à implantation plus tardive (>2ans) - meilleurs scores quand aides auditives bilatérales portées + de 18 mois avant implantation ; - meilleurs scores des enfants en cursus scolaire standard (n = 20) par rapport à ceux en cursus adapté à leur déficit auditif (n = 10).
Tait et al, 2010 ¹⁵	Prospective Multicentrique Belgique, Pays-Bas, Royaume-Uni Implants gamme NUCLEUS COCHLEAR	Comparer les capacités de communication préverbale chez de jeunes enfants implantés unilatéralement et bilatéralement	53 enfants au total - 27 avec implantation unilatérale - 26 avec implantation bilatérale Suivi : 1 an (après 2ème implantation pour bilatéraux)	▪ Avant implantation : - pas de différence entre les 2 groupes pour la communication vocale en retour (avec et sans regard), la communication gestuelle en retour, et l'autonomie vocale ; - différence significative pour l'autonomie gestuelle en faveur des enfants implantés unilatéralement. ▪ Un an après implantation : - pas de différence entre les 2 groupes pour l'autonomie vocale ; - différence significative pour la communication et l'autonomie gestuelles, en faveur des enfants implantés unilatéralement ; - différence significative pour la communication et vocale (avec et sans regard), en faveur des enfants implantés bilatéralement.
Wie et al, 2010 ¹⁶	Prospective Monocentrique Norvège Implants PULSAR / C40+ / SONATA MEDEL Implants NUCLEUS 24RE COCHLEAR	Comparer le développement du langage réceptif et expressif d'enfants ayant des implants cochléaires bilatéraux par rapport à des enfants normo-entendants	42 enfants au total - 21 avec implantation bilatérale - 21 d'audition normale Suivi : 48 mois après implantation	▪ Performance auditive : - scores au questionnaire LittleEARS similaires entre les 2 groupes à 9 et 12 mois de suivi ; - score moyen de test de reconnaissance de mots monosyllabiques inférieur pour le groupe d'enfants implantés par rapport au groupe contrôle après 24 à 48 mois de suivi. ▪ Langage réceptif (tests MSEL et MCDI) : - scores des enfants implantés significativement inférieurs à ceux des normo-entendants entre 3 et 24 mois avec le test MSEL et entre 9 et 24 mois avec le test MCDI ; - scores similaires entre les 2 groupes à partir de 36 mois, quel que soit le test. ▪ Langage expressif (tests MSEL et MCDI) : - scores des enfants implantés significativement inférieurs à ceux des normo-entendants à 3 mois et entre 9 et 36 mois avec le test MSEL et entre 12 et 36 mois avec le test MCDI ; - scores similaires entre les 2 groupes à partir de 48 mois, quel que soit le test.

¹³ Gordon KA, Papsin BC. Benefits of short interimplant delays in children receiving bilateral cochlear implants. Otol & Neurotol. 2009;30(3):319-331

¹⁴ Van Deun L, van Wieringen A, Scherf F, Deggouj N, Desloovere C, Offeciers FE, et al. Earlier intervention leads to better sound localization in children with bilateral cochlear implants. Audiol Neurotol. 2010;15(1):7-17

¹⁵ Tait M, Nikolopoulos TP, De Raeve L, Johnson S, Datta G, Karltorp E et al. Bilateral versus unilateral cochlear implantation in young children. International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology. 2010;74(2):206-211

¹⁶ Wie OB. Language development in children after receiving bilateral cochlear implants between 5 and 18 months. International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology. 2010;74(11):1258-1266

Eustaquio et al, 2011 ¹⁷	Rétrospective Monocentrique Etats-Unis Gamme des implants non renseignée	Déterminer si l'implantation cochléaire unilatérale ou bilatérale a un impact sur l'équilibre des enfants implantés	64 enfants au total - 12 avec implantation unilatérale - 26 avec implantation bilatérale - 26 sourds sans implant Suivi : Mesure ponctuelle	▪ Mesure de l'équilibre (test Bruininks-Oseretsky 2ème édition-BOT2) test de développement moteur chez l'enfant, avec utilisation de la sous-échelle sur l'équilibre / score parfait = 35, score normal = 15) : - score enfants non implantés : 11,2 ; - score enfants implantés unilatéralement : 10,2 ; - score enfants implantés bilatéralement : 11,3 ; → pas de différence d'équilibre entre les 3 groupes. - score moyen d'équilibre moindre par rapport à la norme, avec ajustement pour l'âge et le sexe.
Sparreboom et al, 2011 ¹⁸ Etude spécifique	Prospective Monocentrique Pays-Bas Implants NUCLEUS 24 COCHLEAR	Evaluer les bénéfices possibles d'une audition bilatérale (latéralisation et perception de la parole dans le calme et le bruit) chez des enfants avec implantation cochléaire bilatérale séquentielle	38 enfants - 29 avec implantation bilatérale - 9 avec implantation unilatérale Suivi : 24 mois après la 2ème implantation	▪ Perception de la parole en environnement calme : - dans le groupe bilatéral : meilleure perception avec les 2 implants par rapport l'utilisation d'un implant à 6 mois de suivi. - pas de différence entre les groupes « bilatéraux » et « unilatéraux » dans le seuil de perception. ▪ Perception de la parole en environnement bruyant : - dans le groupe bilatéral : meilleure perception avec les 2 implants par rapport l'utilisation d'un implant à 6 mois de suivi. - meilleur rapport signal / bruit du groupe « bilatéraux » par rapport au groupe « unilatéraux » après 24 mois. ▪ Latéralisation auditive : - pas de latéralisation avant la 2ème implantation. - latéralisation chez 57% des enfants après 6 mois et 83% après 24 mois d'utilisation d'implants bilatéraux

Sur les 7 études versées au dossier, aucune n'est spécifique du système d'implant cochléaire DIGISONIC SP. La Commission considère que l'ensemble des études (spécifiques ou non) menées sur les systèmes d'implants cochléaires chez l'enfant apportent une information sur l'implantation cochléaire bilatérale dans le cadre de la demande d'extension des indications.

Les données cliniques disponibles sont de faible niveau de preuve. Toutefois, étant donné que l'ensemble des études rapportent une meilleure localisation sonore et une perception de la parole accrue, en particulier dans un environnement bruyant, la Commission a trouvé un intérêt à l'implantation cochléaire bilatérale dans la restauration, voire la création de l'audition binaurale chez l'enfant.

1.2 Place dans la stratégie de compensation du handicap

L'implant cochléaire constitue un outil de réhabilitation de l'audition. Il permet la restauration de la communication orale (surdités post-linguales) ou son développement (surdités pré-linguales). 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'indication d'implantation cochléaire.

La restauration de la binauralité peut s'appuyer sur différentes technologies :

- L'implantation cochléaire unilatérale, associée à une stimulation par une audioprothèse conventionnelle contralatérale, constitue une alternative à l'implantation cochléaire bilatérale pour restaurer la binauralité. Elle est utilisée pour les patients ayant une audition résiduelle et un bon résultat avec l'audioprothèse sur l'oreille non implantée.

¹⁷ Eustaquio ME, Berryhill W, Wolfe JA, Saunders JE. Balance in children with bilateral cochlear implants. Otol Neurotol. 2011 [sous presse]

¹⁸ Sparreboom M, Snik AFM, Mylanus EAM. Sequential bilateral cochlear implantation in children: development of the primary auditory abilities of bilateral stimulation. Audiol Neurotol. 2011;16(4):203-213

- Chez les patients ne tirant pas de bénéfice de leur prothèse controlatérale ou possédant une 2^{ème} oreille inappareillable, le système CROS appliqué à un implant cochléaire unilatéral est une technique permettant de développer l'audition binaurale. Cet appareillage consiste à transmettre à l'oreille implantée le son recueilli du côté contro-latéral par l'intermédiaire d'un microphone sur l'oreille non implantée recueillant l'onde acoustique et la transmettant à un récepteur situé sur le processeur vocal de l'oreille implantée.

Ces techniques visant à restaurer la binauralité sont toutefois d'efficacité limitée. L'implantation bilatérale d'un implant cochléaire est la seule solution pour restaurer la binauralité chez des patients ayant une surdité profonde bilatérale.

En plus des situations cliniques déjà admises au remboursement, la Commission considère que l'implantation cochléaire bilatérale a un intérêt de compensation du handicap chez l'enfant sourd profond, dans le cadre de la restitution de la fonction auditive binaurale, voire de la création de cette fonction dans les surdités pré-linguales. Ses indications sont les suivantes :

- ***surdités neurosensorielles (de perception) bilatérales profondes, après échec ou inefficacité d'un appareillage acoustique conventionnel ;***
- ***surdités consécutives à une méningite, un traumatisme ou un syndrome de Usher.***

Les données disponibles ne permettent pas de se prononcer sur le caractère séquentiel ou simultané de l'implantation. Seul le NICE, d'après une évaluation médico-économique, recommande une implantation simultanée.

2. Intérêt de santé publique

2.1 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. Elles entraînent des perturbations touchant la communication, le langage et les fonctions cognitives. En cas de surdité pré-linguale, la surdité non compensée entraîne des perturbations touchant le développement de ces fonctions.

La surdité est à l'origine d'un handicap lourd et d'une dégradation marquée de la qualité de vie.

2.2 Epidémiologie de la pathologie

La mise en place des implants cochléaires et du tronc cérébral s'adresse à certaines surdités de perception bilatérales, dont la définition précise a fait l'objet d'un rapport d'évaluation⁴. Ces surdités peuvent être pré-linguales (surdités congénitales notamment) ou post-linguales selon les étiologies. Les données épidémiologiques disponibles ne sont pas spécifiques des populations relevant de l'implantation cochléaire ou du tronc cérébral.

Selon le rapport Gillot publié en 1998¹⁹, la prévalence de la déficience auditive, tous stades confondus, de la population française est de 7 % (4 millions de personnes). La prévalence de la déficience auditive profonde et totale serait de 3 % (120 000), et de 9 % (360 000) pour la surdité sévère.

2.3 Impact

Les systèmes d'implants cochléaires répondent à un besoin de compensation de handicap non couvert dans le cadre de la restauration de la fonction auditive.

¹⁹ Gillot D. Le droit des sourds. 115 propositions. 1998.

<http://www.ladocumentationfrancaise.fr/rapports-publics/984001595/index.shtml> [consulté le 09 septembre 2011].

L'implantation cochléaire bilatérale a un intérêt pour la santé publique compte tenu du retentissement des surdités concernées chez l'enfant sur le développement du langage, et de l'absence d'alternative pour restaurer efficacement la binauralité.

Au total, le Service Attendu par le système d'implant cochléaire DIGISONIC SP actuellement inscrit sur la LPPR est suffisant pour une inscription sur la liste des produits et prestations remboursables dans l'extension des indications retenues.

Éléments conditionnant le Service Attendu

■ Spécifications techniques minimales

Celles retenues dans l'arrêté du 2 mars 2009 relatif à l'inscription de systèmes d'implants cochléaires et du tronc cérébral.²

■ Modalités d'utilisation et de prescription

La Commission réitère ses propositions retenues dans l'arrêté du 2 mars 2009 relatif à l'inscription de systèmes d'implants cochléaires et du tronc cérébral². Elle insiste sur l'encadrement des centres implantateurs pédiatriques devant notamment avoir un volume d'activité minimum suffisant (10 enfants par an).

Amélioration du Service Attendu

Compte tenu des données cliniques rapportant, pour l'implantation cochléaire bilatérale, une meilleure perception de la parole, en particulier dans le bruit, ainsi qu'une meilleure latéralisation sonore, la Commission s'est prononcée pour une Amélioration du Service Attendu mineure (niveau IV) par rapport à l'implantation cochléaire unilatérale.

Conditions de renouvellement et durée d'inscription

Conditions de renouvellement

La Commission rappelle que le registre actuellement en place doit inclure les implantations cochléaires bilatérales. Les données du registre devront notamment permettre de montrer l'efficacité de l'implantation cochléaire bilatérale pédiatrique en termes de perception de la parole dans le calme et dans le bruit et de latéralisation sonore.

Les données d'efficacité devront être analysées en fonction de l'âge d'implantation et de la séquence d'implantation (simultanée *versus* séquentielle). De plus, le retentissement sur la fonction vestibulaire (troubles de l'équilibre) devra être analysé.

Durée d'inscription proposée

Jusqu'à la date de fin de prise en charge actuellement (28 février 2014) définie à la LPPR pour les systèmes d'implants cochléaires DIGISONIC SP.

Population cible

La population cible pédiatrique des implants cochléaires bilatéraux est constituée des enfants sourds bilatéraux profonds qui ne sont pas améliorés par les prothèses auditives ainsi que les enfants sourds à la suite d'une méningite, d'un traumatisme ou d'un syndrome de Usher. De

manière générale, 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.

Néanmoins, cette indication est décrite au travers d'un acte classant codé à la CCAM : CDLA 003 dont l'intitulé est « Pose d'un implant auditif à électrodes intracochléaires ». Un seul implant est posé par acte réalisé.

Une analyse des données brutes du PMSI²⁰ a été réalisée par la HAS en sélectionnant les séjours hospitaliers pour lesquels l'acte concerné a été réalisé au moins une fois. L'objectif était d'estimer le nombre de patients concernés par une implantation unilatérale (un seul acte CDLA 003 réalisé au cours d'une même année), une implantation bilatérale simultanée (2 actes CDLA003 réalisés au cours du même séjour) ou séquentielle (2 actes CDLA003 réalisés au cours d'une même année).

Ainsi, sur la période 2009-2010, entre 910 et 972 patients ont reçu un implant cochléaire. Entre 7,1 et 7,7% ont reçu une implantation bilatérale et 1 à 2% des patients ont été implantés de façon séquentielle (tableau suivant). La moitié des patients ayant reçu une implantation bilatérale étaient des enfants. En 2010, la population rejointe de l'implantation bilatérale pédiatrique s'élève à 31 enfants et celle de l'implantation unilatérale pédiatrique à 348 enfants. Si l'on considère que 30 à 40 % des enfants recevant un implant cochléaire sont éligibles à l'approche bilatérale, la population cible de l'implantation cochléaire bilatérale pédiatrique est estimée entre 100 à 150 enfants par an.

Implantations cochléaires	Nombre de patients (adultes + enfants)	
	2009	2010
unilatérales	840	903
bilatérales simultanées	59	51
bilatérales séquentielles (sur une année « civile »)	11	18
TOTAL	910	972

Source : Traitement HAS 2011 des données de l'Agence Technique de l'information sur l'Hospitalisation (ATIH) 2009 et 2010.

La population cible de l'implantation cochléaire bilatérale pédiatrique est estimée entre 100 et 150 enfants par an en France.

²⁰ Les données se rapportent à l'ensemble des soins de court séjour nécessitant une hospitalisation (activités de Médecine Chirurgie et Obstétrique MCO).