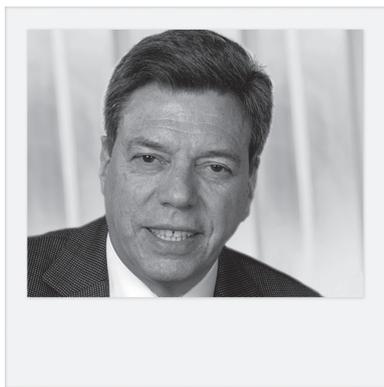


## LE DOSSIER

## Dépistage néonatal de la surdité : où en est-on ?

# Les alternatives au dépistage néonatal de la surdité

**RÉSUMÉ :** A l'heure où certains prônent un repérage post-natal précoce pour découvrir une surdité sans avoir à recourir au dépistage à la naissance, il nous est apparu souhaitable de rappeler l'expérience acquise en Grande-Bretagne. Pendant de nombreuses années, deux programmes alternatifs au dépistage néonatal ont été pratiqués à l'échelle nationale dans ce pays à la population et au niveau social comparables au nôtre. Le premier programme consistait à faire tester l'audition de tous les nourrissons âgés de 7 à 9 mois par des techniciens de santé se rendant au domicile des parents. Le deuxième programme s'appuyait quant à lui sur des recueils d'information auprès des parents et une sensibilisation de ceux-ci à venir consulter un médecin au moindre doute sur l'audition de leur nourrisson. Après une dizaine d'années d'utilisation successive de ces deux stratégies, les pouvoirs publics britanniques ont considéré que leur impact sur l'âge d'identification des enfants sourds était décevant, les amenant à les remplacer par un test généralisé dans toutes les maternités et unités de soins intensifs.



→ **R. DAUMAN<sup>1</sup>, M. ROUSSEY<sup>2</sup>**

1. Professeur d'ORL, Unité Médicale d'Audiologie, CHU et Université Victor Segalen, BORDEAUX.

2. Professeur de Pédiatrie et Président de l'Association Française pour le Dépistage et la Prévention des Handicaps de l'Enfant (AFDPHE), CHU et Université, RENNES.

## Qu'en est-il du dépistage néonatal de la surdité ?

Existe-t-il une alternative au diagnostic néonatal de la surdité du jeune enfant ? Cette interrogation est à première vue saugrenue. En effet, nombreux sont les pays européens ayant adopté un programme national de dépistage à la naissance, certains depuis pas mal d'années comme la Grande-Bretagne [1, 2] ou la Pologne [3], d'autres plus récemment comme l'Allemagne [4]. La seconde source de perplexité est qu'une telle question est amenée sur le devant de la scène au moment même où un nombre grandissant de maternités françaises s'équipent de matériel permettant justement de tester l'audition à la naissance. Il y a donc, en somme, un double paradoxe à aborder cette question en 2012, dans un pays se targuant d'avoir un des meilleurs systèmes de soins au monde.

Dans l'esprit de ceux qui ont exprimé précocement une opposition ou une

crainte à voir une généralisation du dépistage néonatal de la surdité [5], plusieurs raisons incitent à la prudence ; nous nous efforcerons d'y répondre au fur et à mesure. La première est de considérer que la surdité n'est pas une **maladie grave en soi** et qu'il n'y a donc pas lieu d'en connaître l'existence dans les tout premiers mois. Certes, la surdité n'est pas une affection qui engage le pronostic vital, contrairement à la mucoviscidose par exemple, pathologie sévère faisant l'objet d'un dépistage néonatal généralisé dans notre pays [6]. Mais, pour peu qu'elle soit suffisamment importante pour empêcher l'enfant d'entendre ses parents parler (surdité sévère à profonde, caractérisée par une perte d'au moins 70 dB HL), la surdité neurosensorielle précoce conduit inévitablement à un retard de communication si des mesures compensatrices ne sont pas mises en œuvre rapidement [7].

Le second motif de circonspection mis en avant par Bess et Paradise [5] est l'ac-

ceptabilité des tests de dépistage par les personnels de maternité. A l'époque où cet argument était opposé, la technologie des potentiels évoqués auditifs non automatisés était déjà largement répandue dans les centres diagnostiques, mais manifestement inopérante pour le dépistage en maternité; en effet, la réalisation de ces tests prend du temps et leur interprétation est difficile pour du personnel non spécialisé. Avec l'essor des techniques automatisées d'enregistrement des réponses physiologiques, aussi bien potentiels évoqués auditifs qu'oto-émissions acoustiques, cet argument a perdu progressivement de son poids, comme Bess et Paradise le présentaient d'ailleurs eux-mêmes.

La troisième propriété des tests de dépistage à propos de laquelle Bess et Paradise demandaient en 1994 des investigations complémentaires est la fiabilité, c'est-à-dire la reproductibilité des résultats chez un même enfant, testé par le même examinateur ou un autre. Depuis, plusieurs publications, provenant de pays différents, sont venues apporter des réponses à cette interrogation [8, 9].

La validité et la valeur prédictive représentent le quatrième faisceau d'arguments qui incitait Bess et Paradise à douter de l'utilité du dépistage néonatal en 1994. La validité d'un test, chacun le sait bien, possède deux composantes: la sensibilité et la spécificité. La sensibilité est la proportion d'individus atteints par le trouble chez lesquels le test de dépistage est positif. La spécificité est la proportion d'individus indemnes chez lesquels le test de dépistage est négatif.

Deux autres caractéristiques de tout test sont importantes à prendre en compte: la valeur prédictive positive (PPV) et la valeur prédictive négative (PPN). La PPV correspond à la probabilité qu'un individu a d'être atteint si le test est positif, la PPN étant la probabilité qu'un individu a de ne pas être atteint quand le test est négatif. Le scepticisme de

Bess et Paradise sur le dépistage auditif néonatal venait principalement de la forte dépendance de la PPV vis-à-vis de la prévalence. Ils considèrent l'hypothèse d'un test possédant une sensibilité et une spécificité de 90 %. Si la prévalence du trouble est de 30 %, la PPV sera de 79,4 % et le taux de faux positifs de 20,6 %. Mais si la prévalence ne dépasse pas 10 %, la PPV se réduit à 50 %. Elle descend à 8,3 % si la prévalence n'excède pas 1 %, et atteint à peine 0,9 % si la prévalence se limite à 0,1 %. Pour répondre à cet argument avec des données recueillies à grande échelle en France, on peut se servir du rapport 2011 de l'AFDPHE où, sur 48 934 enfants testés avec le protocole multicentrique prospectif de potentiels évoqués auditifs automatisés Natus Algo3i bilatéral, le taux de faux positifs n'excède pas 0,99 %, pour une incidence de surdité bilatérale de 0,82/1 000.

### Les alternatives au dépistage néonatal

Par son antériorité et la rigueur du recueil épidémiologique, la littérature anglaise est celle dont l'analyse est la plus utile à connaître pour se forger une idée de la faisabilité des protocoles alternatifs au dépistage néonatal. Deux protocoles alternatifs au dépistage néonatal ont en effet été employés en Grande-Bretagne avant que ne soit instauré un programme national de dépistage à la naissance. Pendant de nombreuses années en effet, un protocole très méthodique de dépistage post-natal de la surdité a été mis en œuvre outre-Manche, le parcours de l'enfant commençant avec la réalisation systématique d'un test comportemental dit "de distraction", pratiqué sur des enfants âgés de 7 à 9 mois par des techniciens de santé se rendant au domicile des parents [10]. Le test consistait à présenter des sons vocaux correspondant à différentes bandes de fréquence (aiguës et graves), délivrés par un haut-parleur à 35 dB et sans aucun support visuel,

le technicien étant chargé d'étudier la réponse comportementale de l'enfant. Cette dernière consistait en un réflexe d'orientation de la tête en direction de la source sonore. Assez rapidement, ce test a fait preuve d'une sensibilité tellement basse qu'il a dû être modifié.

Dans une nouvelle version du test de distraction [10], des sons purs vobulés, ayant pour fréquence-mère 500, 2 000 et 4 000 Hz, étaient alors présentés aux deux oreilles à 35 dB SPL (*sound pressure level*) pendant 2 à 3 secondes pour chaque son, l'âge de 6-7 mois restant le même, délai nécessaire à la majorité des enfants avant d'être capables de tourner la tête vers la source sonore. Le test était jugé concluant si l'enfant tournait la tête une fois sur deux en réponse à la stimulation sonore. Malgré les améliorations techniques introduites à la fin des années 1980, la proportion d'enfants sourds bilatéraux appareillés avant l'âge de 12 mois restait faible, la majorité continuant à l'être entre 12 et 24 mois. Comme une autre étude anglaise datant de la même époque [11] avait montré que les enfants sourds appareillés après l'âge de 6 mois étaient plus difficiles à comprendre lorsqu'ils s'exprimaient oralement, ce test fut progressivement abandonné au profit d'un programme dit "de surveillance".

Un deuxième protocole alternatif au dépistage néonatal, dit "programme de surveillance" [10], fut instauré pendant plusieurs années en Angleterre et au Pays de Galles. Un maximum de parents était interrogé par des techniciens de santé communautaire lorsque l'enfant avait 7-8 mois. Le test consistait en une série de 12 questions auxquelles les parents étaient invités à répondre par oui ou non:

- Existe-t-il dans votre famille des antécédents de surdité chez des sujets jeunes?
- Y a-t-il une possibilité quelconque qu'une rubéole maternelle se soit produite pendant la grossesse?

## LE DOSSIER

## Dépistage néonatal de la surdité : où en est-on ?

- Un problème quelconque est-il survenu pendant la naissance ?
- Le bébé a-t-il été obligé d'être transféré dans une unité de soins spéciaux ?
- Le bébé a-t-il eu souvent des rhumes ou des infections d'oreille ?
- Des sons forts font-ils sursauter le bébé ?
- Le bébé répond-il à des sons de faible intensité ?
- Le bébé anticipe-t-il l'approche d'une personne qu'il n'a pas vue ?
- Un babillage double (redoublement de syllabes) est-il présent ?
- Avez-vous un doute quelconque sur le développement de l'enfant ?
- Avez-vous un doute quelconque sur l'audition de l'enfant ?
- Vous a-t-on déjà demandé d'amener votre enfant chez un médecin pour tester l'audition ?

Le programme de surveillance comportait en outre :

- l'incitation des parents par l'ensemble de professionnels de la petite enfance à venir consulter le pédiatre ou le médecin de famille au moindre doute sur l'audition, quel que soit l'âge de l'enfant ;
- la remise aux parents, au moment de leur première visite par le technicien de santé, d'une brochure d'information décrivant l'importance de l'audition dans le développement général de l'enfant ;
- le dépistage néonatal systématique des bébés à risque, le test comportemental effectué au berceau les premières années du programme ayant été progressivement remplacé par l'enregistrement des potentiels évoqués auditifs ou des otoémissions acoustiques.

Tout cela était complété par des journées d'étude organisées pour les techniciens visiteurs de santé et des séances de formation médicale continue pour les pédiatres et les médecins généralistes, auxquels il était recommandé de tester l'audition au moindre doute des parents ou d'une quelconque observation de la part du médecin sur le développement de l'enfant.

L'efficacité de ces deux programmes de détection post-natale [12] (test de distraction à 6-7 mois, d'une part, et protocole de surveillance d'autre part) a été évaluée en 1999 dans un bassin de vie de l'Angleterre centré sur la ville de Reading, le West Berkshire, situé au nord-est de Londres. Cette région possédait alors 450 000 habitants et donnait naissance, chaque année, à une moyenne de 6 000 bébés. Ont été inclus dans l'étude tous les enfants sourds (définis comme étant porteurs d'une surdité bilatérale congénitale de perception ou d'une surdité de transmission permanente atteignant au moins 50 dB HL sur la moyenne des fréquences 500, 1000, 2000 et 4000 Hz), nés entre le 01/01/1984 et le 31/12/1993. La cohorte, composée de 61 enfants sourds, a été subdivisée en deux selon la période de la naissance :

- le groupe des enfants nés entre le 01/01/1984 et le 30/04/1988, durant l'ère du test de distraction (programme I, n = 22) ;
- le groupe des enfants nés entre le 01/05/1988 et le 31/12/1993, période au cours de laquelle le test de distraction fut remplacé par le programme de surveillance (programme II, n = 39).

Ont été exclus de l'étude tous les enfants dont les investigations évoquaient une surdité acquise ou progressive.

Le total des enfants nés dans la région du West Berkshire pendant la période de l'étude s'élevait à 60 910, la prévalence apparente de la surdité bilatérale était de 1/1 000, c'est-à-dire conforme aux données épidémiologiques calculées pour l'Angleterre [1]. L'âge d'identification (ou de diagnostic) de la surdité (tous de degrés de déficience auditive confondus) atteignait des valeurs élevées quel que soit le programme utilisé : médiane de 14 mois avec le programme I et de 15 mois avec le programme II ; proportion d'enfants identifiés avant l'âge de 12 mois n'excédant pas 36 % avec le programme I et 44 % avec le programme II. A l'évidence, aucune différence signi-

ficative entre les deux programmes de détection n'était trouvée.

Comme cela était prévisible, l'âge d'identification trouvé dans cette étude [12] n'est pas le même selon le degré de surdité : âge médian plus faible (12 mois) et proportion d'enfants identifiés avant l'âge de 12 mois plus forte (54 %) dans les surdités sévères à profondes (supérieures ou égales à 70 dB HL) que dans les surdités moyennes (19 mois et 11 %, respectivement) avec le programme I, un constat similaire pouvant être effectué avec le programme II (10 mois et 58 % dans les surdités sévères à profondes, contre 26 mois et 30 % dans les surdités moyennes). Ces chiffres sont en harmonie avec une étude récente menée en France [13] faisant état d'un délai diagnostique de 12 à 18 mois dans les surdités sévères à profondes, et d'au moins 3 ans dans les surdités moyennes, lorsque le dépistage néonatal n'est pas pratiqué.

Deux autres données, importantes, sont à souligner dans l'étude comparative du West Berkshire [12]. L'exhaustivité des deux programmes de détection post-natale était incomplète : 92 % (intervalle de confiance 95 % allant de 64 à 100 %) avec le programme I, 78 % (intervalle de confiance 95 % allant de 56 à 93 %) avec le programme II. Mais surtout, la sensibilité à détecter les surdités avérées s'est montrée faible : 38 % (intervalle de confiance 95 % allant de 14 à 68 %) avec le programme I, 30 % (intervalle de confiance 95 % allant de 13 à 53 %) avec le programme II.

Il n'est donc pas étonnant que les pouvoirs publics de la Grande-Bretagne aient décidé, il y a une dizaine d'années, d'instaurer un programme national de dépistage à la naissance. Un tel programme est, nous semble-t-il, applicable au territoire français, mais à la condition de bien en cerner les objectifs, les modalités, les critères de surveillance, et de veiller à ce que la prise en charge soit conforme aux recommandations

de la HAS [14]. Un programme de surveillance similaire à celui mis au point outre-Manche et décrit ci-dessus pourra venir compléter avantageusement un tel programme de dépistage néonatal en permettant d'identifier plus précocement les surdités qui se développent après la naissance.

### Bibliographie

1. DAVIS A, BAMFORD J, WILSON I *et al.* A critical review of the role of neonatal hearing screening in the detection of congenital hearing impairment. *Health Technol Assess*, 1997; 1: 1-177.
2. KENNEDY C, McCANN D. Universal neonatal hearing screening moving from evidence to practice. *Arch Dis Child Neonatal Fetal Ed*, 2004; 89: 378-383.
3. SZYFTER W, WROBEL M, RADZISZEWSKA-KONOPKA M *et al.* Polish universal neonatal hearing screening program-4-year experience (2003-2006). *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*, 2008; 72: 1783-1787.
4. SCHONWEILER R, SCHMIDT CM. Universal auditory screening of neonates and hearing disorders in childhood. *Dtsch Arztebl Int*, 2009; 106: 355-356.
5. BESS F, PARADISE JL. Universal screening for infant hearing impairment: Not simple, not risk-free, not necessarily beneficial, and not presently justified. *Pediatrics*, 1994; 93: 330-334.
6. MUNCK A, HOUSSIN E, ROUSSEY M. Le dépistage néonatal de la mucoviscidose: le point depuis sa généralisation en France. *Archives de Pédiatrie*, 2008; 15: 741-743.
7. GREENBERG MT, CALDERON R, KUSCHE C. Communication with deaf infants: The effect on communication development. *Child Development*, 1984; 55: 607-616.
8. SOKOL J, HYDE M. Hearing screening. *Pediatr Rev*, 2002; 23: 155-161.
9. SUPPIEJ A, RIZZARDI E, ZANARDO V *et al.* Reliability of hearing screening in high-risk neonates: comparative study of otoacoustic emission, automated and conventional auditory brainstem response. *Clin Neurophysiol*, 2007; 118: 869-876.
10. SCANLON PE, BAMFORD JM. Early identification of hearing loss: screening and surveillance methods. *Arch Dis Child*, 1990; 65: 479-485.
11. MARKIDES A. Age at fitting of hearing aids and speech intelligibility. *Br J Audiol*, 1986; 20: 165-167.
12. SUTTON GJ, SCANLON PE. Health visitor screening versus vigilance: outcomes of programmes for detecting permanent childhood hearing loss in West Berkshire. *Br J Audiol*, 1999; 33: 145-156.
13. FRANÇOIS M, HAUTEFORT C, NASRA Y *et al.* Evolution of age at diagnosis of congenital hearing impairment. *Eur Ann Otorhinolaryngol Head Neck Dis*, 2011; 128: 59-63.
14. HAS 2009. Surdité de l'enfant: accompagnement des familles et suivi de l'enfant de 0 à 6 ans, hors accompagnement scolaire – Recommandations de bonne pratique.

L'auteur a déclaré ne pas avoir de conflits d'intérêts concernant les données publiées dans cet article.