

Direction de l'action sociale
Direction des hôpitaux
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**

NOR : MESA9930169C
(Texte non paru au *Journal officiel*)

Date d'application : immédiate.

Références :

Annexe XXIV quater au décret n° 56-284 du 9 mars 1956 (modifiée par le décret n° 88-423 du 22 avril 1988). Conditions techniques d'autorisation des établissements et des services prenant en charge des enfants ou adolescents atteints de déficience auditive grave.

Circulaire n° 88-09 du 22 avril 1988 relative à la modification des conditions de la prise en charge des enfants et adolescents déficients sensoriels par les établissements et services d'éducation spéciale.

La ministre de l'emploi et de la solidarité à Madame et Messieurs les préfets de région (directions régionales des affaires sanitaires et sociales) ; Mesdames et Messieurs les directeurs d'agence régionale de l'hospitalisation ; Mesdames et Messieurs les préfets de département (directions départementales des affaires sanitaires et sociales)

I. - EXPOSÉ DU PROBLÈME

1. Description de la technique et populations d'enfants concernés

Les implants cochléaires doivent être considérés comme des prothèses innovantes qui améliorent les capacités auditives lorsque la surdité, due à une destruction de l'organe de Corti (oreille interne), laisse indemne un certain nombre de fibres nerveuses.

Ils ont d'abord concerné les surdités acquises après appropriation du langage (jeunes ou adultes devenus sourds). Actuellement, de nouvelles générations d'implants se développent et s'adressent aux enfants plus jeunes (à partir de deux ans) atteints de surdité profonde, congénitale ou néonatale donc pré- ou péri-linguale.

Les indications sont précises, le geste chirurgical bien codifié mais la qualité des résultats dépend essentiellement de la mise en oeuvre du projet de rééducation élaboré pour l'enfant soit en milieu libéral, soit par l'équipe médico-sociale exerçant notamment dans un établissement relevant de l'annexe XXIV quater du décret n° 88-423 du 22 avril 1988, en étroite collaboration avec l'équipe hospitalière chargée de l'intervention et des réglages de la prothèse.

2. Indications

En effet, la décision ne peut être basée sur la seule indication médicale. Elle revient en dernier lieu aux parents (ou aux représentants légaux) de l'enfant. L'indication est du ressort de l'équipe médico-chirurgicale à l'issue du diagnostic favorable qu'elle a pu établir. Comme pour tout acte thérapeutique suivi d'une rééducation, les parents seront avertis des risques potentiels de l'acte lui-même, de la nécessité de la rééducation, du risque d'échec de ce type d'appareillage prothétique intracrânien. L'équipe éducative et rééducative doit être étroitement associée au projet d'implantation, à sa préparation, à son suivi rééducatif. Elle a un rôle déterminant à jouer auprès des parents et de l'enfant pour leur information, aussi bien dans la période pré-opératoire que durant toute la période de rééducation dont la nécessité et la longueur doivent être bien soulignées. Le psychologue de l'équipe a tout naturellement une place prépondérante dans ce dispositif d'information et de suivi à l'égard de la famille et de l'enfant lui-même. Il est hautement préférable, à tous points de vue, que ce suivi soit assuré par l'équipe qui avait l'enfant en charge antérieurement et non par une équipe nouvelle, hospitalière par exemple.

En conclusion, l'indication de l'implant cochléaire concerne l'enfant atteint de surdité profonde ou totale bilatérale, sans bénéfice prothétique suffisant pour la perception de la parole, indemne de toute pathologie psychiatrique, ayant un environnement familial motivé et réaliste et un environnement éducatif partenaire du projet d'implantation.

3. Intervention

Elle est réalisée par un chirurgien expérimenté en otologie. Les complications sont rares mais surviendraient d'autant plus fréquemment que l'enfant est jeune. On peut penser que le niveau d'entraînement est sans doute variable d'une équipe à l'autre mais les techniques s'améliorent avec le temps, ce qui devrait réduire encore la fréquence des complications.

4. Rééducation

Elle est étroitement liée aux réglages de l'appareil : effectués par l'équipe chirurgicale ceux-ci doivent être progressifs et rigoureux car ils conditionnent l'acceptabilité de l'implant et la qualité de la rééducation.

Les procédures appliquées par les CHU sont variées mais la concertation avec les professionnels prenant en charge l'ensemble des actions concernant la communication, la parole et le langage, l'enseignement et son soutien est primordiale : le travail en complémentarité des deux équipes, chirurgicale et rééducative, est la condition sine qua non de la réussite.

La rééducation du langage et de la parole d'un enfant implanté n'est pas fondamentalement différente de celle d'un enfant porteur d'une prothèse conventionnelle. Elle reste longue et laborieuse. Le but visé est toujours l'appropriation par l'enfant du langage, puis de la langue française orale. L'accent sera mis de manière impérative sur l'éducation auditive et la lecture labiale, en ajustant constamment les séquences de rééducation en fonction des résultats des bilans réguliers réalisés par l'équipe compétente.

II. – RECOMMANDATIONS

La technique de l'implantation cochléaire chez le jeune enfant sourd est une technique récente qui nécessite une étroite collaboration entre le secteur sanitaire et le secteur médico-social. Vous serez attentifs à ce que les établissements désireux de réaliser des implants cochléaires chez l'enfant disposent de moyens humains suffisants : en sus de l'équipe chirurgicale expérimentée spécialisée en otologie intervient une équipe multidisciplinaire comportant a minima :

* un médecin électrophysiologiste ;

* un(e) phoniatre, un(e) psychologue, un(e) orthophoniste ou un professeur titulaire du CAPEJS, qui peuvent être des professionnels mis à disposition par un établissement agréé annexe XXIV quater reconnu.

Ces professionnels sont responsables :

* de l'accueil et de l'information objective des parents, précisant notamment les contraintes et les limites de cette technique ;

* de la réalisation des bilans orthophoniques avant l'opération ;

* de l'information et de la concertation avec l'équipe rééducative qui suit l'enfant ;

* des indications d'implantation ;

* des réglages réguliers de la prothèse, particulièrement fréquents la 1^{re} année ;

* des séances de rééducation appropriée qui découlent de ces réglages ;

* des bilans orthophoniques indispensables après l'implantation ;

* de l'accompagnement des parents ;

* de la connexion avec les professionnels spécialisés responsables de l'éducation et de la rééducation au quotidien du jeune sourd porteur d'une prothèse implantée.

Ces équipes multidisciplinaires doivent constituer au plan régional ou interrégional selon le cas, un centre de ressources, prestataire de service et dispensateur de soutien pour les services et éventuellement pour les orthophonistes responsables de la rééducation des enfants sourds considérés.

Afin que la concertation entre l'équipe rééducative de proximité qui suit l'enfant, et l'équipe chirurgicale puisse être assurée dans des conditions optimales, il convient de s'assurer que l'éloignement géographique des familles par rapport au centre implanteur ne soit pas trop important.

Vous veillerez à ce que la pose d'implants cochléaires chez l'enfant ne soit inscrite dans le projet médical et le projet d'établissement mentionné à l'article L. 714-11 du code de santé publique, que sous réserve d'un nombre d'actes prévisible suffisant (de l'ordre de 10 implants 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.

D'autre part, vous serez attentifs à ce que les structures médico-sociales respectent tout spécialement les dispositions énoncées dans l'annexe XXIV quater au décret n° 56-284 du 9 mars 1956 (modification par le décret n° 88-423 du 22 avril 1988) article 2. Quel que soit le mode d'éducation, oraliste ou bilingue (art. 33 de la loi n° 91-73 du 18 janvier 1991), l'implantation cochléaire a pour but objectif d'améliorer, de restaurer en partie mais non totalement, la fonction auditive. De ce fait, lorsqu'elle réussit, elle facilite l'éducation auditive, favorise la communication audio-vocale, l'accès à la parole et à terme à la langue française. Pour autant, elle ne peut être automatiquement synonyme d'intégration scolaire car celle-ci doit prendre en compte tous les paramètres qui constituent les potentialités de l'enfant, tous les critères qui fondent le projet individuel. Elle apparaît ainsi comme un élément, parmi d'autres, susceptible de devenir déterminant dans un projet évoluant vers l'intégration. Elle n'invalide pas davantage le recours à un mode de communication bimodal ou bilingue, inscrit dans la loi du 18 janvier 1991, quand les parents et l'enfant l'estiment bénéfique, ce type de communication étant d'ailleurs pratiqué aussi bien en établissement spécialisé qu'en intégration.

La prise en charge d'un enfant sourd porteur d'une prothèse implantée s'inscrit dans le projet individuel élaboré pour l'enfant mais aussi dans le projet global d'établissement. La CDES veillera tout particulièrement à l'adéquation du projet individuel élaboré pour l'enfant implanté aux recommandations ci-dessus. Pour ce qui concerne le projet d'établissement, la plus grande diffusion de l'implantation cochléaire constitue une opportunité de réactualisation de ce projet. Elle doit inciter les établissements et services agréés dans le cadre de l'annexe XXIV quater à redynamiser la réflexion portée sur les différentes modalités de mise en oeuvre des actions d'apprentissage et de perfectionnement de la parole et du langage quel que soit le type de prothèse auditive portée par les jeunes sourds pris en charge.

Enfin, il est indispensable que l'organisation de l'implantation cochléaire chez l'enfant fasse l'objet d'une réflexion au niveau régional en vue d'une mise en réseau des CHU et des établissements ou services pour enfants déficients auditifs.

Vous voudrez bien transmettre la présente circulaire aux CHU et aux établissements agréés au titre de l'annexe XXIV quater de votre région et nous informer des éventuelles difficultés dans la mise en oeuvre de ces recommandations.

Le directeur général de la santé,
professeur J. Menard
Le directeur de l'action sociale,
P. Gauthier
Le directeur des hôpitaux,
E. Couty