

Dépistage précoce de la surdité de l'enfant : où en est-on en 2008 sur le territoire français ?

PR. FRANÇOISE DENOYELLE, PRÉSIDENTE D'ACFOS

En France comme dans la majorité des pays qui n'ont pas de dépistage précoce systématique de la surdité, l'âge moyen du diagnostic est encore tardif : de l'ordre de 16 à 18 mois selon les régions pour les surdités sévères et profondes. Les programmes de sensibilisation de tous les professionnels de l'enfance ont certes initialement été bénéfiques, mais on observe depuis 10 ans une stagnation de l'âge de diagnostic autour de 18 mois, en raison de la pauvreté des signes d'appel chez le nourrisson.

Les enjeux du dépistage systématique de la surdité congénitale sont multiples et expliquent que la majorité des pays aient développé ou développent ce dépistage.

Nous pouvons rappeler brièvement ces enjeux :

- ♦ Une forte prévalence de la surdité congénitale ou périnatale : 1/800 à 1/1000,
- ♦ Une prise en charge précoce avec son bénéfice sur le développement de la communication et en particulier du langage oral,
- ♦ Un diagnostic étiologique précoce fondé sur un bilan simple mais permettant de prendre en charge les pathologies associées (traitement préventif des malaises cardiaques du syndrome de Jervell et Lange-Nielsen par exemple), de faire le diagnostic des surdités dues au cytomégalo virus que l'on sait potentiellement évolutives avec risques de troubles associés (par test sur le carton de Guthrie, encore conservé dans les premiers mois de vie), et parfois d'influencer la prise en charge et le mode de communication (par exemple, favoriser la voie auditive pure par une réhabilitation précoce en cas de mise en évidence de troubles visuels évolutifs dans le Syndrome de Usher).

Deux méthodes fiables sont actuellement disponibles en France pour tester l'audition en maternité, les Oto-émissions Acoustiques Automatisées (OEAA) et les Potentiels Evoqués Auditifs Automatisés (PEAA). Ces appareils peuvent être utilisés par du personnel non spécialisé en audiométrie.

La nécessité d'une exhaustivité du dépistage implique qu'il soit proposé en maternité. L'étude faite à Amiens (dans le cadre d'un Programme Hospitalier de Recherche Clinique) confirme la difficulté de réaliser ce dépistage quelques semaines après la naissance, avec un taux de perdus de vue très élevé malgré des contacts répétés très personnalisés, qui ne sont probablement pas réalisables à l'échelon d'un pays. Fort peu de pays ont une politique de périnatalité permettant un suivi postnatal très strict, qui permette de décaler les dépistages de quelques semaines par rapport à la naissance tout en gardant une exhaustivité satisfaisante. La grande majorité des programmes internationaux de dépistage sont, pour cette raison, effectués en maternité.

En parallèle d'un programme national de la Caisse Nationale d'Assurance Maladie (CNAMTS) et de la Direction Générale de la Santé (DGS), de nombreux programmes locaux et régionaux ont été mis en route dans toute la France et on estime qu'actuellement environ 20 % des nouveau-nés bénéficient d'un dépistage en France.

Le programme de la CNAMTS/DGS a été mis en place en 2005 dans une trentaine de maternité de 6 régions, organisées en réseau autour d'un centre de diagnostic (Paris, Lille, Lyon, Marseille, Toulouse, Bordeaux). Les PEAA sont utilisés par le personnel de maternité, qui propose le test (non obligatoire) après la 24^{ème} heure de vie. Le but est de dépister les surdités de 40 dB et

plus c'est-à-dire **les surdités moyennes, sévères et profondes**. Si le test n'est pas concluant sur une ou deux oreilles, il est refait avant la sortie de la maternité. Les enfants chez qui l'audition n'a pu être vérifiée comme normale à la sortie de la maternité (test non concluant uni ou bilatéral) sortent avec une proposition de rendez-vous pour tester l'audition dans le centre de diagnostic, dans les 2 à 3 semaines.

La formation du personnel doit amener un discours très standardisé afin de ne pas parler de manière indue de "diagnostic de surdité" ou de "confirmer la surdité" après un test anormal. Ces tests ont pour but de **vérifier l'audition de l'enfant**. Si les tests ne sont pas concluants, l'audition sera vérifiée dans un centre plus spécialisé (en sachant qu'environ 9 fois sur 10, l'audition sera normale, et qu'une fois sur 10, une surdité sera dépistée).

La période 2005-2007 du programme CNAMTS/DGS a été évaluée début 2008 par un organisme indépendant, qui a montré la faisabilité de ce programme* :

- ♦ Sur un peu plus de 150 000 nouveaux nés, 96,7 % ont été testés (98,8 % si on exclut les décès),
- ♦ Refus : 259 familles, soit 0,17 %,
- ♦ 1^{er} test non concluant : 6,1 %,
- ♦ Enfants référés au centre de diagnostic après deux tests non concluants : 1,3 %,
- ♦ 191 surdités bilatérales détectées soit 1,26 pour mille naissances (un tiers de surdités profondes),
- ♦ 107 surdités unilatérales détectées.

Mais le coût de ce programme reste élevé : un peu plus de 22 euros par enfant dépisté, notamment parce que les appareils choisis utilisent des consommables d'un coût élevé.

En vue d'une généralisation, il faut sûrement veiller à ce que l'information délivrée soit de bonne qualité, standardisée, et à ce que **les tests restent proposés et non imposés**, en favorisant la présence des parents pendant le test.

Les autres programmes en cours sur le territoire français ont des stratégies assez proches, utilisant soit les OEAA (Tours, Amiens, Champagne, Evreux,...), soit les PEAA (Montpellier,...). Certaines différences existent cependant ; par exemple, la région Champagne implique plus les réseaux d'ORL libéraux et ne prend en compte que les tests anormaux sur les deux oreilles.

La généralisation du dépistage néonatal de la surdité va dépendre de l'évaluation économique de ces programmes et des priorités de santé publique. Mais il est clair que les initiatives individuelles à l'échelle d'une maternité, d'un conseil général, d'un département ou d'un CHU se multiplient et qu'une extension "en tâche d'huile" paraît inéluctable, dans le contexte international de dépistage universel. **Organiser ce dépistage à l'échelon national doit être une priorité pour qu'il reste fait dans d'aussi bonnes conditions à grande échelle que dans les programmes plus limités, qu'il reste proposé et non imposé, et que les réseaux d'aval soient organisés pour une prise en charge de qualité de l'enfant sourd et de sa famille.** ❖

Pr Françoise DENOYELLE
Présidente d'ACFOS
ORL-PUPH
Hôpital d'Enfants Armand Trousseau, Paris

** Cette évaluation devrait être rendue prochainement publique par la CNAMTS. Nous en rendrons compte sur notre site www.acfos.org*

Pour en savoir plus sur le dépistage de la surdité, vous pouvez également consulter notre Hors-Série N°2 "Les actes du colloque Acfos 5 : J+2, dépistage systématique de la surdité. Changer les pratiques". Acfos, 2006, 74 p. 20 €