

I Le dossier – Dépistages en cabinet: quels outils en 2019?

Dépistage de la surdité

RÉSUMÉ: Le dépistage de la surdité est recommandé en France depuis 2012 en maternité. Il permet de repérer les surdités congénitales moyennes à profondes, uni ou bilatérales. Les nourrissons repérés sont adressés pour une seconde étape de dépistage en ORL et, le cas échéant, vers l'étape diagnostique. Le diagnostic précoce des surdités congénitales permet d'en limiter l'impact sur le développement de l'enfant.

Les surdités peuvent aussi être évolutives ou d'apparition secondaire, il reste donc important de surveiller l'audition chez l'enfant plus grand. Les éléments de repérage cliniques sont plus ou moins spécifiques: retard de langage, troubles de l'articulation, troubles du comportement ou attentionnels... Les outils de dépistage à ce second stade sont cliniques (jouets sonores, tests à la voix) et technologiques (otoémissions acoustiques, audiomètres de dépistage). Au moindre doute, un examen en milieu spécialisé ORL est recommandé.



N. LOUNDON

Service d'ORL pédiatrique et de Chirurgie cervico-faciale, Hôpital Necker-Enfants malades, PARIS.

La surdité est un trouble sensoriel fréquent chez l'enfant. La surdité congénitale concerne 1/1 000 nouveau-nés, nombre auquel s'ajoute une proportion similaire de surdités d'apparition secondaire. Le retentissement d'un trouble auditif dépend de divers facteurs, parmi lesquels la sévérité de la perte auditive et la précocité de survenue.

Le repérage en maternité des surdités congénitales permet une prise en charge dès les premières semaines de vie (appareillage et orthophonie), limitant ainsi leur impact sur le développement du langage oral. Ce dépistage permet aussi de connaître la cause de surdité plus rapidement et, dans le cas des fœtopathies à cytomégalovirus (CMV), de proposer un traitement antiviral [1-9].

Dépistage néonatal de la surdité

1. Organisation

En France, depuis 2012, le dépistage néonatal de surdité doit être proposé

en maternité à tous les nourrissons. L'arrêté relatif à l'organisation de celui-ci a été publié au Journal Officiel en avril 2012 [10] et le cahier des charges national indiquant ses modalités d'organisation en novembre 2014 (www.legifrance.gouv.fr). Grâce au dépistage universel, l'âge moyen de diagnostic des surdités congénitales profondes est passé de 16 à 4 mois et celui de l'appareillage de 19 à 9 mois [3].

Les agences régionales de santé (ARS) organisent le dépistage et s'appuient, en fonction des régions, sur les réseaux de périnatalité (financés par les ARS) et/ou sur les ARDPHE (associations régionales de dépistage et de prévention des handicaps de l'enfant). Les acteurs en sont les maternités (personnel paramédical et pédiatres), les ORL libéraux inclus dans le réseau régional de dépistage, les CAMSP (centres d'action médicosociale précoce), les centres hospitaliers de proximité et les centres hospitaliers référents CDOS (centres de diagnostic et d'orientation de la surdité). Il s'agit d'une organisation complexe qui doit permettre de dépister chaque année les 800 000 nouveau-nés avec un taux d'exhaustivité de plus de 95 %.

2. Outils de dépistage

Les outils du dépistage en maternité sont des tests objectifs :

>>> **Oto-émissions acoustiques provoquées (OEAP)** : il est possible d'enregistrer la réponse produite par la contraction des cellules ciliées externes à une stimulation calibrée (35 dB) pour les fréquences > 1 kHz. Le taux de faux positifs varie selon les séries, de 0,7 à 6 % au re-test à 48 heures (persistance de liquide dans l'oreille externe ou moyenne et milieu ambiant bruyant). Il existe jusqu'à 0,2 % de faux négatifs en rapport avec des neuropathies auditives (atteinte élective

des cellules ciliées internes, synaptopathies, atteinte rétro-cochléaire) [11, 12]. Les enfants ayant séjourné en néonatalogie sont plus fortement à risque de ces neuropathies, les OEA ne doivent pas être utilisées pour réaliser leur dépistage.

>>> **Potentiels évoqués auditifs automatisés (PEAA)** : il s'agit d'enregistrer l'activité électrique des voies auditives jusqu'aux premiers relais du tronc cérébral en réponse à une stimulation de 35 dB sur les fréquences aiguës (2-4 kHz). Le taux de faux positifs est de 0,2 à 0,8 % au re-test [11, 12]. Il n'y a pas de faux négatif. C'est le test de choix pour les enfants à risque (**tableau 1 et fig. 1**)

dans les maternités de niveau 3, en néonatalogie et réanimation.

Les maternités reçoivent un financement de 18,70 euros par nouveau-né dépisté (pour le matériel et la maintenance). Les tests sont réalisés par le personnel paramédical formé par les ARDPHE, des plaquettes ont été éditées à l'intention des professionnels. Les tests en maternité ont valeur de repérage, et il faut rester attentifs à l'annonce inconsidérée de surdité à cette étape et à son retentissement psychologique (**fig. 2**). Pour rappel, sur 10 000 naissances, 10 enfants seront à dits "à contrôler" et un seul présentera une perte auditive effective [13].

Évidents	<ul style="list-style-type: none"> - Poids de naissance < 1 800 g - Apgar < 3 à 5 min - Hyperbilirubinémie > 300-350 µmol/L - Ventilation pendant plus de 10 jours en néonatal - Traitement par aminosides pendant la grossesse ou plus de 5 jours en néonatal - Infection materno-fœtale (cytomégalovirus, rubéole, toxoplasmose, herpès, syphilis) - Troubles neurologiques d'origine centrale - Méningite bactérienne
Repérage difficile	<ul style="list-style-type: none"> - Antécédents familiaux de surdité - Malformation de la tête et du cou, syndromes malformatifs associés à une surdité

Tableau 1 : Facteurs de risque de surdité (ANAES 2010).



Fig. 1 : PEAA réalisé à la maternité.

Annoncer le résultat

Fin du 1er test : Test satisfaisant sur 2 oreilles = test bon 🎧🎧

« Le test est satisfaisant et montre que votre enfant entend. Il faudra bien sûr rester vigilant, des troubles de l'audition pouvant apparaître plus tard, n'hésitez pas à consulter en cas de doute. »

Remettre la plaquette d'information « Votre enfant entend »

Fin du 1er test : Test satisfaisant sur 1 oreille = test bon 🎧

« Le test est satisfaisant et votre enfant a montré des réponses aux sollicitations sonores sur 1 oreille. Il faudra bien sûr rester vigilant. »

Remettre la plaquette d'information « Audition globale normale »

Fin du 1er test : Test non concluant sur 2 oreilles = test à refaire

« Votre bébé a beaucoup bougé, l'enregistrement des réponses n'a pas pu se faire correctement, nous ferons un autre test plus tard. »

OU

« Il est possible que le conduit auditif soit obstrué ou qu'il y ait des sécrétions sous le tympan, ce qui gêne l'enregistrement des réponses, nous ferons donc un autre test plus tard. »

Fin du retest : Test non concluant sur 2 oreilles = audition à contrôler

« Le test n'a pas permis de préciser la qualité de l'audition de votre enfant. Ce test est très sensible à l'agitation de l'enfant, aux bruits extérieurs, à la présence de sécrétions résiduelles dans les oreilles. Une telle situation est fréquente mais ne nuit pas au développement de l'enfant. Cependant, nous vous proposons un rendez-vous pour réaliser un autre test, lui aussi indolore. Le médecin vous donnera le résultat. Prévoyez du temps, des changes, une tétine ou un biberon si l'enfant n'est pas au sein. »

Remettre la plaquette d'information « Audition à contrôler », prendre le rdv pour le contrôle à distance (reporter ces informations sur l'étiquette à coller sur le Guthrie), pré-remplir le carton de contrôle à distance (orange) et le mettre dans le carnet de santé.

Fig. 2 : Plaquette explicative : annonce des résultats (d'après l'AFDPHE).

Le dossier – Dépistages en cabinet: quels outils en 2019?

Si le test en maternité est anormal, l'enfant est adressé dans le réseau de soin pour un nouveau contrôle et, si celui-ci est de nouveau anormal, il est adressé vers le CDOS où sera effectué le bilan diagnostique de son audition comportant : PEAA, ASSR (*Auditory Steady-State Responses*), OEAP et audiométrie comportementale (fig. 3 et 4).

3. Prise en charge

Le but de ce diagnostic précoce est de proposer une prise en charge adaptée au déficit auditif de l'enfant et aux souhaits des parents dès les premiers mois. Chaque enfant sourd et sa famille justifient d'un projet individuel [10, 14]. On dépiste à la naissance une majorité de surdités moyennes (50 %), 20 % de sévères et 30 % de surdités profondes [3]. Les modalités de prise en charge dépendent du type de surdité, de son retentissement et de son degré. Dès qu'il existe un retentissement et lorsque aucun traitement médical/chirurgical n'est possible, un appareillage auditif est nécessaire.

Pour les surdités sévères à profondes, un appareillage auditif est proposé vers 3 mois, associé à une rééducation orthophonique le plus souvent au sein d'un centre de soins. Les différents projets linguistiques sont expliqués aux parents (oralisation, langue signée, bilinguisme). S'ils souhaitent un projet avec oralisation, une implantation cochléaire peut être proposée dès l'âge de 6 mois (fig. 5).

Pour les surdités moyennes, l'objectif est d'appareiller ces enfants avant l'âge de 8-9 mois. Une prise en charge orthophonique est aussi prescrite, le plus souvent en libéral. Il est parfois assez long de faire la part des choses entre une surdité légère à moyenne et une otite sérumqueuse (OSM) surajoutée. Pour cela, si l'enfant présente une OSM qui gêne l'évaluation précise de l'audition, une pose d'aérateurs trans-tympaniques (ATT) peut être proposée dès l'âge de 6 mois. La réalisation d'ASSR par conduction osseuse peut être utile afin de préciser

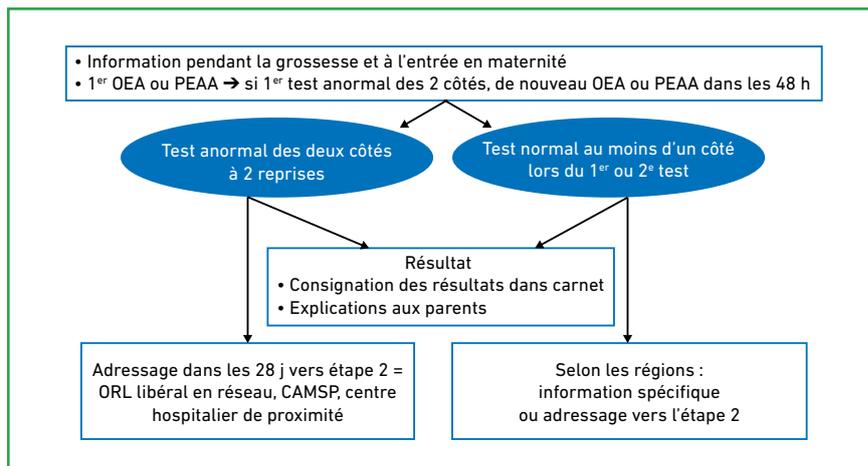


Fig. 3 : Étape 1 du dépistage en maternité.

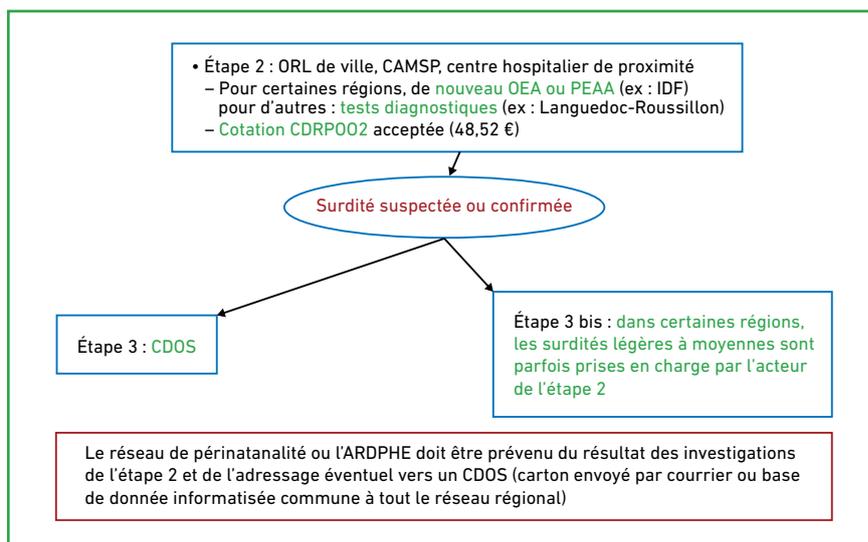


Fig. 4 : Étape 2 du dépistage en maternité.

les seuils perceptifs réels de l'enfant, en éliminant la part transmissionnelle liée aux problèmes d'otite [15]. C'est parmi le groupe des surdités moyennes que l'on a le plus de normalisation (25 %) mais aussi le plus de perdus de vue (25 %) [3].

Enfin, les surdités légères ne sont repérées qu'en partie par le dépistage néonatal, le seuil des tests de dépistage est à 35 dB et la perte auditive en cas de surdité légère peut être de 20 à 40 dB.

Le dépistage permet aussi un bilan étiologique plus précoce, que ce soit pour les

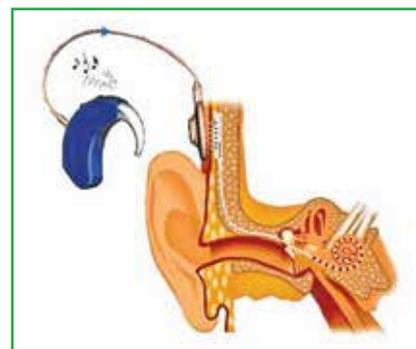


Fig. 5 : Schéma d'une oreille avec implant cochléaire en place. Le processeur externe communique via l'antenne à la partie interne, dont les électrodes sont implantées dans la cochlée.

Le dossier – Dépistages en cabinet : quels outils en 2019 ?

infections maternofoetales à CMV ou les surdités syndromiques. Le diagnostic des infections congénitales à CMV est facilité car il est fait plus tôt. Il se fait par recherche du CMV par PCR (*Polymerase Chain Reaction*) dans la salive ou les urines si l'enfant a moins de 3 semaines. Pour les enfants âgés de 3 semaines à 2 ans, il est préconisé de débiter par une sérologie CMV chez la maman : si elle est négative, le diagnostic est éliminé. Si elle est positive, il faut faire une PCR à la recherche de CMV dans la salive si l'enfant a moins de 1 an et dans les urines pour ceux qui ont moins de 2 ans : si le résultat est négatif l'infection est éliminée. Si le test est positif, la confirmation diagnostique est faite sur le carton de Guthrie. En cas d'infection congénitale à CMV authentifiée, l'enfant peut être référé pour avis sur un éventuel traitement par valganciclovir [7-9].

Le dépistage après la période néonatale

Un premier test auditif normal ne doit pas rassurer de façon définitive car, outre les faux négatifs, il n'élimine pas les surdités acquises et celles secondairement évolutives. Il est donc important de surveiller l'audition régulièrement au cours de la croissance de l'enfant [3, 4]. En France, une évaluation auditive est recommandée à 4, 9, 24 mois puis à 5 ans en milieu scolaire (cf. carnet de santé). La prescription d'une rééducation orthophonique doit être assortie d'une audiométrie préalable. En cas de doute parental sur le niveau auditif de leur enfant, il est recommandé de vérifier l'audition [14].

1. Facteurs de risque et antécédents de dépistage

Lorsque se pose la question d'un trouble de l'audition, il est important rechercher les facteurs de risque : interroger les parents sur les antécédents familiaux, même éloignés, reconnaître une pathologie syndromique et se remobiliser après un séjour prolongé hospitalier.

2. Outils de dépistage

>>> Cliniques

Les moyens de dépistage pour le praticien pédiatre sont essentiellement cliniques. Passés les premiers mois de vie, plusieurs présentations sont possibles. Le point d'appel le plus évident est le retard de parole et de langage. Il est important de bien connaître les étapes du développement normal de l'enfant entendant pour pouvoir juger du retard de langage (*tableau II*).

D'autres points d'appels sont moins spécifiques : troubles de l'articulation, difficultés scolaires, troubles du comportement, troubles attentionnels, retard de développement. Un trouble auditif doit alors être évoqué, même si d'autres causes sont suspectées.

● Les difficultés scolaires et troubles des apprentissages

Les difficultés scolaires chez l'enfant sourd sont en relation avec le défaut de compréhension des consignes et la fatigue attentionnelle qui s'y rapportent. Elles peuvent être le seul point d'appel pour des surdités légères à moyennes et les surdités d'aggravation progressives ou secondaires. Il ne faut pas sous-estimer le retentissement possible d'une otite séreuse persistante sur le langage et les apprentissages. Pour les atteintes auditives sévères à profonde, en l'absence de prise en charge spécifique, aucun apprentissage scolaire n'est possible.

● Les troubles du comportement

La surdité peut retentir sur le comportement de l'enfant. Dans le cas de surdités légères ou moyennes/légères, ou encore quand le trouble s'installe secondairement, l'enfant peut être décrit comme étant "absent" ou au contraire comme "agité". La concentration peut être labile car le scotome auditif entraîne un défaut de compréhension que l'enfant cherche

à compenser spontanément par l'observation. Mais ce comportement de compensation plus ou moins efficace rend l'enfant fatigable.

Quand la surdité est sévère et congénitale, aucune compensation n'est possible spontanément et des signes de frustration importants peuvent apparaître précocement. Il peut exister des colères ou au contraire un repli sur soi. En l'absence de prise en charge, les troubles psychopathologiques et relationnels peuvent s'installer définitivement.

>>> Paracliniques

Il est possible de s'appuyer sur :

- les jouets sonores calibrés en fréquence et en intensité ;
- les OEA ;
- un audiomètre de dépistage.

● Avant 2 ans

Avec la stimulation par les jouets sonores, il est possible de déclencher chez le nourrisson un réflexe cochléo-musculaire (modification du comportement, mouvements) ou chez l'enfant plus âgé un réflexe d'orientation/investigation (l'enfant tourne la tête vers la source sonore). Il est recommandé d'utiliser des jouets sonores calibrés (jouets de Moatti ou autres batteries professionnelles) ou l'appel à la voix (à calibrer avec un sonomètre). Il faut rester vigilant à ce que toute stimulation soit auditive pure (attention de ne pas donner d'indice visuel).

● Après 2 ans

Un test de compréhension de la parole à voix moyenne (en cachant les lèvres) peut être fait, soit en désignation (imagier), soit en répétition, avec des mots ou de phrases.

● À partir de 4 ans

Les audiomètres de dépistage, simples à utiliser, sont possibles pour cette étape du dépistage.

Développement de la perception et du langage entre 0 et 12 mois		Développement de la perception et du langage entre 1 et 3 ans	
Perception/ compréhension du langage oral	Production orale	Perception/compréhension du langage oral	Production orale
<p>0-1 mois</p> <ul style="list-style-type: none"> Réflexe d'orientation vers la voix de la mère <p>3 mois</p> <ul style="list-style-type: none"> Réagit aux bruits, à la voix, à la musique Sursaute <p>4 – 5 mois</p> <ul style="list-style-type: none"> Commence à tourner la tête quand on l'appelle <p>6 mois</p> <ul style="list-style-type: none"> Se retourne quand on l'appelle <p>10 – 12 mois</p> <ul style="list-style-type: none"> Comprend "dodo", "coucou", "au revoir", "non", "oui", sans association gestuelle 	<p>0-2 mois</p> <ul style="list-style-type: none"> Vocalisations réflexes : cris et sons végétatifs (bâillements, gémissements...) <p>À partir de 2 mois</p> <ul style="list-style-type: none"> Roucoulement : "articulation primitive"/ "areu"/"agueu"/"agreu" <p>3 mois</p> <ul style="list-style-type: none"> Les sons produits sont liés à l'émergence du sourire Joue avec sa voix : sons très graves/sons très aigus Imite la mélodie = gazouillis <p>4 – 6 mois</p> <ul style="list-style-type: none"> Syllabes type consonne/ voyelle : ba/ma/da/ga Syllabes dupliquées : papapa/ mamama <p>6 – 7 mois</p> <p>Émergence du babillage</p> <ul style="list-style-type: none"> Structures articulées et syllabiques différentes des vocalisations des mois précédents Productions de mélodies diverses, se gargarise, exerce les labiales Activité solitaire = jasis En situation de communication = protolangage <p>7 – 8 mois</p> <ul style="list-style-type: none"> Allongement de la durée des syllabes finales <p>10 – 12 mois : 1^{er} mot</p>	<p>18 mois-2 ans</p> <ul style="list-style-type: none"> Désigne les parties du corps, animaux, objets usuels Comprend des phrases courtes Obéit à des ordres simples <ul style="list-style-type: none"> * sans geste * sans mimique * à voix chuchotée * hors situation Désigne 5 à 7 images sur demande <p>2 ans ½-3 ans</p> <ul style="list-style-type: none"> Comprend les : <ul style="list-style-type: none"> – adjectifs de dimension – mots qui traduisent les notions spatiales – couleurs 	<p>12-18 mois</p> <ul style="list-style-type: none"> Dit Papa, Maman + quelques mots familiers ≈ 20 mots à 18 mois Pointage + évocation verbale du nom de l'objet pointé <p>18 mois : apparition du "non"</p> <p>2 ans</p> <ul style="list-style-type: none"> Environ 200 mots Mots-phrases <p>2 ans-2 ans ½</p> <ul style="list-style-type: none"> 200 à 300 mots Phrases de 2 mots et plus Articles – prépositions – pronoms <p>2 ans ½-3 ans</p> <ul style="list-style-type: none"> Accroissement du vocabulaire Phrases organisées Utilise les temps : passé/ présent/futur Questions : Où ? Qui ? Quoi ? Comment ? <p>3 ans</p> <ul style="list-style-type: none"> Vocabulaire > 1 000 mots Utilise le Je et le Tu Articulation en place <p>Entrée en maternelle</p> <ul style="list-style-type: none"> Parle avec aisance, exprime des idées complexes, participe à une conversation <ul style="list-style-type: none"> – Articulation ± parfaite – Fautes de grammaire possibles

Tableau II : Développement de la perception et du langage de l'enfant entendant.

Le dossier – Dépistages en cabinet: quels outils en 2019?

• **À tout moment**, les OEA peuvent être utilisées. L'enfant doit être calme et ne pas présenter d'épanchement rétrotympanique. Les réponses sont binaires et calibrées pour 35 dB. Absentes, elles ne donnent pas de seuil auditif, présentes, elles ne repèrent pas les neuropathies auditives.

Conclusion

Le dépistage néonatal universel permet d'abaisser l'âge du diagnostic des surdités congénitales et d'optimiser leur prise en charge. La précocité du diagnostic de surdité permet aussi un bilan étiologique plus efficace.

Cependant, un trouble auditif doit pouvoir être évoqué et dépisté quel que soit l'âge, même si le test en maternité était normal. Il s'agit de repérer à tout âge les surdités légères, évolutives ou d'apparition secondaire, surtout si l'enfant a des facteurs de risques. À ce stade, les outils sont surtout cliniques, mais il existe aussi des moyens tels que les OEA et les audiomètres de dépistage.

En cas de doute auditif, un bilan en milieu spécialisé s'impose. Il s'agit non seulement de déterminer le degré de surdité de l'enfant et de mettre en route l'appareillage, mais aussi d'organiser une prise en charge et d'accompagner la famille dans leur projet de réhabilitation.

POUR EN SAVOIR PLUS

- Livre blanc la surdité de l'enfant. www.op17.fr/wp-content/uploads/2012/08/livreblanc_acfos2006.pdf

BIBLIOGRAPHIE

1. 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.
2. YOSHINAGA-ITANO C, GRAVEL JS. The evidence for universal newborn hearing screening. *Am J Audiol*, 2001;10:62-64.
3. ANTONI M, ROUILLON I, DENOYELLE F *et al*. Newborn hearing screening: Prevalence and medical and paramedical treatment of bilateral hearing loss in a neonatal series in the Île-de-France region of France. *Eur Ann Otorhinolaryngol Head Neck Dis*, 2016;133:95-99.
4. CALURAUD S, MARCOLLA-BOUCHETEMBLÉ A, DE BARROS A *et al*. Newborn hearing screening: analysis and outcomes after 100,000 births in Upper-Normandy French region. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*, 2015;79:829-833.
5. Haute Autorité de Santé. Évaluation du dépistage néonatal systématique de la surdité permanente bilatérale, janvier 2007. www.has-sante.fr
6. CHIOU ST, LUNG HL, CHEN LS *et al*. Economic evaluation of long-term impacts of universal newborn hearing screening. *Int J Audiol*, 2017;56:46-52.
7. FORNER G, ABATE D, MENGOLI C *et al*. High Cytomegalovirus (CMV) DNAemia predicts CMV sequelae in asymptomatic congenitally infected newborns born to women with primary infection during pregnancy. *J Infect Dis*, 2015;212:67-71.
8. LERUEZ-VILLE M, VILLE Y. Optimum treatment of congenital cytomegalovirus infection. *Expert Rev Anti Infect Ther*, 2016;14:479-488.
9. RAWLINSON WD, BOPPANA SB, FOWLER KB *et al*. Congenital cytomegalovirus infection in pregnancy and the neonate: consensus recommendations for prevention, diagnosis, and therapy. *Lancet Infect Dis*, 2017;17:e177-e188.
10. Arrêté relatif à l'organisation du dépistage de la surdité permanente néonatale, 2012. www.legifrance.gouv.fr
11. CLEMENS CJ, DAVIS SA. Minimizing false-positives in universal newborn hearing screening: a simple solution. *Pediatrics*, 2001;107:E29.
12. COLGAN S, GOLD L, WIRTH K *et al*. The cost-effectiveness of universal newborn screening for bilateral permanent congenital hearing impairment: systematic review. *Acad Pediatr*, 2012;12:171-180.
13. Rapport de l'AFDPHE à la CNAMTS, 2008.
14. Haute Autorité de Santé. Surdité de l'enfant: accompagnement des familles et suivi de l'enfant de 0 à 6 ans, 2009. www.has-sante.fr.
15. NAGASHIMA H, UDAKA J, CHIDA I *et al*. Air-bone gap estimated with multiple auditory steady-state response in young children with otitis media with effusion. *Auris Nasus Larynx*, 2013;40:534-538.

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