

Jacques LEMAN

« Le dépistage : entre le souhaitable et le possible »

I) Dépistage néonatal : orienté ou « universel » ?

Un dépistage systématique de la surdité en maternité permettrait sans nul doute un diagnostic et une prise en charge plus précoce. Un tel dépistage se révèle difficile à organiser de manière systématique faute de moyens, surtout humains. Le nombre de naissances par an en France est de l'ordre de 760000. L'incidence de la surdité est de 1,4 pour 1000 enfants. Il faut donc s'attendre à 1000 enfants sourds par an en France. Pour la région Nord - Pas de Calais, il y a environ 56000 naissances et donc en théorie 78 enfants sourds.

La moitié de ces enfants présente des facteurs de risque bien définis (réanimation néonatale d'au moins 48 heures, antécédents familiaux de surdité, malformation crânio-faciale ...). La surdité congénitale est donc plus fréquente que d'autres affections néonatales faisant l'objet d'un dépistage (hypothyroïdie, phénylcétonurie ...). La prise en charge doit être précoce et se situer pendant la période critique liée à la plasticité cérébrale. C'est la période durant laquelle la stimulation sensorielle auditive aboutit à une fonction cérébrale organisée, le langage oral. Paul Veit et Geneviève Bizaguet ont proposé dès 1967 au Colloque sur les perspectives pédagogiques de l'éducation précoce et préscolaire des enfants déficients auditifs une méthode de vérification néonatale de l'audition à partir d'un audiomètre délivrant des stimulations acoustiques calibrées. Les réponses du nouveau-né à une stimulation sonore pouvaient être réparties en quatre catégories : les réactions d'alerte, les réactions posturales, les réactions « psychologiques », les modifications des fonctions autonomes. Pendant de nombreuses années, seul ce dépistage pouvait être envisageable avec toujours les mêmes controverses : faut-il faire ce dépistage à la naissance ou plus tard ? Faut-il envisager de manière systématique ou le réserver aux naissances à haut risque ? Une statistique française de 79 montrait que sur 17329 enfants testés, seul un enfant sur les 16 atteints de surdité n'avait aucun facteur de risque auditif personnel ou familial.

Depuis quelques années, d'autres outils de dépistage sont utilisables chez le nouveau-né. Ce sont les méthodes d'audiométrie objective : soit les otoémissions acoustiques, soit les potentiels évoqués auditifs. Le rapport de l'ANAES en juin 99 concernant l'évaluation clinique et économique du dépistage néonatal de la surdité conclut que la prévalence de la surdité et l'efficacité de la prise en charge précoce justifie un dépistage de la surdité permanente néonatale dans les groupes à risque.

L'expérience publiée au cours des dix dernières années sur les otoémissions acoustiques a permis de mettre en évidence de nombreux facteurs responsables de faux positifs et de résultats douteux ce qui conduit à recommander la réalisation du test dans un centre de référence, expérimenté. La fiabilité du test de dépistage par OEAP est de 95. Les potentiels évoqués auditifs quant à eux sont plus longs à réaliser et plus onéreux mais avec des caractéristiques meilleures notamment dans les groupes à risque. Concernant le choix de la meilleure stratégie de dépistage en France, elle devrait tenir compte de la meilleure performance des otoémissions acoustiques réalisées au minimum 24 heures après la naissance. Les programmes de dépistage décrits dans les publications (essentiellement anglo-saxonnes) ont utilisé comme stratégie deux tests successifs de

mesure des otoémissions acoustiques afin de réduire les faux positifs à un niveau acceptable, suivis le plus souvent de la mesure des potentiels évoqués auditifs lors d'un deuxième examen au bout de quelques semaines. L'intérêt du dépistage à la maternité est une couverture meilleure des nouveau-nés. Il apparaît que le coût par nourrisson dépisté n'est pas prohibitif au regard d'autres programmes de dépistages néonataux. Cependant, aucune étude économique ne compare une stratégie de dépistage à une stratégie de diagnostic. Certaines évolutions technologiques récentes concernant les potentiels évoqués auditifs automatisés (ALGO-II) ou les otoémissions acoustiques pourraient changer ces données.

Ces nouvelles technologies vont permettre de dépister une nouvelle population pédo-audiologique (surdit  moyenne, surdit  de transmission, surdit  unilat rale...).

La JCIH (Joint Commission on Infant Hearing) qui comprend des repr sentants des audiophonologistes, des ORL et des p diatres a  mis de nouvelles recommandations en 2000 qui s'articulent sur trois niveaux :

- le principe d'un diagnostic et d'une prise en charge pr coce de la d ficiency auditive
- le d pistage pour tous les nouveau-n s
- l' tablissement d'un consensus quant   l'utilisation des oto missions, ou des PEA,   l'exclusion de toute autre m thode.

Huit r gles essentielles sont rappel es :

- 1) le d pistage de tous les nouveau-n s
- 2) si doute au d pistage,  valuer l'audition dans les trois mois
- 3) si d ficit auditif confirm , organiser une prise en charge multidisciplinaire au plus tard   l' ge de 6 mois
- 4) surveillance des enfants   risque (pr maturit , anoxie, infection n onatale, ant c dents familiaux...) m me si le test de d pistage initial est normal.
- 5) droits de l'enfant et de sa famille respect s (consentement  clair  apr s information appropri e sur les choix th rapeutiques disponibles)
- 6) confidentialit  garantie des r sultats du d pistage et du bilan auditif
- 7) des syst mes d'information modernes doivent  tre utilis s pour mesurer l'efficacit  des dispositifs de diagnostic et de prise en charge pr coce
- 8) les programmes de diagnostic et de prise en charge pr coces doivent publier des donn es permettant une  valuation et un suivi de leur activit  en termes de qualit , de rapport co t/efficacit , etc.

Un tel programme de d pistage justifie du personnel et une formation du personnel. Lorsqu'il peut  tre envisag , l'annonce du "doute ou de la suspicion" ne s'improvise pas et les  quipes exp riment es savent que neuf fois sur dix un test consid r  comme douteux ou suspect se normalisera   un mois de l' ge. Il faut pouvoir l'exprimer aux familles et un accompagnement sp cifique des parents est n cessaire.

Un d pistage ne peut se concevoir que s'il existe des possibilit s de confirmation du diagnostic et de prise en charge pr coces. La confirmation du diagnostic (souvent par PEA) justifie des conditions de relaxation parfaite, ce qui n'est malheureusement pas toujours le cas. Il conviendra au m decin d'apporter   l'audioproth siste tous les  l ments qualitatifs et quantitativs permettant

d'optimiser l'audition résiduelle par l'appareillage. L'équipe d'éducation précoce, quant à elle, mettra en œuvre toutes les stratégies de communication utiles.

Certaines déficiences auditives n'apparaissent pas d'emblée à la naissance et échapperont au dépistage en maternité. De plus, les enfants à risque sont orientés dans les services de pathologie néonatale et de prématuré et échapperont également au dépistage s'il n'est pas organisé au sein de ces services.

Afin de pallier ces insuffisances, il conviendrait au minimum de réaliser :

- un dépistage systématique des enfants à risque,
- une sensibilisation systématique de toutes les mamans en maternité sur l'importance de notre capital sensoriel auditif dans l'évolution développementale (film : « L'oreille, une petite merveille », plaquette « vers le langage » du BIAP).
- Une sensibilisation aux capacités sensorielles visuelles et auditives (plaquettes mises à disposition dans les pharmacies par exemple)

Cette approche éducative constitue un abord différent mais complémentaire d'un programme de dépistage.

- L'organisation d'un dépistage au neuvième mois pour tous les enfants (d'ailleurs prévu par la législation) permettrait de sensibiliser et de mettre à contribution l'ensemble du corps médical concerné par l'enfance. Cela suppose la réalisation d'un protocole de dépistage simple, peu onéreux et rapide (TCA informatisé au cabinet du médecin traitant, jouets sonores bien ciblés ...)

[La Recommandation BIAP 12-4](#) concernant « [LE DEPISTAGE ET LE DIAGNOSTIC PRECOCES DE LA SURDITE](#) » reprend certains principes généraux.

Le dépistage et le diagnostic précoces d'une déficience auditive impliquent une prise en charge audiophonologique immédiate. Ils sont indispensables pour prévenir un retard de langage et des difficultés scolaires et d'intégration sociale des enfants concernés.

Compte tenu des recommandations 12/1, 12/2, 12/3, [21/1](#) [.24/1](#) du BIAP, du Joint Committee on Infant Hearing 1984 - Position Statement ASHA 36, 38-41 - 1994, de l'European Consensus Statement on Neonatal Screening (Milan - Mai 1998) et de l'expérience acquise, des principes généraux doivent être rappelés.

- **Le séjour en Maternité est un moment privilégié** pour qu'un personnel expérimenté montre aux parents les compétences sensorielles et en particulier auditives de leur bébé
- **Au cours de la première enfance, l'écoute des signes d'appel et la simple observation clinique par toute personne en contact avec l'enfant constituent la base du dépistage.** Une observation constante du comportement auditif, vocal et langagier de l'enfant est indispensable. Une vigilance toute particulière doit être réservée aux enfants « à risque » de surdité. Un dépistage efficace ne pourra aboutir que si une information précise concernant les signes d'appel est donnée aux pédiatres, au personnel des maternités, des crèches, des écoles maternelles, aux médecins scolaires, qu'il faut responsabiliser tant au niveau de l'observation de l'enfant que de la prise en compte des remarques et inquiétudes des parents qui s'avèrent souvent exactes, et dont le rôle est primordial.

Outre l'examen clinique O.R.L., les techniques de dépistage et de confirmation diagnostique sont multiples et en évolution constante : audiométrie comportementale, impédancemétrie, oto-émissions acoustiques provoquées, potentiels auditifs ... Elles sont applicables dès la naissance. L'évolution technologique de ces deux dernières permet de les inclure dans une démarche de dépistage systématique. Leur mise en œuvre par une équipe spécialisée reste la seule méthode susceptible de fiabilité, et autorisera l'annonce d'un diagnostic ou la levée d'un doute.

Dès qu'une déficience auditive, même légère, est reconnue, un suivi audiophonologique immédiat et approprié au degré de la déficience est indispensable. Il devra être complété par une démarche étiologique.

Dans les pays ou régions où le suivi audiophonologique est impossible ou difficile en absence de structures adéquates, dépistage et diagnostic précoces doivent être recommandés pour autant que les enfants concernés puissent bénéficier des mesures appropriées leur permettant l'accès à une langue orale ou signée.

Organisation du Dépistage selon les pays :

- en France : les nouveaux-nés à risque ; OEP, si doute PEA
- en pays flamand : dépistage à la naissance, PEA automatique type Algo 3^{ème} ou 4^{ème} semaine
- au Luxembourg : dépistage à la naissance, OEP obligatoire
- en Autriche : 70 des enfants sont dépistés, implants entre 12 et 16 mois
- aux USA : législations diverses selon les états (24/50 ont promulgué une loi sur le dépistage obligatoire). Certains états (Californie) organisent un dépistage fondé sur le bénévolat.

II) Pour l'enfant plus grand, le dépistage pose moins de problèmes mais certains enfants y échappent ou bénéficient de plusieurs dépistages par différentes équipes. Une meilleure coordination des actions permettrait d'y pallier. Les services de PMI et de santé scolaire ainsi que les praticiens libéraux contribuent largement à ce dépistage, et pourquoi ne pas faire à cette occasion un dépistage précoce des troubles du langage, en impliquant le personnel des crèches, haltes-garderies, et les enseignants en maternelle ? La surdit  n'est pas la seule pathologie perturbant les interactions « mère - enfant », et donc l'évolution langagière.

Enfin, un bilan audiophonologique complet est souhaitable (et possible) avant toute orientation en milieu plus spécialisé pour un autre handicap que la déficience auditive. La méconnaissance d'une déficience auditive (même partielle) est en effet grande pourvoyeuse de placements injustifiés.

III) Dépistage des troubles associés :

Dans le même ordre d'idées, la découverte d'une déficience auditive justifiera un certain nombre d'investigations complémentaires visant à dépister d'autres troubles fonctionnels ou lésionnels (avec toujours la même difficulté d'annonce du « pourquoi » du bilan, d'annonce de l'éventuel trouble associé et parfois de son contexte évolutif).

La collaboration de toutes les personnes concernées et la mise en commun de toutes les bonnes volontés devraient permettre que le souhaitable devienne possible.