

LE DOSSIER

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

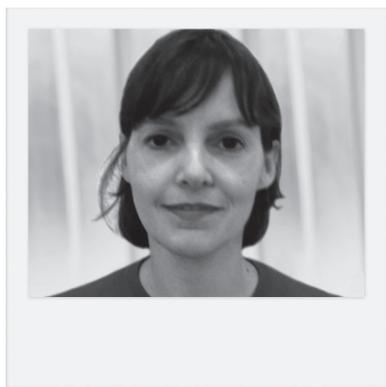
Pourquoi dépister la surdité dès la naissance ?

RÉSUMÉ : Le dépistage néonatal universel permettrait d'abaisser l'âge moyen du diagnostic des surdités congénitales en France et d'optimiser leur prise en charge (appareillage et orthophonie), limitant ainsi les effets de cette surdité, et notamment le retard de développement du langage oral.

La précocité du diagnostic de surdité permet aussi un bilan étiologique plus efficace, notamment en cas de suspicion de fœtopathie à CMV.

Un suivi ultérieur auditif est indispensable en raison de l'existence de surdités évolutives ou d'apparition secondaire [16].

La mobilisation des parents et de tous les professionnels de l'enfance reste essentielle au cours du développement de l'enfant afin d'optimiser le diagnostic et la prise en charge des surdités.



→ I. ROUILLON

Service d'ORL Pédiatrique
et de Chirurgie Cervicofaciale,
Hôpital Armand Trousseau,
PARIS.

Les surdités sévères ou profondes concernent 1/1 000 enfants à la naissance et 1 sur 750 secondairement. Le diagnostic des surdités bilatérales moyennes à profondes doit être fait dans les 4-5 premiers mois de vie. Ce diagnostic est accompagné d'une guidance parentale précoce, d'une réhabilitation auditive optimale (si les parents le souhaitent) afin de permettre le développement d'un langage efficace pour l'enfant dès son plus jeune âge (oral, langue française des signes, bilingue). L'impossibilité pratique d'organiser un dépistage efficace pour tous les nourrissons à quelques mois de vie a conduit à proposer un dépistage en maternité [1].

En termes de Santé publique, de nombreux éléments plaident en faveur d'un dépistage néonatal systématique :

>>> L'âge au diagnostic en France aujourd'hui reste tardif malgré de nombreuses campagnes de sensibilisation des professionnels : 16 mois pour les surdités profondes, 29 mois pour les surdités sévères (étude Trousseau 2011).

Grâce au dépistage néonatal systématique, l'âge au diagnostic est de 3,9 mois, l'âge à l'appareillage 9,3 mois (versus 19,3 mois en l'absence de dépistage) [2].

>>> Le consensus pour dépister systématiquement les populations à risque ne permet de diagnostiquer que 40 % des enfants sourds (étude Trousseau 2011). Pour rappel, les facteurs de risque de surdité sont :

- prématurité, PN < 1 500 g, anoxie néonatale, ventilation assistée de plus de 5 jours ;
- hyperbilirubinémie > 300-350 $\mu\text{mol/l}$;
- embryofœtopathie (CMV, rubéole, syphilis, herpès, toxoplasmose) ;
- traitements ototoxiques de plus de 5 jours ;
- méningite ou encéphalite, atteinte neurologique centrale ;
- ATCD familiaux, malformations craniofaciales ;
- signes de syndrome associé avec surdité.

>>> Il existe un bénéfice au diagnostic précoce de la surdité grâce à une prise en charge adaptée : bénéfice prouvé de l'appareillage précoce et de l'implantation cochléaire précoce sur le développe-

ment du langage, sur l'intelligibilité de la parole, sur l'intégration scolaire en milieu entendant [3-8]. Il existe aussi un bénéfice sur le comportement, la sociabilité et les capacités de communication non verbales de l'enfant quel que soit le mode d'éducation choisi (oral, gestuel, bilingue) [2].

>>> Un diagnostic précoce permet une réduction du coût de prise en charge avant 18 ans (scolarité en milieu spécialisé versus intégration), une meilleure intégration professionnelle à l'âge adulte [9, 10].

>>> L'absence d'audition pendant les 2 premières années de vie a des répercussions irréversibles sur l'acquisition du langage. Notion de période "critique", les possibilités de plasticité cérébrale et d'apprentissage décroissent puis disparaissent [11, 12].

Pourquoi pratiquer ce dépistage dès la maternité ?

Le dépistage en maternité a été choisi par la plupart des pays car il permet de dépister 98-99 % des nouveau-nés. En France, le dépistage systématique hors maternité semble irréalisable, dans la mesure où aucune consultation postnatale réellement obligatoire n'est mise en place.

L'étude menée en Picardie par C. Kolski [1] confirme les données de la littérature internationale : 96 % des enfants ont été dépistés en maternité alors que 36 % des familles ne se sont pas présentées au dépistage hors maternité organisé à 2 mois. Cette étude réalisée à petite échelle avec un suivi étroit des perdus de vue laisse présager une proportion plus importante encore à l'échelle nationale.

Quelle est la situation en France aujourd'hui ?

Environ 20 % des nouveau-nés bénéficient de tests auditifs. Peu de maternités sont équipées, encore moins de services



FIG. 1: PEAA réalisé à la maternité.

de néonatalogie et de réanimation. Un programme national Cnamts/AFDPHE (2005/2007) a prouvé la faisabilité de ce dépistage avec un bon taux de couverture et montré qu'on diagnostiquait une surdité pour 1 000 enfants, un chiffre proche de ceux des autres pays. Six centres (Bordeaux, Lille, Lyon, Marseille, Paris et Toulouse) ont collaboré à cette expérience. Le dépistage est réalisé par PEAA (fig. 1) (Potentiels Evoqués Auditifs Automatisés à 35 dB) et comporte un test et un retest si le premier n'est pas contributif, avant la sortie de maternité. Pour 10 enfants/1 000, le dépistage est à reconstruire dans un CDOS (Centre de Diagnostic et d'Organisation de la prise en charge de la Surdité), et parmi ces 10 enfants, 1 présentera une surdité [13-15].

A ce programme qui dépiste actuellement 10 % des nouveau-nés s'ajoutent d'autres programmes menés à divers échelons régionaux qui en concernent encore environ 10 %.

La généralisation sur le plan national est pour le moment suspendue du fait du report du vote sur la loi du dépistage néonatal de la surdité.

Quelle est la prise en charge précoce proposée aux enfants sourds ?

On dépiste environ 50 % de surdités moyennes, 30 % de profondes et 20 % de sévères. Il est indispensable, dès le

diagnostic, d'apporter aux parents une information complète sur les moyens de communication qu'ils pourront donner à l'enfant, langage oral et/ou langage des signes (coordonnées des centres d'information sur la surdité [CIS], associations de parents d'enfants sourds, ouvrages sur la surdité). La prise en charge est multidisciplinaire et va comporter la prescription d'un appareillage auditif, une rééducation orthophonique (en libéral ou au sein d'un centre de soins en fonction du degré de surdité et d'éventuelles difficultés associées) ainsi qu'un suivi psychologique. Les démarches administratives vont comprendre une demande de prise en charge à 100 % et une déclaration auprès de la MDPH.

Il est indispensable que les équipes multidisciplinaires qui sont impliquées dans le diagnostic puis la prise en charge soient disponibles afin de répondre au mieux aux interrogations et aux attentes des parents face au diagnostic de surdité de leur enfant. Le travail en réseau des différents intervenants est indispensable afin d'optimiser la prise en charge de l'enfant.

Pour les surdités sévères ou profondes, si une faible proportion (autour de 4 %) préfère une rééducation avant tout gestuelle, la grande majorité souhaite que l'enfant puisse développer le langage oral, ce qui suppose une réhabilitation auditive de bonne qualité. Il est faux d'assimiler dépistage à implant cochléaire. On estime qu'environ 1/3 des enfants sourds pourraient bénéficier d'un implant cochléaire, jamais en urgence et toujours inscrit dans une prise en charge globale (guidance des parents, orthophonie, suivi psychologique, psychomotricité en cas de troubles associés). On débute toujours par un appareillage auditif conventionnel, et si ce dernier est insuffisant pour permettre l'acquisition du langage oral (en cas de surdité sévère à profonde), une implantation cochléaire est proposée. En dehors de troubles associés sévères, la réhabilitation auditive par l'implant, associée à une prise en charge orthophonique adap-

LE DOSSIER

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



Fig. 2 : Syndromes associés à une surdité.

tée, permet pour les 2/3 des enfants de développer une bonne communication orale et une scolarité normale. Certains enfants garderont cependant des difficultés à l'oral et auront besoin du langage des signes, et les parents normo-entendants devront s'investir pour l'apprendre. Chaque enfant sourd et sa famille nécessitent un projet individuel et adapté à son évolution.

Une étape ne doit pas être oubliée : celle du diagnostic étiologique précoce qui peut avoir des implications pour le devenir de l'enfant (fig. 2). Le bilan de surdité comporte un scanner des rochers, une IRM cérébrale et des conduits auditifs internes, un examen ophtalmologique avec fond de l'œil, une recherche d'hématurie protéinurie, une recherche de CMV par PCR sur le carton de Guthrie, un ECG en cas de surdité profonde. Un bilan vestibulaire est demandé en cas de retard des acquisitions posturales. Il faut rester attentif au développement psychomoteur de l'enfant, et rechercher

une origine syndromique de la surdité afin de permettre la prise en charge la plus adaptée. Enfin, une consultation génétique est proposée aux parents.

Quels sont les problèmes rencontrés ?

Les enfants transférés, dont l'incidence de surdité bilatérale est plus importante (10,72 % contre 1,60 % pour les non transférés), sont souvent difficiles à revoir [13]. En cas de généralisation nationale de ce dépistage, les réseaux maternités-centres de diagnostic devront être formalisés afin de donner un égal accès aux soins sur l'ensemble du territoire. La mobilisation de tout le corps médical et paramédical reste indispensable pour mener à bien ce projet.

Bibliographie

1. KOLSKI C. Early hearing screening : what is the best strategy ? *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*, 2007 ; 71 : 1055-1060.
2. CEMKA EVAL. Evaluation du programme expérimental de dépistage de la surdité en maternité. Suivi à 2 ans des enfants sourds. Comité de suivi du 14 janvier 2010.
3. YOSHINAGA-ITANO C. Language of early – and later – identified children with hearing loss. *Pediatrics*, 1998 ; 102 : 1161-1171.
4. YOSHINAGA-ITANO C. Levels of evidence: universal newborn hearing screening (UNHS) and early hearing detection and intervention systems (EHDI). *J Commun Disord*, 2004 ; 37 : 451-465.
5. MCCONKEY ROBBINS A, KOCH DB, OSBERGER MJ *et al*. Effect of age at cochlear implantation on auditory skill development in infants and toddlers. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg*, 2004 ; 130 : 570-574.
6. WATSON LM, ARCHBOLD SM, NIKOLOPOULOS TP. Children's communication mode five years after cochlear implantation : changes over time according to age at implant. *Cochlear Implants Int*, 2006 ; 7 : 77-91.
7. TAIT M, DE RAEVE L, NIKOLOPOULOS TP. Deaf children with cochlear implants before the age of 1 year : comparison of preverbal communication with normally hearing children. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*, 2007 ; 71 : 1605-1611.
8. UHLER K, YOSHINAGA-ITANO C, GABBARD SA *et al*. Longitudinal infant speech perception in young cochlear implant users. *J Am Acad Audiol*, 2011 ; 22 : 129-142.
9. 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 : 575-588.
10. BOND M, MEALING S, ANDERSON R *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 Technol Assess*, 2009 ; 13 : 1-330.
11. GREENOUGH WT, BLACK JE, WALLACE CS. Experience and brain development. *Child Dev*, 1987 ; 58 : 539-559.
12. NEVILLE H, BAVELIER D. Human brain plasticity : evidence from sensory deprivation and altered language experience. *Prog Brain Res*, 2002 ; 138 : 177-188.
13. Rapport de l'AFPDPHE à la CNAMTS. Année 2008.
14. Haute Autorité de Santé. Évaluation du dépistage néonatal systématique de la surdité permanente bilatérale. Janvier 2007.
15. Comité Consultatif National d'Éthique pour les Sciences de la Vie et de la Santé. Éthique et surdité de l'enfant : éléments de réflexion à propos de l'information sur le dépistage systématique néonatal et la prise en charge des enfants sourds. Décembre 2007.
16. WEICHBOLD V, NEKAHM-HEIS D, WELZLMUELLER K. Universal newborn hearing screening and postnatal hearing loss. *Pediatrics*, 2006 ; 117 : e631-636.

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