



HAL
open science

Expérience du dépistage néonatal auditif en Haute-Normandie. Analyse des 100 000 premières naissances

Sophie Caluraud

► **To cite this version:**

Sophie Caluraud. Expérience du dépistage néonatal auditif en Haute-Normandie. Analyse des 100 000 premières naissances. Médecine humaine et pathologie. 2012. dumas-00746439

HAL Id: dumas-00746439

<https://dumas.ccsd.cnrs.fr/dumas-00746439>

Submitted on 29 Oct 2012

HAL is a multi-disciplinary open access archive for the deposit and dissemination of scientific research documents, whether they are published or not. The documents may come from teaching and research institutions in France or abroad, or from public or private research centers.

L'archive ouverte pluridisciplinaire **HAL**, est destinée au dépôt et à la diffusion de documents scientifiques de niveau recherche, publiés ou non, émanant des établissements d'enseignement et de recherche français ou étrangers, des laboratoires publics ou privés.

Faculté mixte de médecine et de pharmacie de Rouen

Année 2012

N°

**THESE POUR
LE DOCTORAT EN MEDECINE**

(Diplôme d'Etat)

PAR

Sophie CALURAUD

Née le 26 octobre 1983 à Saint-Doulchard

PRESENTEE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE 4 OCTOBRE 2012

**Expérience du dépistage
néonatal auditif
en Haute-Normandie**

Analyse des 100 000 premières naissances

Président de jury: Professeur Danièle Dehesdin

Directeur de thèse: Docteur Yannick Lerosey

Par délibération en date du 3 mars 1967, la faculté a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A notre Maître Madame le Professeur Dehesdin,

Nous sommes très honorée que vous ayez accepté de juger ce travail en qualité de Présidente du jury. Soyez remerciée pour votre soutien toujours présent et pour la rigueur et la justesse de votre enseignement. Vous resterez un exemple pour la suite de notre exercice.

A notre Maître Monsieur le Professeur Marie,

Trouvez ici l'expression de ma profonde reconnaissance pour l'enseignement quotidien que vous nous apportez, imprégné de réflexion permanente sur la qualité de notre travail, dans l'objectif de nous faire avancer en restant humble.

A notre Maître Madame le Professeur Denoyelle,

Vous nous faites un grand honneur de siéger à notre jury. Veuillez trouver ici l'expression de ma sincère et respectueuse gratitude.

A notre Maître Monsieur le Professeur Chays,

Vous avez accepté avec enthousiasme de vous déplacer jusqu'à Rouen, pour juger ce travail. Recevez l'expression de mon profond respect et de ma sincère reconnaissance.

A notre directeur de thèse Monsieur le Docteur Lerosey,

Cher Yannick, merci de nous avoir confié ce travail, et de nous permettre de participer à ce projet passionnant. Nous sommes très honorée de la confiance que tu nous apportes et nous tenons à te remercier chaleureusement pour ton aide et tes enseignements dans ce travail mais aussi tout au long de notre internat.

A toute l'équipe médicale d'ORL du Pr Beutter au CHU de Tours, qui a su nous faire découvrir et aimer cette spécialité si intéressante et variée, nous ne regrettons pas d'avoir insisté pour y arriver.

A vous tous qui m'avez apporté votre savoir, votre expérience et votre confiance:

Olivier Choussy, pour ta disponibilité, ton accessibilité, et ton énergie,

Angélique de Barros, en plus du reste tu es une mère pour nous,

Aurore Marcolla, pour ta bonne humeur et ta simplicité,

Pierre Bouchetemplé, pour ta grande pédagogie,

Isabelle Amstutz,

Florence Moreau-Lenoir,

Bertrand Costentin, Xavier Buffet, Dr Berthet, Dr Navarre, Dr Brami,

François-Xavier Boland,

Au Dr Coudray,

Et à Emmanuel de Sevin, que je suis très heureuse de retrouver prochainement à Dieppe.

A tous mes chefs de clinique:

Marine Bertrand, Renaud Hibon, Benoît Delas, Clarisse Martin-Albouy, Lydia Krouchi et Aurélien Drahy.

A Clémence et Florian, les Angevins, votre amitié et votre aide m'ont portée, je vous en suis très reconnaissante.

A tous mes co-internes de Rouen:

Anaïs, Nathalie, Adrien, Alexandre, Anne, Majeed, Emilie, Elise, Ivan, mais aussi Nicolas, Aude, Anne-Christine, Ahlem, Raphaël.

A toute l'équipe du dépistage néonatal auditif, et spécialement celle du centre référent rouennais, qui fait un travail formidable avec simplicité et bonne humeur.

A tous les membres du service d'ORL adulte et pédiatrique du CHU de Rouen, pour votre accueil chaleureux et votre aide.

A mon grand-père Maurice Tiret, nous avons partagé tant de choses et si peu de médecine, merci pour ton exemple.

A mes parents, pour ce que je suis devenue, grâce à eux,

A Thierry, pour de si belles années passées et à venir,

A Marie et Guillaume, mes chers sœur et frère,

A mes grands-parents, encore et toujours présents dans tous les moments,

A toute ma famille pour son soutien à toute épreuve, à Laurent, Odile,

A Agathe surtout, et à tous les amis qui ont croisé ma route de Bourges à Rouen, en passant par la Belgique.

LISTE DES ABRÉVIATIONS UTILISÉES

ASSR	Auditory steady state response
CAMSP	Centre d'Aide Médico-Sociale Précoce
CCE	Cellules ciliées externes
CCI	Cellules ciliées internes
CH	Centre hospitalier
CHU	Centre hospitalier universitaire
dB	Décibel
ECG	Electrocardiogramme
ECMO	Extracorporeal membrane oxygenation
FVP	Fente vélopalatine
HAS	Haute Autorité de Santé
IRM	Imagerie par résonance magnétique
JCIH	Joint Committee on Infant Hearing (Etats-Unis)
LSF	Langue des signes française
OEA _p	Otoémissions acoustiques provoquées
OEA-PD	Otoémissions acoustiques par produits de distorsion
PdV	Perdus de vue
PEA _a	Potentiels évoqués auditifs automatisés
PEA-TC = PEA _p	Potentiels évoqués auditifs du tronc cérébral = PEA précoces
SA	Semaines d'aménorrhée
TDM	Tomodensitométrie
USIN	Unité de soins intensifs de néonatalogie
VPP	Valeur prédictive positive

TABLE DES MATIERES

I	INTRODUCTION	17
II	RAPPELS ET GENERALITES	18
1	DEFINITION DE LA SURDITE	18
2	FACTEURS DE RISQUE ET ETIOLOGIES DES SURDITES NEONATALES CONGENITALES ET PRECOCES	19
2.1	<i>Facteurs de risque néonataux de surdit�</i>	19
2.2	<i>Etiologies</i>	20
3	CRITERES POUR RETENIR UN DEPISTAGE SELON L'OMS	24
4	LES TESTS RECONNUS POUR LE DEPISTAGE	25
4.1	<i>Oto�missions acoustiques provoqu�es = OEAp</i>	26
4.2	<i>Oto�missions acoustiques par produits de distorsion = OEA-PD</i>	29
4.3	<i>Potentiels Evoqu�s Auditifs Automatis�s = PEAA</i>	30
4.4	<i>Comparaison des OEAp et des PEAA</i>	32
5	DEMARCHE DIAGNOSTIQUE	33
5.1	<i>Diagnostic audiolologique</i>	33
5.2	<i>Diagnostic �tiologique</i>	37
6	PRISE EN CHARGE DE LA SURDITE DE L'ENFANT	37
6.1	<i>Guidance et prise en charge orthophonique [12, 41-43]</i>	38
6.2	<i>R�habilitation</i>	38
7	ETAT DES LIEUX DU DEPISTAGE DANS LE MONDE ET EN FRANCE	44
7.1	<i>Le d�pistage � l'�tranger</i>	44
7.2	<i>Le d�pistage en France</i>	46
8	LE DEPISTAGE EN HAUTE-NORMANDIE : UNE MISE EN PLACE PROGRESSIVE	49
III	MATERIEL ET METHODES	50
1.1	<i>Organisation territoriale en Haute-Normandie</i>	50
1.2	<i>Description du protocole de d�pistage</i>	52
1.3	<i>Le pistage</i>	58
IV	RESULTATS	60
1	RESULTATS DU DEPISTAGE UNIVERSEL DE LA SURDITE	60
1.1	<i>R�sultats de la premi�re �tape du d�pistage</i>	60
1.2	<i>R�sultats de la deuxi�me �tape du d�pistage</i>	61
1.3	<i>R�sultats des d�pistages positifs</i>	62
1.4	<i>R�sultats des enfants transf�r�s</i>	64

2	RESULTATS COMPARATIFS POUR CHACUN DES PROTOCOLES.....	65
2.1	<i>Premier protocole de 1999 à 2004: étape 1 = OEAp, étape 2 = OEAp.....</i>	65
2.2	<i>Deuxième protocole après 2004: étape 1 = OEAp +/- PEAA, étape 2 = PEAA.....</i>	66
2.3	<i>Comparaison des deux protocoles.....</i>	67
V	ANALYSE ET DISCUSSION	68
1	EXHAUSTIVITE DU DEPISTAGE = COVERAGE	68
2	TAUX DE CONVOCATION = REFERRAL RATE	69
2.1	<i>Intérêt d'un test-retest à la première étape.....</i>	70
2.2	<i>Intérêt d'un protocole en deux étapes (étape 1 à l'hôpital, étape 2 en externe).....</i>	70
3	ANALYSE DES TRANSFERTS	71
4	ANALYSE DES PERDUS DE VUE.....	73
5	VALEUR PREDICTIVE POSITIVE = VPP	75
6	FACTEURS DE RISQUE ET SURDITE NEONATALE	76
7	ANALYSE DES ENFANTS DIAGNOSTIQUES SECONDAIREMENT.....	77
8	ANXIETE ET ALTERATION DES RELATIONS PARENTS-ENFANT EN RAPPORT AVEC LE DEPISTAGE NEONATAL.....	78
9	FAUX POSITIFS.....	80
10	JUSTIFICATION DU CHOIX DU PROTOCOLE APPLIQUE EN HAUTE-NORMANDIE	81
10.1	<i>Un compromis coût-temps-facilité versus efficacité pour la première étape.....</i>	81
10.2	<i>Premier test à partir de J2-J3.....</i>	83
10.3	<i>Choix du test à l'étape 2.....</i>	84
10.4	<i>Les limites de ce protocole</i>	84
11	VALIDATION DES CRITERES DE QUALITE DEFINIS PAR LE JCIH POUR UN DEPISTAGE AUDITIF NEONATAL DE QUALITE	85
VI	RESULTATS, ANALYSE ET DISCUSSION A PROPOS DE LA POPULATION DES ENFANTS SOURDS	86
1	ANALYSE DE LA POPULATION DES 142 ENFANTS ATTEINTS DE SURDITE BILATERALE.....	86
1.1	<i>Répartition en fonction du degré de surdité.....</i>	86
1.2	<i>Etiologies retrouvées au sein de la population.....</i>	87
1.3	<i>Prise en charge et suivi.....</i>	91
1.4	<i>Réhabilitation</i>	92
2	ANALYSE DE LA POPULATION DES 55 ENFANTS ATTEINTS D'HYPOACOUSIE UNILATERALE	97
2.1	<i>Répartition en fonction du degré de surdité.....</i>	98
2.2	<i>Facteurs de risque et étiologies.....</i>	98
2.3	<i>Evolution et suivi</i>	100
2.4	<i>Réhabilitation</i>	101
VII	CONCLUSION	102

VIII	BIBLIOGRAPHIE.....	103
IX	ANNEXES.....	109

TABLE DES FIGURES

Figure 1.	Schéma de l'organe de Corti	27
Figure 2.	Vue des 3 rangées de CCE et de la rangée de CCI en microscopie à balayage.....	27
Figure 3.	Enfant en cours de test par OEAp	28
Figure 4.	Ecran en cours de test (Accuscreen® MADSEN).....	28
Figure 5.	Enfant en cours de test par PEAa (Algo3i® Natus Medical Inc.).....	31
Figure 6.	Ecran en cours de test (Accuscreen® MADSEN).....	31
Figure 7.	Schématisation des voies auditives centrales	34
Figure 8.	PEA-TC d'une surdité moyenne; le seuil auditif est à 60 dB HL.....	34
Figure 9.	Résultat d'ASSR pour une surdité moyenne 1 ^{er} degré	36
Figure 10.	Fonctionnement d'un implant cochléaire	40
Figure 11.	Implant cochléaire: partie externe ou processeur	40
Figure 12.	Implant cochléaire: partie interne implanté	40
Figure 13.	Schémas anatomiques montrant la fenêtre ronde dans la caisse du tympan et son rapport avec la rampe tympanique	43
Figure 14.	Fillette portant un implant cochléaire gauche	44
Figure 15.	Carte des pays ayant instauré un programme de dépistage néonatal auditif	45
Figure 16.	Organisation territoriale du dépistage en Haute-Normandie	51
Figure 17.	Photos des appareils utilisés en Haute-Normandie	53
Figure 18.	Tampons apposés dans le carnet de santé	54
Figure 19.	Résultats pour les 2 étapes du dépistage.....	62
Figure 20.	Résultats descriptifs des dépistages positifs	63
Figure 21.	Résultats descriptifs du dépistage des enfants transférés.....	65
Figure 22.	Facteurs de risque et surdité néonatale	76
Figure 23.	Répartition du degré de surdité chez les enfants déficients auditifs.....	86
Figure 24.	Facteurs de risque néonataux retrouvés parmi les surdités bilatérales	88
Figure 25.	Proportion d'enfants ayant bénéficié d'un scanner des rochers	88
Figure 26.	Etiologies retrouvées à l'issue du bilan génétique.....	90
Figure 27.	Pourcentage d'appareillage conventionnel en fonction du degré de surdité.....	93
Figure 28.	Age médian d'appareillage conventionnel.....	94
Figure 29.	Répartition du degré de surdité chez les enfants implantés.....	95
Figure 30.	Proportion d'enfants implantés parmi les surdités sévère et profonde	96

Figure 31. Age médian d'implantation cochléaire	97
Figure 32. Répartition du degré de surdité chez les enfants atteints de surdité unilatérale.....	98
Figure 33. Facteurs de risque de surdité retrouvés chez les enfants sourds unilatéraux.....	99

TABLE DES TABLEAUX

Tableau 1. Classification du degré de surdité.....	18
Tableau 2. Avantages et inconvénients des tests de dépistage utilisés en pratique courante (OEAp,PEAa)	32
Tableau 3. Synthèse des données disponibles pour les programmes de dépistage auditif néonatal en cours en France	48
Tableau 4. Répartition des services et des fonctions par ville et par établissement.....	52
Tableau 5. Répartition des appareils de dépistage dans chaque établissement.....	52
Tableau 6. Tableau comparatif entre les deux protocoles successifs	67
Tableau 7. Taux d'exhaustivité des principales séries publiées.....	68
Tableau 8. Diminution du taux de convocation après étape 1, et après étape 1 + étape 2.....	71
Tableau 9. Critères de qualité de notre programme de dépistage comparés aux objectifs du JCIH...	85
Tableau 10. Répartition des degrés de surdité dans la littérature	87
Tableau 11. Récapitulatif des données concernant l'appareillage et le suivi des enfants sourds bilatéraux en fonction du degré de surdité	91
Tableau 12. Récapitulatif des données concernant le suivi des enfants sourds unilatéraux	100

I INTRODUCTION

La surdité permanente néonatale est une affection qui touche environ 1 à 2 nouveau-nés pour mille. Depuis les années 1990, le développement d'appareils permettant une évaluation objective et rapide du fonctionnement de l'oreille et des voies auditives chez les nouveau-nés a permis de proposer un dépistage néonatal de la surdité. Au départ réservé aux enfants à risque, il a rapidement été élargi à tous les enfants par les équipes de précurseurs.

Plusieurs recommandations internationales valident et préconisent le dépistage néonatal auditif universel: aux Etats-Unis, le US Preventive Services Task Force Recommendation Statement dont la dernière édition date de 2008 [1], en Europe, le European Consensus Statement on Neonatal Hearing Screening en 1998 [2]. Il est établi dans de nombreux pays et de plus en plus à travers des programmes nationaux. En France, le débat sur l'utilité et les bénéfices d'un tel dépistage est ouvert depuis de nombreuses années. Près de dix ans après les premières initiatives anglo-saxonnes [3] [4] [5], mais aussi nationales [6] [7], un arrêté du 23 avril 2012 [8] a finalement été publié au Journal Officiel de la République Française n°0105 du 4 mai 2012, p7915. Il définit le dépistage précoce de la surdité permanente néonatale comme programme national de santé, et sa mise en œuvre est confiée aux Agences Régionales de Santé.

Dans ce contexte, il apparaissait intéressant de rapporter et d'évaluer notre expérience, puisque le dépistage auditif néonatal universel est effectif dans le département de l'Eure depuis 2003, et à l'échelon de notre région Haute-Normandie depuis janvier 2009, et a ainsi été proposé aujourd'hui à plus de 100 000 nouveau-nés.

Ce travail s'attache donc, après avoir rappelé les enjeux et les moyens du dépistage, du diagnostic et de la prise en charge de la surdité, à rapporter l'organisation et les résultats de notre programme, qui seront confrontés à ceux de la littérature internationale. Puis nous présenterons les caractéristiques épidémiologiques et thérapeutiques des enfants pour lesquels, grâce au dépistage, un diagnostic de surdité uni ou bilatéral a pu être porté précocement.

II RAPPELS ET GENERALITES

1 Définition de la surdité

La surdité est définie par un affaiblissement ou une abolition complète du sens de l'ouïe.

La classification du degré de surdité la plus couramment employée est celle établie par le Bureau International d'Audiophonologie (BIAP). On calcule la moyenne des seuils auditifs de l'audiométrie tonale aux fréquences 500, 1000, 2000 et 4000 Hz pondérés à 1. Cette moyenne représente le degré de perte auditive moyenne (PAM). Le tableau ci-dessous rappelle cette classification.

Degré de déficience auditive	Seuil auditif calculé (dB HL)	Perception sonore minimale
Légère	21 à 40 dB	Voix normale, bruits familiers
Moyenne	41 à 70 dB	Voix forte
1 ^{er} degré	41 à 55 dB	
2 ^{ème} degré	56 à 70 dB	
Sévère	71 à 90 dB	Voix forte parlée à l'oreille
1 ^{er} degré	71 à 80 dB	
2 ^{ème} degré	81 à 90 dB	
Profonde	91 à 119 dB	Voix non perçue, décollage d'un avion
1 ^{er} degré	91 à 100 dB	
2 ^{ème} degré	101 à 110 dB	
3 ^{ème} degré	111 à 119 dB	
Totale = Cophose	≥ 120 dB	Aucune perception sonore

Source : recommandation BIAP 02/1 bis (1997) [9]

Tableau 1. Classification du degré de surdité

2 Facteurs de risque et étiologies des surdités néonatales congénitales et précoces

Les facteurs de risque de surdité néonatale émis par le Joint Committee on Infant Hearing (USA) sont retenus par l'ensemble de la communauté internationale [10].

On peut distinguer quatre grandes classes d'étiologies: génétiques, acquises au cours de la grossesse, iatrogènes, et acquises dans les premiers jours de vie. Nous les traiterons chronologiquement en étiologies prénatales, périnatales et postnatales.

2.1 Facteurs de risque néonataux de surdité

2.1.1 Hyperbilirubinémie = ictère néonatal

Pour un taux supérieur à 30 mg/dL, et en cas d'ex-sanguino transfusion nécessaire [11].

2.1.2 Séjour en néonatalogie

- D'une durée égale ou supérieure à 2 jours [1]
- Ou ayant nécessité une ventilation assistée de plus de 24h, ou une ECMO (oxygénation sanguine par circuit extracorporel) [10]
- Poids de naissance < 1 500g
- Les auteurs du rapport de l'HAS en 2007 ajoutent la prématurité de 26 à 32 SA [12].

2.1.3 Anoxie

- APGAR ≤ 4 à 1 minute de vie,
- ou APGAR ≤ 6 à 5 minutes de vie,
- et/ou pression en oxygène artérielle < 50 mmHg aux gaz du sang

2.1.4 Médicaments ototoxiques [11]

- Aminosides : gentamycine, tobramycine. Une mutation associée à la survenue de surdité en cas d'exposition aux aminosides a été identifiée : c'est une mutation de l'ADN mitochondrial de type A1555G [13]
- Diurétiques de l'anse : furosémide

2.1.5 Neuropathies

2.1.6 Antécédents familiaux de surdité

Hypoacousie avec ou sans appareillage avant l'âge de 50 ans chez un apparenté de 1^{er} ou 2^{ème} degré.

2.1.7 Consanguinité parentale

2.2 Etiologies

2.2.1 Etiologies prénatales

Infectieuses congénitales :

_ *CMV* : Une primo-infection survient chez 0,5 à 2 % des femmes enceintes séronégatives. La transmission materno-fœtale se fait à n'importe quel trimestre de grossesse avec un risque de 30 à 40 % s'il s'agit d'une primo-infection. La moitié des enfants présentant une infection à CMV symptomatique développent une surdité. Cette surdité est évolutive dans 1 cas sur 2, ou apparaît secondairement, nécessitant un suivi audiolologique prolongé au moins jusqu'à 5 ans. Le risque de surdité après infection à CMV asymptomatique est estimé entre 7 et 15% [11, 14].

_ *Rubéole* : Le risque de transmission est maximal dans les premières semaines : de 60 à 90% jusqu'à 12 SA avec fœtopathie grave dans 80 à 100% des cas. En cas de transmission entre 13 et 18 SA, le risque principal est la surdité. La rubéole congénitale se manifeste par l'association d'une cardiopathie congénitale, de troubles ophtalmologiques et de surdité de perception. La surdité est le plus souvent profonde et bilatérale, et survient dans 68% à 93% des cas [11].

_ *Syphilis* : transmission maximale aux quatrième et cinquième mois de grossesse, avec un risque fœtal de 30 à 60%. Surdité d'apparition souvent tardive (10 à 40 ans), parfois associée à des vertiges [11]

_ *Toxoplasmose* : Le risque de transmission fœtale en cas de séroconversion augmente au cours de la grossesse (<5% au premier trimestre, >50% au troisième), tandis que la gravité de l'atteinte diminue : pronostic neurologique grave au premier trimestre,

atteinte oculaire type chorioretinite au troisième trimestre. Surdit  chez 10%   15% des enfants [11]

M taboliques

_ *Hypothyro die* : Surdit  chez 20% des enfants atteints d'hypothyro die cong nitale, degr  l ger principalement

2.2.2 Etiologies p rinatales

Infectieuses :

_ *Herpes Simplex Virus de type 2 (HSV2)* : La contamination se fait lors de l'accouchement par voie basse. L'atteinte sensorielle auditive est souvent associ e   une atteinte neurologique [11]. Le risque de transmission est sup rieur   50% quand la primo-infection survient dans le mois pr c dant l'accouchement, de 2   5 % en cas de r currence dans les 8 jours pr c dents. On propose un traitement pr ventif par aciclovir ou valaciclovir chez les femmes   risque de r currence   partir de la 36^{ me} SA, voire une c sarienne dans certains cas pr cis.

2.2.3 Etiologies post-natales

Traumatique

Fracture de la base du cr ne et du rocher

Infectieuse postnatale

M ningite bact rienne (pneumocoque, m ningocoque) ou virale (HSV, varicelle)

2.2.4 Etiologies g n tiques [13] [15]

Surdit s isol es

_ *Formes autosomiques r cessives : DFNB*. Elles repr sentent 80% des surdit s non syndromiques

- DFNB1 : mutation du g ne de la Connexine 26 (CX26 ou GJB2) situ  sur le chromosome 13, qui code pour un canal potassique pr sent dans les cellules de soutien et le tissu conjonctif de la cochl e. Ce canal prot ique assure le recyclage des

ions K^+ des cellules ciliées sensorielles vers la strie vasculaire. Il en résulte une surdité de perception de degré variable, accessible à un diagnostic moléculaire par recherche de la mutation la plus fréquente 35delG. 30 à 40% des surdités génétiques seraient dues à une mutation de GJB2, cette mutation serait 35delG dans 70% des cas. Un autre gène, GJB6, situé à proximité de GJB2 et codant pour une protéine de la même famille nommée Connexine 30, peut être responsable à une moindre fréquence du même phénotype [13, 16].

- DFNB4 : mutation du gène de la Pendrine (PDS) avec atteinte auditive pure
- DFNB9 : mutation du gène de l'Otoferline (OTOF), qui code pour une protéine exprimée dans les CCI, le ganglion spiral et les canaux semi-circulaires. L'otoferline joue un rôle majeur, par une réaction calcium dépendante, dans l'exocytose des vésicules présynaptiques de la CCI. L'atteinte auditive est de degré sévère à profond, les PEA sont altérés mais les OEAp conservées au moins au début, ce qui la fait se rapprocher des neuropathies auditives. Une nouvelle classe de mécanisme de surdité de perception apparaît à laquelle l'otoferline s'intègre: les synaptopathies. Cette forme de surdité met en défaut le dépistage néonatal réalisé par OEAp [17].

_ Formes autosomiques dominantes : DFNA

- DFNA3 : Connexines 26, 30: il existe de rares formes autosomiques dominantes
- DFNA6 : mutation du gène Wolframine, surdité prélinguale modérée à sévère

_ Formes liées à l'X : DFN

- DFN3 : mutation du gène POU3F4 : surdité mixte sévère à profonde chez le garçon, avec dysfonction vestibulaire et dilatation de la cochlée et du conduit auditif interne sur le scanner des rochers.

Surdités syndromiques [18]

_ Syndrome de Pendred (gène PDS) : surdité de perception associée à un goitre thyroïdien qui apparaît à la puberté; la transmission est autosomique récessive.

_ Syndrome de Usher type I ou II: surdité de perception associée à une rétinite pigmentaire; la transmission est autosomique récessive.

_ *Syndrome de Jervell et Lange-Nielsen* : surdité de perception, autosomique récessive. La gravité de ce syndrome se traduit par un allongement de l'espace QT à l'ECG responsable de troubles du rythme cardiaque avec risque de mort subite.

_ *Syndrome de Waardenburg* : transmission autosomique récessive à expressivité variable. Il est caractérisé par une surdité de perception uni ou bilatérale et des troubles de pigmentation comme des yeux vairons ou bleu intense, une mèche blanche, des dépigmentations rétinienne.

_ *Syndrome de Stickler* : Autosomique dominant à expressivité variable. Anomalies oculaires, faciales, ostéocartilagineuses, et surdité de perception.

_ *Syndrome branchio-oto-rénal (BOR)* : Transmission autosomique dominante à expressivité variable. Surdité de perception, de transmission ou mixte, associée à des fistules branchiales et des malformations rénales.

_ *Syndrome CHARGE* : autosomique dominant par néomutation. Association de colobome, malformations cardiaques, atrésie choanale, retard de croissance ou de développement, hypoplasie génitale, et malformation typique de l'oreille externe et/ou surdité de transmission (hypoplasie de l'incus) ou de perception (malformation cochléaire de type Mondini, agénésie des CSC, hypoplasie du nerf cochléaire)

_ *Syndrome de Franceschetti-Klein ou Treacher-Collins*: Transmission autosomique dominante à expressivité variable. Surdité de transmission par malformation voire agénésie de l'oreille externe, ou hypoplasie ossiculaire, ou anomalie des cavités de l'oreille moyenne.

_ *Syndrome de Cornelia de Lange* : Sporadique à expression variable. Sont associés une dysmorphie faciale, un retard intellectuel, un retard de croissance intra-utérin, un reflux gastro-œsophagien important et une surdité.

_ *Syndrome de Noonan* : syndrome associant une petite taille, une dysmorphie faciale, et des anomalies cardiaques congénitales

_ *Syndrome de Patterson Stevenson* : très rare : malformations faciales (fente vélopalatine, rétrognathisme), de l'oreille externe, et des extrémités.

– *Syndrome de Rubinstein Taybi* : anomalies congénitales comme une microcéphalie, un faciès caractéristique (avec notamment la fermeture des yeux au sourire, pouces et hallux larges, retard de croissance), associées à un déficit intellectuel et à un comportement atypique (hypersociabilité dans l'enfance puis trouble du comportement de type obsessionnel).

3 Critères pour retenir un dépistage selon l'OMS

Un rapport de l'Organisation Mondiale de la Santé rédigé en 1968 par Wilson et Jungner [19] définit les critères nécessaires et acceptables pour le dépistage d'une maladie à l'échelle d'une population.

Le premier critère exige que la maladie dépistée constitue une menace grave pour la santé publique : on sait que les enfants atteints de surdité prélinguale acquièrent le langage avec un retard d'autant plus important que le degré de la surdité est élevé [20]. Il en résulte des difficultés de communication et d'insertion sociale, avec une répercussion sur l'intégration dans la société et dans le monde du travail à l'âge adulte.

Deuxième critère, la maladie doit être décelable avant son expression ou pendant sa phase de latence : le déficit auditif est présent dès la naissance mais en l'absence de dépistage, le diagnostic n'est évoqué que dans les mois voire années suivant la naissance, devant un retard de langage et/ou des troubles du comportement. Or, on peut désormais déceler un dysfonctionnement auditif dès les premiers jours de vie.

Troisième critère, on doit disposer d'un test efficace et acceptable pour la population générale : la détection d'oto-émissions acoustiques ou de potentiels évoqués auditifs automatisés dès la naissance, dont les méthodes sont décrites plus loin, permettent grâce à une bonne sensibilité et une bonne spécificité de dire si le système auditif de l'enfant est fonctionnel ou non. Ces tests ont été validés par de nombreuses études, que nous aborderons plus tard, pour le dépistage néonatal en maternité et en néonatalogie et sont donc applicables à tous les nouveau-nés. Leur coût est modéré et leur réalisation est d'une durée raisonnable (de moins d'une minute à 30 minutes maximum dans les cas difficiles), indolore et non invasive.

Quatrième critère : un diagnostic fiable ainsi qu'un traitement doivent être disponibles pour les enfants dépistés positifs : l'examen de référence pour le diagnostic de surdité reste l'audiométrie comportementale, qu'on associe souvent à la recherche de potentiels évoqués auditifs du tronc cérébral ou PEA-TC, maintenant complétée par la recherche d'ASSR (Auditory Steady State Response) ; ces tests sont réalisés dans tous les grands centres d'ORL pédiatrique par les spécialistes qui prennent en charge et suivent les enfants atteints de déficit auditif. Le traitement, c'est-à-dire la prise en charge de la surdité chez l'enfant, consiste en l'apprentissage et la rééducation spécialisés du langage, qu'il soit oral, signé ou mixte, et en la réhabilitation prothétique, conventionnelle ou implantée chirurgicalement. Une prise en charge précoce pour l'acquisition du langage et le développement d'autres formes de communication est indispensable pour réduire au minimum le retard d'acquisitions de l'enfant malentendant [21].

Le dépistage de la surdité congénitale chez le nouveau-né remplit donc tous ces critères et ce grâce aux progrès techniques des dernières décennies.

D'après le Joint Committee on Infant Hearing [10], référence mondiale pour les objectifs fixés au dépistage néonatal auditif, on cherche à atteindre les performances suivantes (sans précision quant au degré de surdité):

- dépistage avant l'âge de 1 mois
- évaluation médicale et audiologique avant l'âge de 3 mois
- prise en charge avant l'âge de 6 mois (rééducation orthophonique et/ou réhabilitation prothétique).

4 Les tests reconnus pour le dépistage

Plusieurs tests sont validés pour la réalisation du dépistage auditif. Il existe plusieurs principes fondamentaux pour que le test soit applicable. Il doit être rapide, de réalisation aisée sans connaissance technique importante, et son résultat ne doit pas être soumis à l'interprétation du testeur. Des appareils de test répondant à ces conditions ont été développés au cours des années 1990, permettant l'essor du dépistage.

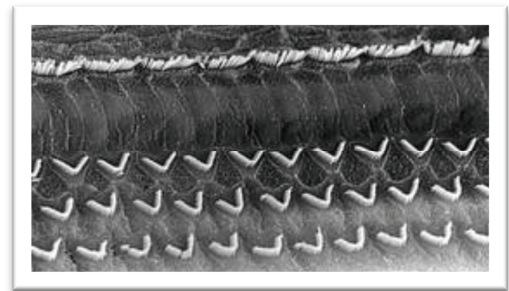
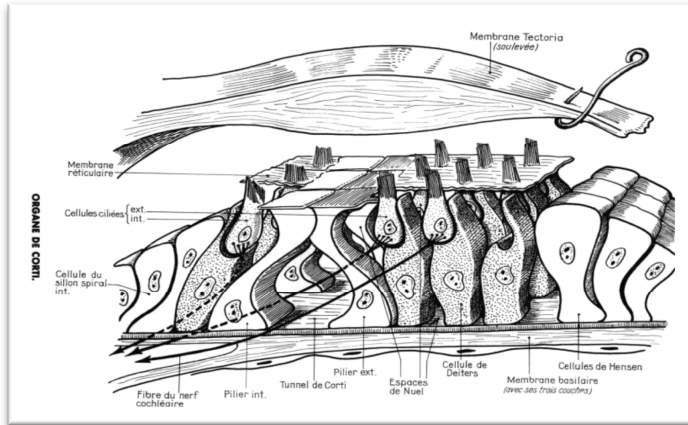
Il existe trois grands types de tests : les otoémissions acoustiques provoquées (OEAp), les otoémissions acoustiques par produits de distorsion (OEA-PD) et les potentiels évoqués auditifs automatisés (PEAa).

Précisons ici qu'un test de dépistage est considéré négatif quand le test est validé (OEAp ou PEAa retrouvés, 'pass') et positif si le test n'est pas validé (absence d'OEAp ou de PEAa détectés, 'refer').

4.1 Otoémissions acoustiques provoquées = OEAp

4.1.1 Principe [22]

Les otoémissions acoustiques ont été décrites pour la première fois en 1978 par Kemp [23]. C'est un signal acoustique généré par les cellules ciliées externes de la cochlée en réaction à une stimulation sonore. Lorsqu'une onde sonore fait vibrer la fenêtre vestibulaire, la membrane basilaire de l'organe de Corti se met à vibrer. Au niveau de la zone de la membrane basilaire de même fréquence que le son perçu, les cellules ciliées externes (CCE) stimulées se contractent. Leur contraction fait vibrer la membrane basilaire qui entre en résonance avec la vibration générée par l'onde sonore. Les mouvements de la lame tectoriale vont alors entraîner une dépolarisation des cellules ciliées internes (CCI), permettant une libération de neurotransmetteurs au niveau de la synapse à leur base et la propagation nerveuse du signal sonore (figure 1). L'énergie générée par la contraction des CCE diffuse alentour et notamment vers la fenêtre vestibulaire, les osselets et la membrane tympanique, sous forme d'une onde sonore que l'on peut recueillir dans le conduit acoustique externe : cette onde est l'otoémission acoustique provoquée [24].



D'après Cahiers d'anatomie, Legent, éd. Masson[25]

Photo Marc Lenoir

Figure 1. Schéma de l'organe de Corti

Figure 2. Vue des 3 rangées de CCE et de la rangée de CCI en microscopie à balayage

4.1.2 Méthode d'enregistrement

Le test utilisé pour le dépistage est de réalisation simple, rapide et indolore. On introduit une sonde, avec un embout au diamètre adapté pour qu'il soit étanche, dans le conduit auditif externe de l'enfant. Sur la sonde se trouvent une entrée pour la stimulation sonore et un microphone de recueil du signal détecté. Les caractéristiques techniques détaillées ici sont celles de l'AccuScreen® MADSEN, de GN Otometrics, qui est utilisé dans notre étude. On envoie des clics, signaux sonores composés de plusieurs fréquences différentes (de 1400 à 4000 Hz) de très brève durée, à une intensité de 70 à 84 dB SPL, et l'appareil recueille les otoémissions acoustiques provoquées. Les appareils utilisés actuellement pour le dépistage sont automatisés de sorte qu'ils analysent eux-mêmes la probabilité que le signal recueilli soit bien une OEAp. Le test est validé ('pass') quand cette probabilité est supérieure à 99,7 %. Si le signal recueilli n'est pas compatible avec une OEAp, l'appareil affiche 'refer'. Le résultat 'refer' peut être dû à une absence d'otoémissions acoustiques provoquées, c'est-à-dire à un dysfonctionnement cochléaire au seuil étudié, mais également, et ce dans la plupart des cas, à de mauvaises conditions d'enregistrement perturbant le recueil des ondes. Le test est dans ce cas à refaire.



Figure 3. Enfant en cours de test par OEAp

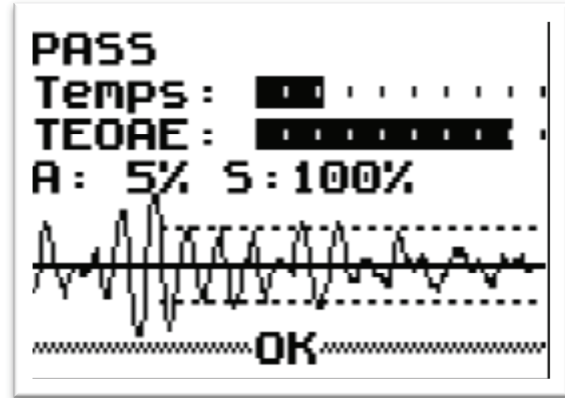


Figure 4. Ecran en cours de test (Accuscreen® MADSEN)

4.1.3 Conditions nécessaires pour un bon enregistrement

Pour que l'examen soit concluant, de bonnes conditions de réalisation sont nécessaires :

- enfant calme, idéalement endormi : inactif et silencieux
- conduit auditif externe de calibre convenable, peu sinueux
- absence de liquide dans l'oreille moyenne (otite séromuqueuse souvent présente les premiers jours de vie)
- absence de débris organiques dans le conduit auditif externe, comme le vernix, raison pour laquelle les OEAp ne doivent pas être recherchées avant le deuxième jour de vie, sous peine de taux de faux-négatifs majoré: chez Chang [25] à H43, on passe de 76 % de test positif à 91 % après nettoyage du conduit; chez Clarke [26], le taux de tests positifs est significativement plus élevé après 24h de vie qu'avant (87,5 % versus 70,4 %); ces constatations sont également soulignées par Doyle [27] et le Wessex UNHS Trial Group [3].
- chaîne ossiculaire intègre et fonctionnelle
- bonne position de la sonde dans le méat [22]
- niveaux sonores intrinsèque (respiration, ronflement, succion) et extrinsèque (pièce, environnement) peu élevés

Les OEAp sont plus sensibles que les PEAa à l'environnement sonore et aux configurations locales (oreille externe et facteurs de surdité de transmission).

Dans notre expérience, le temps d'installation, d'explication aux parents, de réalisation du test et d'explication des résultats est compris entre 7 et 10 min (moyenne évaluée au sein d'une population de 1 000 enfants testés à la mater du CH d'Evreux en 2002).

4.1.4 Critères de qualité

D'après le peu d'études retenues par le rapport de l'HAS de 2007 [12] pour leur qualité statistique, la sensibilité des OEAp varie de 50 à 100 %, et leur spécificité de 52 à 95%.

Un deuxième test par OEAp permet de réduire le taux de faux positifs : pour Moulin [28], il passe de 5,6 % après un test, à 3,2 % après deux tests avant la sortie de l'hôpital.

4.1.5 Principales limites

La principale limite à l'utilisation des OEAp en dépistage néonatal est l'existence de faux négatifs en cas de neuropathies auditives, ou de synaptopathie comme une surdité de perception liée à une mutation du gène de l'otoferline. En effet, ce test ne valide que le bon fonctionnement des cellules ciliées externes. Par conséquent, s'il existe une atteinte rétro-cochléaire (neuropathie auditive) ou une atteinte synaptique (otoferline), les CCE fonctionnent normalement alors que le message auditif n'est pas transmis (otoferline) ou est mal interprété (neuropathie auditive / dys-synchronie). La prévalence de cette affection chez les nouveau-nés sans facteur de risque est pour l'instant incertaine, de l'ordre de 1/ 50 000 à 1/ 500 000 naissances [5, 29].

C'est la raison pour laquelle ce test est critiqué pour le dépistage de la surdité dans les services de soins intensifs et en néonatalogie puisque la population d'enfants hospitalisés dans ces services est à risque de présenter une neuropathie / dys-synchronie auditive. On leur préfère donc les PEAa.

4.2 Otoémissions acoustiques par produits de distorsion = OEA-PD

Ce test exploite également les otoémissions acoustiques, mais de manière plus sélective; sa durée est donc légèrement supérieure. Le matériel et l'installation sont identiques aux OEAp, seul le programme change.

Lorsqu'on envoie par la sonde un signal composé de deux sons purs de fréquence f_1 et f_2 , on recueille les produits de distorsion acoustique, qui correspondent à une réponse cochléaire recueillie de fréquence $mf_1 \pm nf_2$ (m et n étant des entiers naturels). En faisant varier f_2 , on peut stimuler la zone cochléaire qui répond à cette fréquence f_2 et balayer les différentes zones de sélectivité fréquentielle de la cochlée.

Les OEA-PD sont moins fréquemment utilisées pour le dépistage, en dehors de certains programmes aux Etats-Unis (Norton [30]); nous n'avons pas retenu ce test dans notre programme.

4.3 Potentiels Evoqués Auditifs Automatisés = PEAA

4.3.1 Principe

Les potentiels évoqués auditifs automatisés (PEAA) se basent sur une interprétation automatique des potentiels évoqués auditifs précoces ou du tronc cérébral (PEA-TC = PEAp) par l'appareil d'enregistrement.

Bien que la recherche des PEA-TC n'est recommandée qu'à partir de 34 SA selon van Straaten [31], on peut les recueillir à partir de la 27^{ème} SA. Cependant une deuxième étude du même auteur [32] a démontré que plus de 80% des enfants prématurés normo-entendants d'âge corrigé 30 SA passent le dépistage par PEAA.

4.3.2 Méthode d'enregistrement

Le recueil des PEAA se fait grâce à un appareil automatisé. Nous utilisons l'Algo® 3i, de Natus Medical Inc et détaillons les réglages choisis pour la série étudiée. Trois électrodes autocollantes sont placées sur la peau de l'enfant : une sur la nuque, une sur le creux sus claviculaire et une sur le front à la racine des cheveux, médiane. On place ensuite sur chaque oreille une capsule en plastique reliée à l'écouteur qui émet les clics. Les appareils récents permettent de tester les deux oreilles en même temps, ce qui raccourcit nettement la durée du test.

La stimulation auditive est envoyée sous forme de clics à fréquence élevée, à une intensité de 35 ou 45 dB nHL (notre choix : 35 dB nHL). Les fréquences présentées vont de 700 à 5 000 Hz.

Les ondes de PEAp recueillies par les trois électrodes de surface sont moyennées et comparées à un tracé-type obtenu à partir d'un pool de patterns enregistrés chez des nouveau-nés normo-entendants. Quand la courbe moyennée d'ondes enregistrées est statistiquement comparable au tracé-type de l'appareil à plus de 99%, le test est validé, l'enfant est considéré comme entendant à l'intensité testée. Le test est rejeté si au bout de 15 000 clics l'adéquation entre la courbe recueillie et la courbe témoin n'est pas obtenue.



Figure 5. Enfant en cours de test par PEAp (Algo3i® Natus Medical Inc.)



Figure 6. Ecran en cours de test (Accuscreen® MADSEN)

4.3.3 Conditions nécessaires pour un bon enregistrement

Pour obtenir un enregistrement de bonne qualité et contributif, certaines conditions sont nécessaires : enfant calme, endormi, absence d'activité musculaire et d'activité cérébrale intense

Ce test peut être réalisé en théorie dès le premier jour de vie. Il est en effet beaucoup moins dépendant des facteurs transmissionnels de l'oreille externe et de l'oreille moyenne, ce qui représente un avantage par rapport aux OEAp.

4.3.4 Critères de qualité

D'après les études retenues pour leur qualité statistique par le rapport de l'HAS de 2007 [12], la sensibilité des PEAp varie de 90 à 100%, et leur spécificité de 95 à 100%.

En cas de premier dépistage positif, un deuxième test dans les jours suivants, par exemple avant la sortie de la maternité, permet de réduire le nombre de faux positifs et donc le taux de convocation : Doyle [27]: à 24h de vie, le taux de 'pass' est de 86 %, alors qu'il atteint 93 % après 36h de vie.

4.3.5 Principales limites

Les principales limites des PEAa sont le temps d'installation et le coût des consommables. Dans notre expérience, le temps d'installation, d'explication aux parents, de réalisation du test et d'explication des résultats, est compris entre 15 et 20 min (moyenne évaluée au sein d'une population de 500 enfants testés à la mater du CH d'Evreux en 2002).

4.4 Comparaison des OEAp et des PEAa

Avantages et inconvénients des tests de dépistage

Critères comparés	OEAp	PEAa	Source
Durée installation + test (en minutes)	2,47 à 6,75	5,7 à 15	[27, 28, 33-36]
Durée du test	30 s	4 à 8 min	[35]
Risque de réveil	faible	modéré	
Détection des neuropathies auditives	non	oui	
Sensible à la présence de liquide rétro-tympanique	oui	peu	
Sensible à l'environnement sonore	oui	peu	
Sensible à l'état d'éveil de l'enfant	peu	oui	
Sensible à la configuration du CAE	oui	non	
Taux de faux positifs	0,7 à 8,8%	0,2 à 3,5%	[12]
Facilité d'utilisation	+++	++	[35]
Interprétation automatisée	oui	oui	
Age minimum de réalisation	J2	J0	
Coût	USD 14,347	USD 16,4 à 17	[36, 37]

Tableau 2. Avantages et inconvénients des tests de dépistage utilisés en pratique courante (OEAp,PEAa)

5 Démarche diagnostique

La démarche diagnostique s'attache à remplir trois objectifs : les deux objectifs prioritaires sont confirmer le diagnostic de surdité et en définir le degré, le troisième est en identifier la cause.

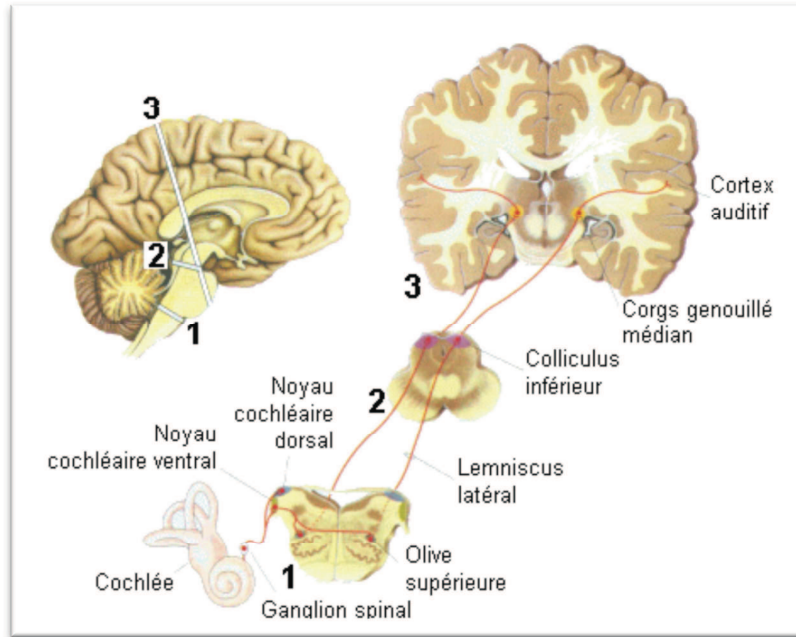
5.1 Diagnostic audiolologique

5.1.1 Potentiels évoqués auditifs du tronc cérébral = PEA-TC [38]

Les potentiels évoqués auditifs du tronc cérébral (PEA-TC) sont utilisés dans la surdité de l'enfant pour déterminer de manière objective le seuil auditif de l'enfant, qui correspond à la dernière intensité de stimulation pour laquelle l'onde V est identifiée. Les plages de fréquences étudiées par cet examen vont de 2 000 à 4 000 Hz (figure 8).

On propose un stimulus sonore à type de clics alternés d'une durée de 100 ms par un casque ou des inserts, avec masquage controlatéral. Quatre électrodes de surface (2 mastoïdiennes, une frontale et une sur le vertex) permettent de recueillir le signal sonore. Celui-ci est de très faible intensité, de l'ordre du nanoVolt; il est donc moyenné pour pouvoir être individualisé de la ligne de base qui est constituée de l'activité électrique cérébrale et myogénique de l'enfant et des parasites électriques environnants. On recueille cinq ondes principales reproductibles à une même intensité, qui correspondraient chacune à un générateur principal sur les voies auditives (figure 7):

- onde I : nerf cochléaire VIIIc
- onde II : noyau cochléaire
- onde III : complexe olivaire
- onde IV : noyau lemniscal latéral
- onde V : colliculus inférieur controlatéral



D'après Bear, M.F., Neurosciences, A la découverte du cerveau, (1999) Pradel

Figure 7. Schématisation des voies auditives centrales

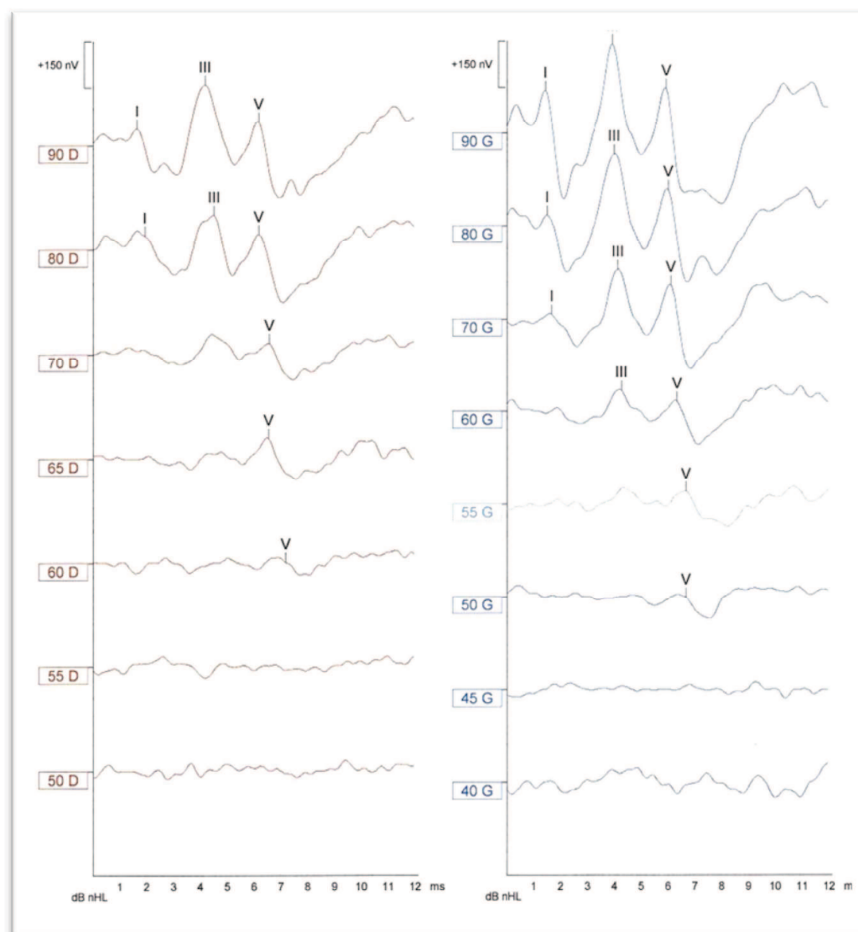


Figure 8. PEA-TC d'une surdité moyenne; le seuil auditif est à 60 dB HL

La latence de chaque onde ainsi que la différence de latence entre les ondes (intervalles I-III, I-V, III-V) permet de détecter une pathologie rétro-cochléaire (allongement de l'intervalle I-V), une composante transmissionnelle (allongement globale des latences, intervalle I-V respecté). Une altération des patterns en morphologie, en amplitude et en latences fait suspecter une neuropathie auditive ou un retard de maturation des voies auditives.

5.1.2 Auditory Steady State Responses = ASSR [39]

Les ASSR ont été développés dans les années 1980 mais ne sont utilisés en pratique clinique que depuis les années 2000 par certaines équipes, dont la nôtre. Depuis deux ans, cet examen fait partie de notre bilan systématique au même titre que les PEA-TC et l'audiométrie comportementale.

L'installation est la même que pour les PEA-TC. Le stimulus utilisé est constitué de sons purs modulés en fréquence et en amplitude, les chirps. On peut tester des fréquences allant de 500 à 8 000 Hz, chacune modulée par une fréquence différente. La réponse obtenue est de même fréquence que celle de la modulation du signal sonore adressé, car le nerf auditif décharge ses potentiels d'action en phase, ce qui permet de recueillir une réponse électrique synchrone de la fréquence de modulation. Comme chaque fréquence de 500 à 8 000 Hz a une modulation propre, on peut recueillir une réponse pour chacune au cours d'un même test. C'est-à-dire qu'on peut tester les deux oreilles en même temps, pour chacune des fréquences (de 500 à 4 000 Hz en pratique courante) présentées simultanément.

On obtient en fin d'examen une estimation de l'audiogramme du nourrisson (figure 9). Ce test est encore en cours de validation mais d'après notre expérience, il est bien corrélé aux seuils de PEA-TC pour les fréquences de 2 000 à 4 000 Hz, à 10dB près environ, et il a l'avantage important de renseigner sur l'audition dans les fréquences graves, résultats qui seront confrontés à l'audiométrie comportementale.

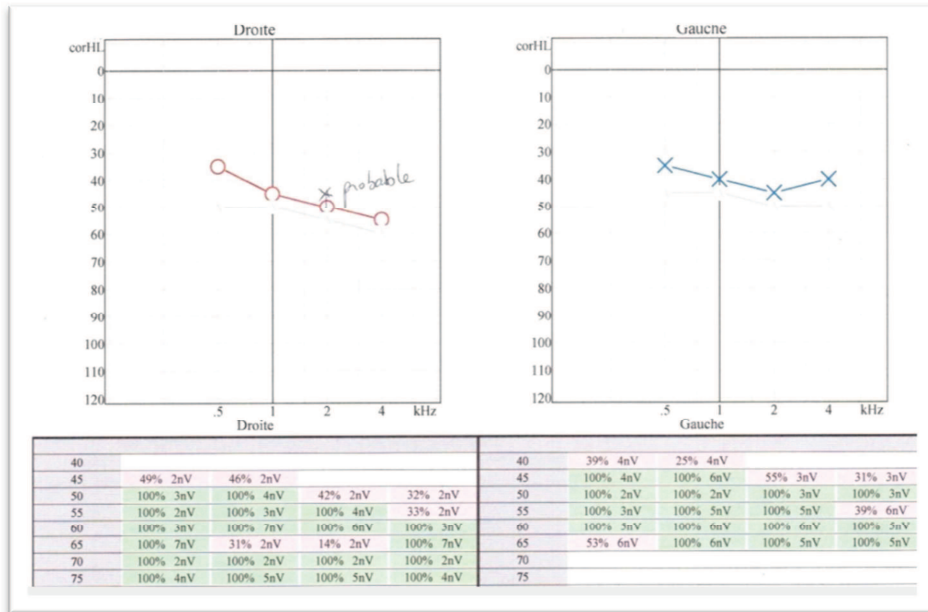


Figure 9. Résultat d'ASSR pour une surdité moyenne 1^{er} degré

5.1.3 Audiométrie comportementale

L'audiométrie comportementale chez l'enfant est un test auditif tonal objectif où l'examineur interprète les réactions de l'enfant en réponse à la stimulation auditive.

Delaroché [40] démontre qu'une audiométrie comportementale est tout à fait réalisable chez l'enfant avant l'âge de 6 mois et en détaille les principes.

Les conditions idéales d'examen sont réunies chez un enfant calme, repu, voire à la limite de l'endormissement. Les pleurs, le début d'alimentation ou le sommeil profond sont inadaptés pour la réalisation du test. Une évaluation première par des jouets sonores de fréquences variées tels que maracas, clochette, tambourin peut être pratiquée. Puis, après avoir placé le casque ou le vibreur osseux, l'examineur stimule par voie aérienne ou osseuse l'enfant, tenu dans les bras de ses parents. Les réactions du nourrisson sont diverses et dépendent du degré d'éveil: ouverture des paupières, réflexes cochléo-musculaire ou cochléo-palpébral, réflexe de Moro, changement du rythme respiratoire ou de tétée, orientation de la tête vers la source sonore. Les parents sont une présence rassurante pour l'enfant mais ne doivent en aucun cas réagir au moment de la stimulation sonore pour ne pas influencer les réponses de l'enfant.

Cette technique d'audiométrie requiert une grande expérience de la part de l'examineur, car le test doit être court pour ne pas lasser l'enfant, et les réponses sont

souvent subtiles et furtives. On est amené à répéter le test pour confirmer les seuils retrouvés, et obtenir les meilleures conditions d'examen possibles.

5.2 Diagnostic étiologique

Une fois le diagnostic de surdité confirmé, et quel que soit son degré, on organise un bilan étiologique. Il n'existe pas de consensus officiel sur le bilan étiologique exhaustif à réaliser devant une surdité. Dans notre pratique, le bilan habituellement demandé en cas de surdité de perception est le suivant :

- Une consultation en ophtalmologie (bilan étiologique et recherche d'un deuxième déficit associé à compenser)
- Une consultation en cardio-pédiatrie avec un électrocardiogramme (surdités sévères et profondes, recherche du syndrome de Jervell et Lange-Nielsen)
- Sérologie CMV
- Scanner des rochers
- Consultation génétique
- Bandelette urinaire

La recherche de mutation de la connexine 26 est demandée systématiquement sauf en cas de surdité syndromique ou d'étiologie confirmée.

Un caryotype est effectué en cas de surdité syndromique ou d'anomalie morphogénique associée.

En cas de surdité de transmission ou mixte, un scanner des rochers et un bilan ophtalmologique est systématiquement demandé. Une échographie rénale sera réalisée s'il existe une fistule ou un kyste cervical associé (recherche du syndrome BOR), et une radiographie de rachis cervical en cas d'anomalie du bilan ophtalmologique (recherche du syndrome de Klippel Feil).

Ce bilan étiologique n'est réalisé qu'après la prise en charge (orthophonique et prothétique) effective de l'enfant.

6 Prise en charge de la surdité de l'enfant

La prise en charge de l'enfant sourd doit être pluridisciplinaire. Elle fait interagir des équipes d'orthophonistes, d'audioprothésistes, de psychologues et de médecins.

6.1 Guidance et prise en charge orthophonique [12, 41-43]

L'accompagnement puis la rééducation orthophonique vise à développer et stimuler les capacités de communication, d'interaction et de perception du nouveau-né. C'est un temps essentiel de guidance et d'accompagnement des parents une fois le diagnostic de surdité établi, pour en expliquer les conséquences, et un relais supplémentaire pour le soutien psychologique nécessaire dans cette phase de remise en cause de l'image idéale de l'enfant. Il permet de développer les relations de communication entre les parents et l'enfant, par des stimulations multi-sensorielles (vue, toucher, ouïe...), et de stimuler les productions sonores du bébé.

Après l'appareillage, la prise en charge consiste à intéresser l'enfant au monde sonore et au langage, à favoriser son intérêt pour les sons et leur sens, à développer la lecture labiale. Cela peut se faire par des jeux de rythme, de répétition, d'accompagnement gestuel des mots ou phonèmes... Tout est fait pour mettre en route et stimuler la boucle audio-phonatoire. L'apprentissage du langage parlé complété (LPC) ou de la langue des signes peut être un support utile pour soutenir l'acquisition de la parole et du langage.

Enfin, des évaluations régulières permettent de suivre les progrès de l'enfant et de réagir rapidement en cas de stagnation des acquisitions pour ajuster la prise en charge globale. Une interaction permanente entre l'équipe éducatrice, l'équipe médicale et l'audioprothésiste est donc indispensable.

6.2 Réhabilitation

6.2.1 Audioprothèse conventionnelle [12, 44]

Une réhabilitation prothétique par amplification classique en conduction aérienne est indiquée chez tous les enfants dont le seuil auditif est supérieur à 40 dB HL pour les deux oreilles. Dans le cas des surdités bilatérales, on appareille systématiquement les deux oreilles. Cet appareillage devrait être effectif dans les trois mois suivant le diagnostic [45]. Les recommandations américaines [10] vont jusqu'à préconiser une réhabilitation avant l'âge de 6 mois quel que soit le degré de surdité.

L'appareillage de l'enfant requiert une expérience spécifique de la part de l'audioprothésiste afin d'affiner les seuils auditifs, et d'adapter les accessoires et

l'amplification à la croissance et au développement de l'enfant. Cela implique un suivi rapproché.

La première phase consiste à confirmer voire préciser les seuils auditifs par des audiométries comportementales répétées.

Puis la prise d'empreinte de la conque est effectuée pour confection d'embouts auriculaires siliconés, qui devront être ajustés plusieurs fois par an pendant les deux premières années. Après une mesure de la pression acoustique au niveau du tympan dans le conduit, la technique RECD (Real Ear to Coupleur Difference) permet d'ajuster les réglages successifs au calibre et aux propriétés acoustiques du conduit auditif externe sans devoir répéter cette mesure.

L'amplification de l'appareil est réglée une première fois, et sera ajustée régulièrement en fonction des réactions, des acquisitions de l'enfant, et de la précision des seuils obtenus en audiométrie comportementale.

L'accompagnement parental prend là aussi une place importante, matérielle bien sûr, mais surtout psychologique. La mise en place des fonctions auditives et de la boucle audio-phonatoire ne peut se faire que par un port quotidien et toute la journée des prothèses auditives, et avec le soutien intensif de la rééducation orthophonique.

En cas de bénéfice jugé insuffisant malgré un réglage optimal, l'orientation vers l'implant cochléaire est rapidement évoquée avec l'ensemble de l'équipe (orthophoniste, psychologue, médecin ORL).

6.2.2 Implant cochléaire

Principe

L'implant cochléaire est un appareil électronique implanté chirurgicalement dans l'oreille interne qui vise à stimuler directement le nerf cochléaire (VIIIc). La figure 10 schématise son fonctionnement. Il est composé de deux parties :

- Une partie externe dénommée processeur: le microphone (1) reçoit les ondes acoustiques du milieu environnant ; le microprocesseur (2) les transforme en signal numérique qui est transmis à travers la peau via l'antenne (3) au récepteur (4) de la

partie interne par induction électromagnétique (l'antenne et le récepteur interne sont reliés par un aimant).

- Une partie interne composée d'un récepteur (4) ancré dans la mastoïde qui génère un signal électrique, et d'un porte-électrode (5) (15 à 24 électrodes) qu'on insère dans le limaçon cochléaire (6). Chaque électrode stimule un territoire tonotopique de la cochlée et les fibres nerveuses du ganglion spiral correspondant transmettent via le nerf cochléaire (7) puis le tronc cérébral le message auditif au cortex cérébral.

L'implant cochléaire permet donc de transmettre le signal sonore par stimulation directe des structures nerveuses en court-circuitant l'oreille interne dont les cellules sensorielles sont non fonctionnelles ou détruites dans les surdités sévères à profondes.

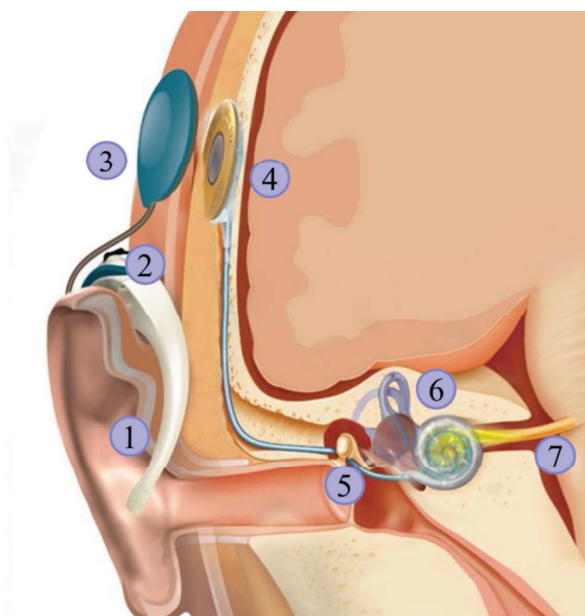


Figure 10. Fonctionnement d'un implant cochléaire

Source : Advanced Bionics®, implant cochléaire Harmony®



Figure 11. Implant cochléaire: partie externe ou processeur



Figure 12. Implant cochléaire: partie interne implanté

Source : Med-El®, implant cochléaire Maestro®

Bilan pré-implantation

Avant de confirmer l'indication opératoire en staff pluridisciplinaire, il convient d'évaluer soigneusement que l'enfant et sa famille remplissent les conditions optimales, médicales bien sûr, mais surtout paramédicales pour une bonne utilisation et un bon résultat de l'implant.

Les conditions médicales sont :

- Absence d'obstacle anatomique (malformation cochléaire majeure, ossification cochléaire, agénésie du nerf cochléaire) vérifiée par un scanner et une IRM des rochers.
- S'il existe un polyhandicap, s'assurer que l'enfant présente les capacités de développement cognitif suffisantes pour tirer profit de l'implant.

Les conditions paramédicales sont :

- Un entourage familial ayant choisi une éducation oralisante exclusive ou prédominante, et ayant bien compris le principe, les bénéfices et les limites de l'implant cochléaire. Une évaluation psychologique de l'enfant et de ses parents est donc systématiquement pratiquée.
- Un bilan orthophonique pré-implantatoire afin de s'assurer que l'enfant ne présente pas de trouble de la communication.
- Un accord explicite des parents pour la présence à des réglages réguliers auprès de l'audioprothésiste spécialisé.
- Une capacité et une volonté familiale pour l'investissement dans la rééducation orthophonique pluri-hebdomadaire post-implantation.

Indications [12, 46]

Les critères déterminant les indications des implants ont fait l'objet d'un consensus en 1995 [47]:

- surdité profonde ou cophose bilatérale
- seuil prothétique supérieur ou égal à 60 dB
- seuil d'intelligibilité de mots en liste ouverte (liste de mots non limitative) inférieur à 30 % avec prothèses
- absence de contre-indication médicale ou radiologique
- âge inférieur à 10 ans (ou durée de privation auditive inférieure à 10 ans)
- mode d'éducation à prédominance orale
- motivation parentale et de l'enfant lorsqu'il est plus âgé.

Avec l'expérience acquise pendant les premières années d'implantation, les indications ont pu être élargies notamment chez l'enfant (PHRC national français de 2005 sur les implants cochléaires) :

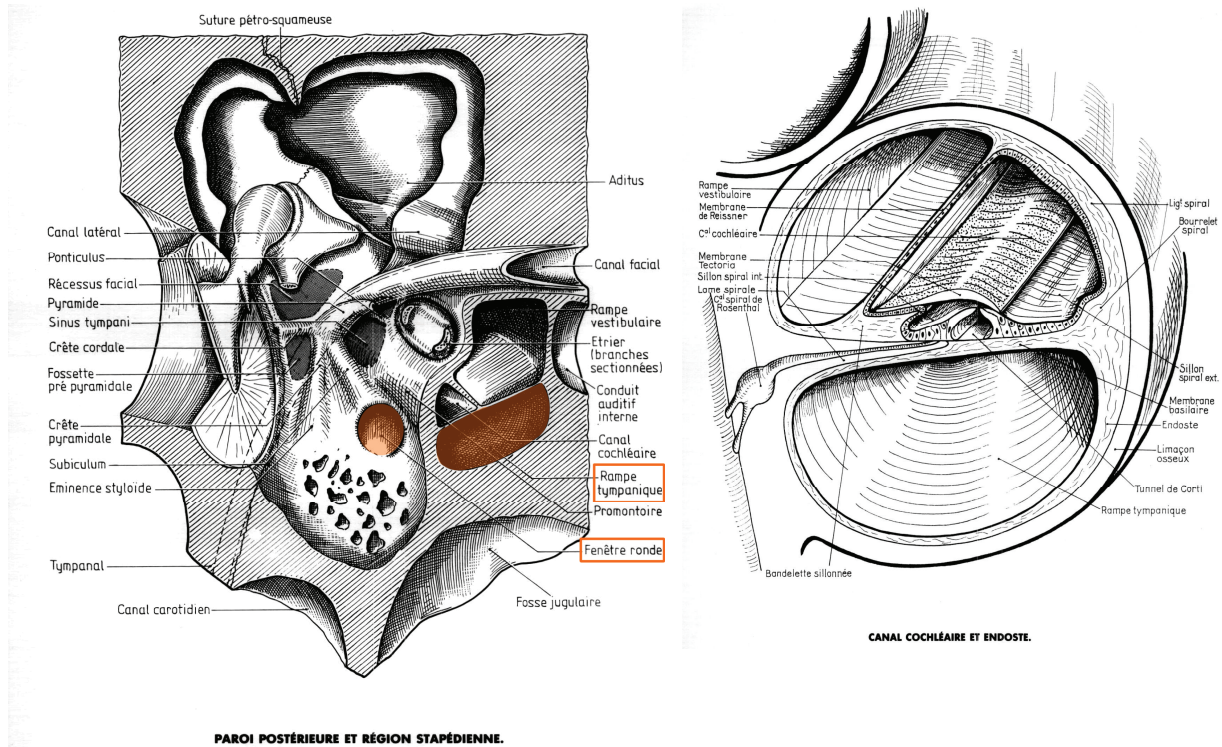
- dans le cas d'une surdité profonde, l'implantation cochléaire est indiquée dès lors que le gain prothétique ne permet pas le développement du langage
- dans le cas d'une surdité sévère, l'implantation cochléaire est indiquée lorsque la discrimination est inférieure ou égale à 50 % lors de la réalisation de tests d'audiométrie vocale adaptés à l'âge de l'enfant. Les tests doivent être pratiqués à 60 dB, en champ libre, avec des prothèses bien adaptées
- chez un enfant polyhandicapé, indication à évaluer au cas par cas. L'implantation permet bien souvent une amélioration de la qualité de vie
- fibrose ou ossification cochléaire post-méningitique
- syndrome de Usher

Les résultats en termes d'acquisition du langage sont d'autant plus rapides que l'enfant a été implanté avant l'âge de 2 à 3 ans.

Technique chirurgicale

L'intervention chirurgicale se fait sous neuromonitoring facial.

Après une incision rétro-auriculaire élargie, on aborde la mastoïde afin de réaliser une antro-attico-mastoïdectomie avec tympanotomie postérieure. Une fois la fenêtrée ronde exposée, l'implantation proprement dite se déroule soit par voie de la fenêtrée ronde, soit par voie de cochléostomie antéro-inférieure selon les conditions d'exposition. Le porte-électrodes est introduit dans la rampe tympanique.



Source : Cahiers d'anatomie ORL, Legent, éd. Masson [48]

Figure 13. Schémas anatomiques montrant la fenêtre ronde dans la caisse du tympan et son rapport avec la rampe tympanique

On aura fraisé auparavant dans la table externe temporelle en arrière de la cavité mastoïdienne une loge osseuse pour le récepteur qui sera fixé.

On réalise ensuite un test d'intégrité de l'implant avant de refermer la voie d'abord. On doit préciser le nombre d'électrodes introduites dans la cochlée pour l'activation et le réglage de l'implant.

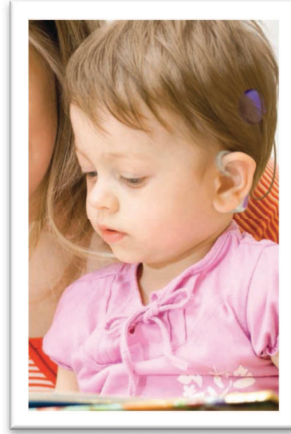
L'activation et le premier réglage de l'implant se font une fois la cicatrisation obtenue, environ 3 semaines après l'intervention.

Les complications, rares, de cette intervention sont :

- les risques inhérents à une anesthésie générale
- des troubles de l'équilibre transitoires
- une paralysie faciale périphérique transitoire
- la perte des reliquats auditifs éventuels
- la méningite : tous les enfants implantés sont donc vaccinés contre le pneumocoque et *Hæmophilus influenzae* en préopératoire afin de limiter ce risque.

- l'infection du site opératoire.

L'hospitalisation est de l'ordre de 3 jours dans notre expérience, et fonction de l'état local et d'éventuels troubles de l'équilibre.



Source: photo d'après Advanced Bionics® implant Harmony®

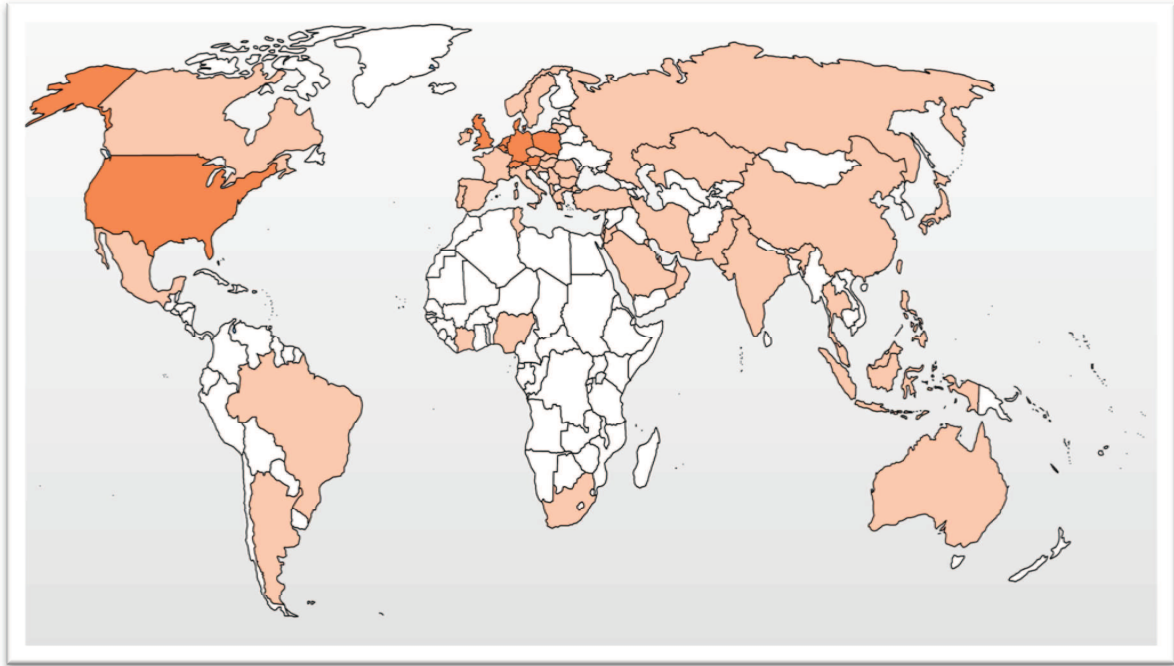
Figure 14. Fillette portant un implant cochléaire gauche

7 Etat des lieux du dépistage dans le monde et en France

7.1 Le dépistage à l'étranger

Malgré les nombreuses publications d'expérience de dépistage auditif, il existe encore peu de programmes nationaux de dépistage néonatal auditif universel. Les principaux exemples sont aux Etats-Unis (Shulman [49]) et au Royaume-Uni (Bamford [50]), qui ont une expérience de plus de dix ans et une organisation nationale. Il existe cependant des inégalités territoriales notamment aux Etats-Unis concernant la prise en charge éducative, le suivi et la réhabilitation prothétique une fois le diagnostic établi (Gaffney [51], Shulman [49]). Or, cette prise en charge est essentielle à la légitimité du dépistage auditif néonatal, puisque sans elle il n'y a aucun bénéfice à diagnostiquer précocement la surdité de l'enfant.

La carte du monde ci-dessous recense de la manière la plus exhaustive possible les pays où un dépistage néonatal auditif est pratiqué, que ce soit du fait d'initiative locale (en rose) ou nationale (en orange) [29, 34, 50, 52-61].



Légende: locorégional (rose) ou national (orange)

Figure 15. Carte des pays ayant instauré un programme de dépistage néonatal auditif

Aux Etats-Unis, le programme s'intitule Early Hearing Detection and Intervention (EHDI). Les objectifs sont fixés par le Joint Committee on Infant Hearing (JCIH) et mis à jour régulièrement [1, 10]. L'évaluation des performances est faite tous les ans. Le programme couvre désormais l'ensemble du territoire puisqu'il est effectif dans les 50 états, les 5 territoires et le District de Columbia [49]. Chaque état est libre du choix du ou des protocole(s) de dépistage appliqué(s) sur son territoire: en une ou deux étape(s), par PEAA, OEAp et/ou OEA par produits de distorsions. En 2010 [62], 97,9 % des nouveau-nés étaient dépistés dans 47 états, 5 territoires et le district de Columbia. La prévalence de la surdité bilatérale était estimée à 1,4/ 1 000 dépistés. En revanche, 39,4 % des enfants étaient perdus de vue avant diagnostic. Le taux de convocation pour diagnostic en cas de dépistage positif était de 1,7 %. 84,3 % des enfants sourds étaient orientés vers les centres d'intervention précoce (pour rééducation et/ou réhabilitation) et seulement 66,9 % recevaient ces services. 598 enfants ont été diagnostiqués secondairement sur 3 885 773 naissances, soit 0,015 %.

Au Royaume-Uni, le programme universel national est effectif depuis 2006 [63]. Il se déroule principalement en milieu hospitalier, et dans 1 cas sur 5 lors de la visite à 10 jours à domicile (instaurée auparavant). Le protocole est ici le même pour tous : OEAp, puis PEAA en

cas d'échec chez les enfants bien portants ; en néonatalogie, les deux tests sont pratiqués et l'enfant est convoqué si l'un au moins est positif. Entre le 1^{er} avril 2010 et le 31 mars 2011, l'exhaustivité était de 99,7 %. Le taux de convocation est de 3,9 % (dépistage positif et incomplet), avec un taux de dépistage positif de 2 % conforme au taux fixé par le Newborn Hearing Screening Programme (NHSP) inférieur à 3 %. Les surdités de degré moyen à profond sont suivies, uni ou bilatérales. La prévalence estimée de la surdité modérée à profonde bilatérale est de 1,01/ 1 000 dépistés en maternité, unilatérale de 0,61/ 1 000. Le taux de perdus de vue avant diagnostic est de 7,65 %. L'âge médian au diagnostic est de 10 semaines, avec 90 % des enfants diagnostiqués avant l'âge de 6 mois, et l'âge médian d'appareillage est de 16 semaines (Bamford [50]).

Le dépistage national instauré en Pologne est également très performant (Szyfter [54]). La Belgique et les Pays-Bas ont eux aussi une grande expérience depuis plusieurs années.

L'Espagne est en train de mettre en place un programme national depuis les accords de 2003 entre le gouvernement et les Communautés Autonomes (Recomendaciones de la CODEPEH para 2010 [55]). Il est déjà effectif dans certaines régions comme l'Andalousie, la Cantabrie, Madrid.

7.2 Le dépistage en France

Plusieurs initiatives régionales ont mis en place des programmes de dépistage en France depuis les années 2000. La plupart sont le fait d'initiatives locales (Alsace, Champagne-Ardenne, Haute-Normandie, région Centre, Limoges, Montpellier, Picardie, Rennes, Yvelines). On estime qu'aujourd'hui en France, environ un tiers des nouveau-nés sont dépistés.

En région Centre, depuis 2011, les 26 maternités pratiquent le dépistage par un protocole OEAp en teste et retest chez les enfants de maternité, le retest par PEAA n'étant accessible qu'au CHU de Tours, et par des PEAA en néonatalogie. Cela représente 29 000 naissances par an.

A la maternité de l'hôpital Sud du CHU de Rennes, on pratique des OEAp à la naissance depuis 1998 chez environ 2 300 enfants par an.

Le dépistage est effectif dans toutes les maternités des Yvelines depuis le début des années 2000.

Un PHRC conduit dans 6 villes françaises (Paris, Lyon, Marseille, Lille, Bordeaux, et Toulouse) commandé par la Caisse nationale d'assurance maladie des travailleurs salariés (CNAMTS) et mis en œuvre par l'Association française de dépistage et de prévention des handicaps de l'enfant (AFDPHE) a évalué pendant deux ans, de 2005 à 2006, la faisabilité du dépistage néonatal auditif en maternité et en néonatalogie [64]. Le programme a finalement été poursuivi dans toutes les villes de l'étude après la fin de l'évaluation.

Le tableau 3 synthétise les principales données disponibles pour certains des programmes régionaux français et le PHRC.

Tableau 3. Synthèse des données disponibles pour les programmes de dépistage auditif néonatal en cours en France

	Haute-Normandie	Indre-et-Loire Pr Robier	Champagne-Ardenne Lévêque, Langagne	Alsace-Lorraine *	PHRC 2005 (Dauman)	Montpellier *	Limoges *	Picardie (Kolski)
période étudiée	oct 1999 à mars 2011	janv 2003 à déc 2009	janv 2004 à juin 2007	2008/2009	mars 2005 à déc 2006	2006 à 2008	sept 2009 à mars 2010	15 sept - 15 mars
prévalence /1000 globale (bilatérale)	1,94 (1,39)	0,81	? (0,7)	NR	NR	1,4 (0,9)	NR	? (1,3)
Surdités unilatérales suivies	oui	oui	non	oui	NR	oui	oui	non
taux d'exhaustivité (%)	99,8	96,04	98,4	97,8/98,37	97,5	NR	75,3	95,7
protocole de dépistage en maternité	OEAp +/- PEAA J2-3	OEAp J2 J3	OEAp J3	OEAp +/- PEAA à J2	PEAA	NR	OEAp +/- OEAp à J2	OEAp à J3
test à la deuxième étape	PEAA	OEAp	OEAp ou PEAA à J15	NR	NR	NR	OEAp + PEAA-TC	OEAp
N naissances	101 916	55 170	54 790	21 329/22 494	117 103	NR	951	3 202
taux de dépistages positifs (E1+/-E2) (%)	0,17 (E1+E2)	1,25 (E1)	0,1 (E1+E2)	3,4/2,4 (E1)	6,5 (E1)	NR	7,1 (E1)	1,1 (E1+E2)
'refer' à l'étape 1 quand E2 existe n (%)	1192 (1,17)	NR	440 (1,3)	NR	NR	NR	72 (10)	? (6,3)
% perdus de vue avant diagnostic	0,2	4,51	0,04	NR	NR	45	NR	8,8
total des surdités dépistées	197	39	41	25/14	NR	67	11	4
N surdités bilatérales	142	NR	41	14;12	NR	43	2	4
N surdités unilatérales	55	NR	non suivies	11;2	NR	24	9	NR
Surdités bilatérales légères n (%)	18	3	5 (12,5)	NR	NR	non suivies	non suivies	NR
Surdités bilatérales moyennes n (%)	71	12	16 (40)	NR	NR	38 (56)	0	NR
Surdités bilatérales sévères n (%)	25	9	10 (25)	NR	NR	S+P : 29 (44)	1	NR
Surdités bilatérales profondes n (%)	28	15	9 (22,5)	NR	NR		1	NR
âge moyen au diagnostic (mois)	NR	7 pour les S à P	3,2	NR	NR	NR	NR	NR
âge moyen à l'appareillage (mois)	6 à 7 mois pour les S à P	NR	5	NR	NR	M:13, S:8, P:4	NR	NR
âge moyen Implant Cochléaire (mois)	15,5 à 16,5 pour les S à P	17	17,15	NR	NR	12,5	NR	NR
% présentant des facteurs de risque	57	NR	58,5	NR	NR	NR	NR	0

Légende:

- * communication congrès SFORL 2010
- L légère
- M moyenne
- S sévère
- P profonde
- NR non renseigné
- E1 étape 1
- E2 étape 2

8 Le dépistage en Haute-Normandie : une mise en place progressive

La Haute-Normandie comprend 1,85 millions d'habitants et environ 22 000 naissances par an.

La mise en place du dépistage auditif chez le nouveau-né s'est faite de manière progressive dans les deux départements que sont l'Eure (27) et la Seine-Maritime (76). Cette mise en place a débuté en 1999, avec, compte-tenu de l'expérience acquise et des premiers résultats, une modification de protocole en 2004.

Le dépistage auditif néonatal a débuté par une initiative locale du service d'ORL à la maternité du Centre Hospitalier d'Evreux (environ 2 000 naissances par an), en septembre 1999 [6]. Il s'est généralisé ensuite à l'ensemble des maternités de l'Eure en janvier 2003 (maternités d'Evreux, de Vernon, de Gisors et de Bernay) pour un peu plus de 4 000 naissances par an.

Par la suite, ont été associés par étapes successives :

- le CHU de Rouen (janvier 2006)
- le CH du Havre et celui de Lillebonne (janvier 2007)
- les CH de Dieppe, de Fécamp et la maternité du Belvédère (agglomération rouennaise) (janvier 2008)
- Le CH d'Elbeuf (janvier 2009)
- Les trois cliniques à activité obstétricale de la région : la clinique Mathilde à Rouen, la clinique des Aubépines à Dieppe, les cliniques du Petit ColMoulins désormais dénommée Hôpital Privé de l'Estuaire (janvier et mars 2009)

On précise que dans chaque établissement, en cas de présence d'une unité de néonatalogie ou d'une unité kangourou, le personnel de ces services a été formé en même temps que celui de la maternité afin de mettre en place le dépistage de manière exhaustive au sein de chaque établissement.

III MATERIEL ET METHODES

1.1 Organisation territoriale en Haute-Normandie

L'objectif du dépistage néonatal est de tester tous les enfants nés dans les deux départements de la région, l'Eure (27) et la Seine-Maritime (76). Chacune des 14 maternités de la région est incluse dans le programme, ainsi que l'unité de néonatalogie associée si elle existe.

Ces 14 établissements, publiques ou privés, sont localisés sur la carte ci-dessous (figure 16). On en rappelle la liste, la présence d'un service de néonatalogie est signalée par un astérisque, celle d'une unité kangourou par un K:

- Rouen : CHU^{*k}, clinique Mathilde^k, CH du Belvédère^k
- Le Havre : CH^{*}, hôpital privé de l'Estuaire
- Dieppe : CH^{*}, clinique des Aubépines
- Evreux : CH^k
- Elbeuf : CH^{*}
- Gisors : CH
- Bernay : CH
- Vernon : CH
- Lillebonne : CH
- Fécamp : CH

Chaque maternité transmet à son centre ORL référent les résultats du dépistage. Le centre référent est chargé de convoquer les enfants dont le dépistage est positif, ceux qui n'ont pas été testés avant la sortie de la maternité, et pour ceux qui ont été transférés dans un autre établissement (souvent un centre de néonatalogie), de contacter le service de transfert afin d'obtenir le résultat du test ou de convoquer l'enfant en cas de test non fait. Les convocations pour deuxième test par PEAa exclusivement sont réalisées vers la troisième/quatrième semaine. Il existe 8 centres référents : CH Evreux (27), CH Vernon (27), CHU Rouen (76), CH Elbeuf (76), Clinique Mathilde, Rouen (76), CH Le Havre (76), CH Dieppe (76), CH Fécamp (76).

En cas de PEAa non retrouvé sur une ou sur les deux oreilles à cette étape, l'enfant est adressé au centre diagnostique le plus proche de son domicile : le CHU de Rouen, le CH d'Evreux, ou le CH du Havre. La phase de diagnostic débute à ce moment-là.

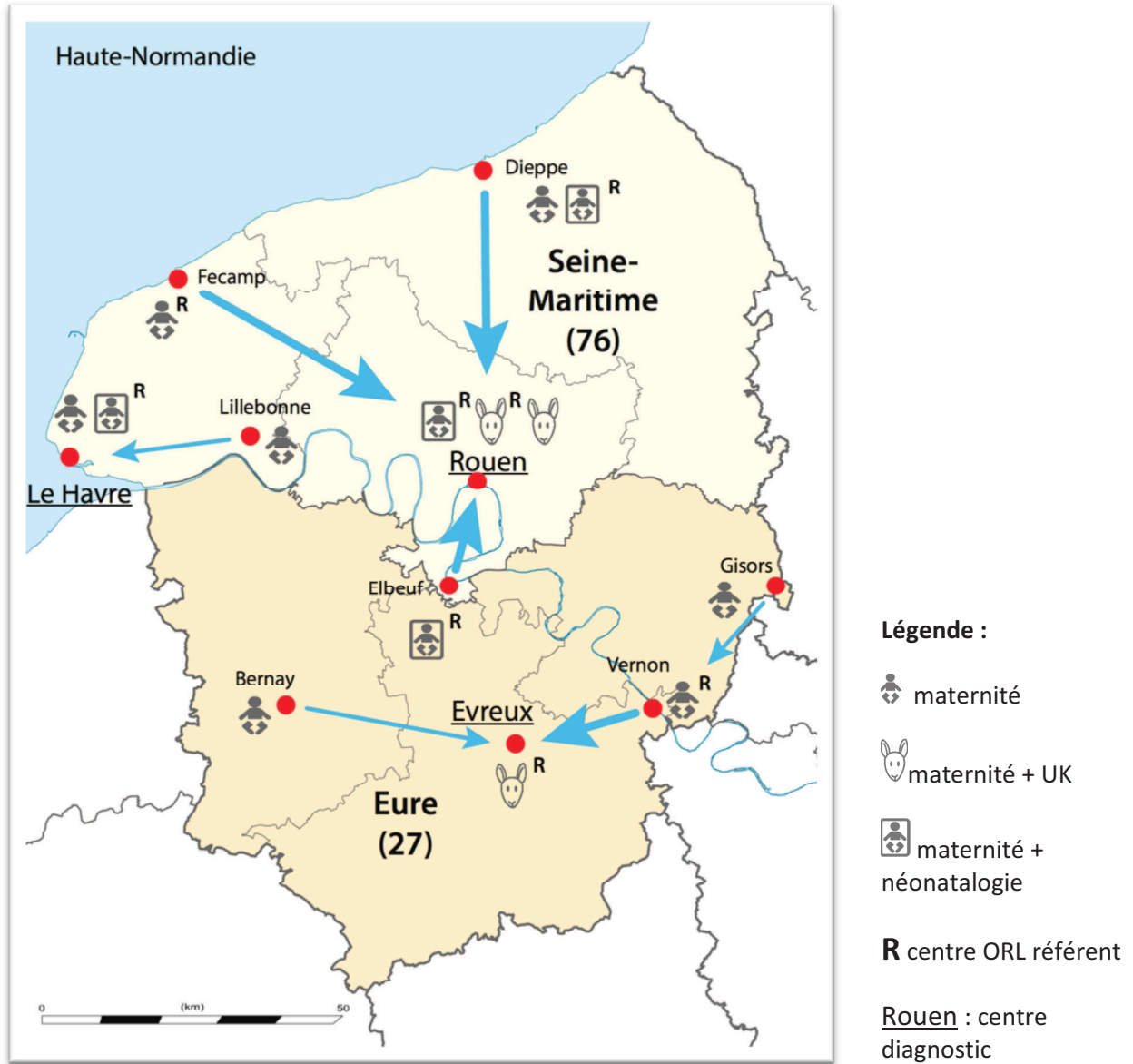


Figure 16. Organisation territoriale du dépistage en Haute-Normandie

Ville	Centre	Maternité	Unité Kangourou	Néonatalogie	Centre Référent	Centre Diagnostique
Bernay	CH	✓				
Dieppe	CH	✓		✓	✓	
	Clinique des Aubépines	✓				
Evreux	CH	✓	✓		✓	✓
Elbeuf	CH	✓		✓	✓	
Fécamp	CH	✓			✓	
Gisors	CH	✓				
Le Havre	CH	✓		✓	✓	✓
	Hôpital privé de l'Estuaire	✓				
Lillebonne	CH	✓				
Rouen	CHU	✓	✓	✓	✓	✓
	Clinique Mathilde	✓	✓		✓	
	CH du Belvédère	✓	✓			

Tableau 4. Répartition des services et des fonctions par ville et par établissement

1.2 Description du protocole de dépistage

Chaque établissement possède au moins un appareil capable de tester par OEAp et PEAA. Deux types d'appareil sont utilisés : l'AccuScreen® MADSEN de GN Otometrics, Danemark, pour les services de maternité et l'Algo3i® de Natus Medical Inc., USA, pour les services de néonatalogie et d'ORL. L'Accuscreen® permet de tester par OEAp ou par PEAA. L'Algo3i® ne permet que la réalisation de PEAA. Le tableau ci-dessous résume la répartition des appareils dans chaque établissement.

Etablissement	AccuScreen® - Madsen	Algo3i® - Natus	
	Maternité	UK / Néonat	ORL
CH Evreux	2		1
CH Vernon	1		1
CH Gisors	1		
CH Bernay	1		
CHU Rouen	3	3	2
CH le Belvédère	2	1	
Clinique Mathilde	2	1	1
CH Elbeuf	2	1	1
CH Fécamp	1		1
CH Dieppe	2	1	1
Clinique de l'Estuaire	1		
CH Lillebonne	1		
CH Le Havre	2	2	1
TOTAL	21	18	

Néonat= néonatalogie ; UK= Unité Kangourou

Tableau 5. Répartition des appareils de dépistage dans chaque établissement

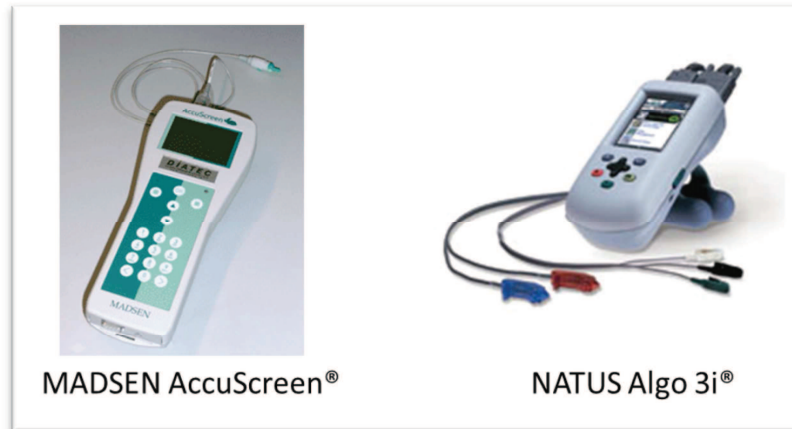


Figure 17. Photos des appareils utilisés en Haute-Normandie

1.2.1 Première étape du dépistage

Un document d'information concernant la réalisation du dépistage est remis aux parents à J0. Ce document insiste sur le caractère indolore du test et rassure les parents en cas de dépistage positif uni ou bilatéral (annexe 5).

A la maternité (annexe 2)

Au troisième jour de vie du nouveau-né, la personne chargée du dépistage se présente aux parents. En installant le matériel, elle procède à un interrogatoire rapide à la recherche de facteurs de risque de surdité néonatale, et explique ce qu'elle va faire et les différents résultats attendus.

Les facteurs de risque de surdité néonatale retenus sont simplifiés afin que la personne qui réalise le test ne soit pas mise en difficulté en cas de situation ambiguë. On recherche donc:

- Une malformation congénitale, quelle qu'elle soit
- Une séroconversion de la mère au cours de la grossesse pour le CMV, la toxoplasmose, la rubéole et la syphilis
- Une consanguinité
- Des antécédents familiaux de surdité, c'est-à-dire un appareillage auditif avant l'âge de 50 ans chez un ascendant direct de l'enfant, en dehors d'un contexte traumatique.

Les trois premiers facteurs de risque sont présents dans le dossier de l'enfant et vérifiés avant le test par le personnel testeur, le quatrième est demandé à la maman lors de la présentation du test.

→ En l'absence de facteur de risque, le test pratiqué est la recherche d'OEA_p sur les deux oreilles. Trois types de résultats peuvent être obtenus :

- 1) Les OEA_p sont présentes des deux côtés : l'enfant est considéré comme "dépistage négatif". La maman est informée d'une "audition normale à la naissance".
- 2) Les OEA_p sont absentes des 2 côtés dans de bonnes conditions d'examen : on pratique immédiatement un PEA_a sur les 2 oreilles.
 - Le PEA_a est recueilli sur les 2 oreilles : "dépistage négatif"
 - On recueille un PEA_a sur une seule oreille : "dépistage positif unilatéral", enfant suspect, à convoquer en ORL
 - On ne recueille pas de PEA_a : "dépistage positif bilatéral", enfant suspect, à convoquer en ORL
- 3) On recueille des OEA_p seulement sur une oreille : on pratique un PEA_a uniquement sur le côté positif.
 - le PEA_a est retrouvé, "dépistage négatif"
 - le PEA_a est absent, "dépistage positif unilatéral", enfant suspect, à convoquer en ORL

→ En présence d'un ou plusieurs facteurs de risque, le test réalisé est un PEA_a en première intention. Comme décrit ci-dessus, en l'absence de PEA_a recueilli sur une ou sur les deux oreilles, l'enfant est considéré comme "dépisté positif" et sera convoqué en ORL.

Un tampon résumant le test pratiqué et le résultat sur chaque oreille est appliqué dans le dossier et reproduit sur le carnet de santé de l'enfant dont le dépistage est négatif. Si le dépistage est positif, le tampon mentionne uniquement "test à refaire".



Figure 18. Tampons apposés dans le carnet de santé

En cas de dépistage positif uni ou bilatéral, le discours délivré aux parents doit être rassurant et ne parler en aucun cas de "surdité". Les modalités d'annonce du résultat sont

une partie importante de la formation des testeurs. Le document d'information remis systématiquement à J0 doit appuyer l'information rassurante donnée après les premiers résultats.

En néonatalogie (annexe 3)

En raison de l'incidence plus fréquente de surdité néonatale chez les enfants hospitalisés en néonatalogie, et de la plus grande proportion de surdités neuropathiques, le test de dépistage retenu est la recherche des PEAa. Elle est réalisable dès J0 chez le nouveau-né, mais est dans la pratique réalisée quelques jours avant la sortie. En effet, la fiabilité du résultat sera maximale chez un enfant mature, calme, et stable sur le plan médical.

Le protocole est identique à celui chez les enfants testés en maternité par PEAa. (cf paragraphe précédent)

Evolution du protocole

De 1999 à 2004 [6], le test effectué en maternité était la recherche d'OEAp à J3. En cas de dépistage positif bilatéral, l'enfant était adressé au service d'ORL pour une nouvelle recherche d'OEAp à environ 3 semaines. En cas d'absence d'OEAp, un PEA diagnostic était réalisé par un médecin ORL, et en cas de PEA pathologique, une ou plusieurs audiométries comportementales étaient réalisées.

Aucun service de néonatalogie n'existant dans l'Eure, les enfants transférés étaient systématiquement convoqués pour un test par OEAp après leur retour à domicile.

A partir de 2004, le protocole de dépistage a été modifié pour devenir celui qui vient d'être décrit, pour les dépistages positifs bilatéraux uniquement, synthétisé par les arbres décisionnels en annexes 1,2 et 3.

A partir du 1er janvier 2007, en raison des bons résultats d'exhaustivité du dépistage bilatéral, nous avons pris la décision de prendre en charge les dépistages positifs unilatéraux et les surdités unilatérales de manière systématique. Le protocole est celui décrit en début de chapitre.

1.2.2 Deuxième étape du dépistage

Tous les enfants dépistés "positif" à la naissance sont convoqués 3 ou 4 semaines plus tard en consultation ORL dans un des 8 centres ORL référents. On y pratique alors la recherche de PEAa sur une ou deux oreilles selon qu'il s'agisse d'un dépistage unilatéral ou bilatéral. C'est une infirmière ou une puéricultrice qui se charge de cette étape.

Si le résultat est positif des deux côtés, les parents sont rassurés et l'enfant rejoint la cohorte des enfants "dépistage négatif".

Si on ne retrouve pas de PEAa sur une ou sur les deux oreilles, les parents sont reçus immédiatement par un des médecins ORL référents pour un entretien où il est expliqué que ce résultat doit être vérifié par des examens complémentaires (à savoir un PEA du tronc cérébral (PEA-TC) et de plus en plus souvent des ASSR (Auditory Steady States Responses)). Les informations délivrées se veulent encore une fois rassurantes pour les parents mais néanmoins les plus objectives possibles. Un rendez-vous est pris pour le PEA-TC le plus rapidement possible. Toutefois, compte-tenu de nos moyens techniques et humains, ce PEA-TC est souvent programmé quinze jours à trois semaines après la consultation médicale, soit à six ou huit semaines de vie.

1.2.3 Phase de diagnostic

Les tests diagnostiques

Les étapes du diagnostic et du degré de surdité sont prises en charge par un des trois centres diagnostiques (Rouen, Le Havre, Evreux).

L'enfant dépisté positif est convoqué pour la réalisation des tests diagnostiques objectifs. On organise en hôpital de jour la réalisation de PEA-TC sous prémédication, couplés aux ASSR depuis maintenant 2 ans. Ils sont pratiqués par un des médecins ORL de l'équipe qui suivra les enfants atteints de surdité.

Ces tests seront confrontés à l'audiométrie comportementale (réalisée en cas de test objectif suspect), qui reste le test de référence pour le diagnostic de surdité chez le nouveau-né. Cette audiométrie comportementale demande une bonne expérience ; elle est pratiquée par des médecins ORL ou des orthophonistes entraînés.

Les résultats des trois tests doivent être concordants pour refléter au mieux l'audition de l'enfant, en vue d'un éventuel appareillage. En cas de discordance, on n'hésitera pas à répéter les tests jusqu'à l'obtention de seuils fiables.

L'annonce diagnostique

Une fois le diagnostic confirmé par l'audiométrie, le médecin ORL ayant pratiqué les tests a immédiatement un entretien avec les parents pour l'annonce diagnostique. Les trois objectifs sont expliquer, informer, et rassurer. Il est essentiel de donner des perspectives d'avenir encourageantes aux parents, malgré l'annonce du handicap de l'enfant, et de leur assurer le soutien de toute l'équipe.

La première partie de l'entretien consiste à expliquer le degré de surdité de l'enfant. On donne des indications sur le seuil auditif (global et oreille séparée) : l'intensité de la parole perçue, les bruits que l'enfant peut capter. On précise également les évolutions possibles : amélioration s'il existe une otite séromuqueuse associée, maturation cérébrale en cas de prématurité, éventuelle dégradation. On évoque déjà le suivi de l'enfant qui se fera au minimum jusqu'à acquisition complète du langage.

On aborde ensuite le problème de l'appareillage, de l'évaluation de celui-ci, et dans les cas de surdité profonde et sévère, l'éventualité d'un implant cochléaire est annoncée bien que les décisions ne soient prises qu'après quelques mois d'essai des prothèses conventionnelles. On insiste aussi sur les différents modes de communication à utiliser pour développer l'interaction avec l'enfant : le toucher, la vue, les gestes. On aborde la nécessité d'une prise en charge orthophonique qui aidera au développement de la communication puis du langage, et qui sera à instaurer le plus précocement possible, initialement sous la forme de guidance et d'accompagnement parental. Les trois formes de communication possible sont expliquées aux parents : l'oral, la LSF ou l'association de ces deux méthodes. Ces informations seront bien sûr reprises par les professionnels du centre qui sera amené à prendre en charge l'enfant (le plus souvent un CAMSP).

Cette information et cette guidance initiale est débutée dès l'annonce du diagnostic par des consultations rapprochées, elle est réalisée initialement par le médecin ORL ayant fait le diagnostic et l'annonce, et par un orthophoniste, ou un psychologue de l'équipe hospitalière, et ce jusqu'à la prise en charge effective par le CAMSP.

Dès l'annonce du diagnostic, l'audioprothésiste est contacté afin de convoquer rapidement les parents et l'enfant. Pour toute la région, depuis la mise en place du dépistage, nous travaillons avec une seule et même équipe d'audioprothésistes, ce qui nous garantit une expérience et donc une qualité optimale de la compensation prothétique.

La prise en charge orthophonique est également débutée le plus rapidement possible, par des orthophonistes spécialisés dans la rééducation de la surdité des enfants en bas âge, le plus souvent en CAMSP. La fréquence des séances de rééducation sera fonction de l'âge, du degré de surdité, et de l'évolution du développement de l'enfant.

Enfin, dès l'appareillage et la prise en charge rééducative effective, le bilan étiologique est demandé (cf. chapitre II.5.2).

1.3 Le pistage

De bons résultats en termes d'exhaustivité du dépistage ne peuvent être obtenus que grâce à une traçabilité rigoureuse à chaque étape. Nous décrivons la méthode choisie en Haute-Normandie.

1.3.1 En maternité

Dans chaque maternité, un relevé hebdomadaire de toutes les naissances est effectué et envoyé au service ORL référent. Sur ce relevé sont portés :

- _ le nombre de naissances
- _ le nombre d'enfants testés
- _ le nombre d'enfants transférés (ainsi que le nom, les coordonnées des parents et coordonnées du service de transfert)
- _ le nombre d'enfants éventuellement "oubliés" (ainsi que le nom et les coordonnées des parents)

Pour les enfants testés sont précisés :

- le nombre de tests négatifs bilatéraux
- le nombre de tests positifs unilatéraux et bilatéraux (avec le nom et les coordonnées des parents)

1.3.2 Le centre ORL de référence

Il s'occupe de contacter les enfants non testés ou présentant un test de dépistage positif uni- ou bilatéral, et les services de transfert pour obtenir les résultats du test. Les enfants sont convoqués vers trois ou quatre semaines de vie pour la réalisation du deuxième test de dépistage (toujours un PEAa). Les parents sont contactés par téléphone en priorité, et par courrier si nécessaire.

Une fois par trimestre, le responsable du centre de référence transmet au centre principal du CHU les résultats exhaustifs comprenant les résultats de la maternité complétés par les résultats des convocations en ORL dans le centre référent (enfants retestés négatifs, surdités, enfants perdus de vue).

1.3.3 Les moyens humains

Le dépistage a été mis en place à moyens humains constants dans les établissements. En l'absence de législation, chaque maternité a pu choisir à quel agent était confiée la réalisation des tests de dépistage auditif. Ils sont donc, en fonction de l'organisation propre à chaque service, à travers la région, pratiqués par des infirmières, des puéricultrices, des auxiliaires de puériculture, ou des sages-femmes.

Chaque testeur reçoit une formation technique pour la manipulation des appareils (2h30 soit 6 à 8 tests) mais aussi et surtout une formation théorique sur la surdité, le dépistage et les modalités d'annonce du résultat du test aux parents (1h30).

Des formations sont proposées régulièrement pour les nouveaux personnels testeurs.

IV RESULTATS

Ce travail a permis d'analyser les données recueillies de manière prospective pour les enfants nés dans les hôpitaux de Haute-Normandie adhérents au programme de dépistage, entre le 1^{er} octobre 1999 et le 31 mars 2011.

1 Résultats du dépistage universel de la surdité

1.1 Résultats de la première étape du dépistage

Durant cette période, le nombre d'enfants vivants au moment du premier test a été de 101 916.

- ✓ 95 457 nouveau-nés (93,66 %) ont bénéficié d'un dépistage avant leur sortie de la maternité de naissance.
- ✓ 399 nouveau-nés (0,39 %) sont sortis de la maternité sans avoir bénéficié du test de dépistage.
- ✓ 6 060 enfants (5,95 %) ont été transférés vers un service de néonatalogie ou une unité kangourou, soit dans l'établissement de naissance, soit dans un autre établissement. Sur ces 6 060 transferts, 5 884 (97,09 %) ont été testés avant leur retour à domicile.

En additionnant le nombre d'enfants dépistés avant la sortie de la maternité et dans les unités de transfert, on obtient 101 341 enfants dépistés, soit un taux d'exhaustivité pour la première étape de dépistage de 99,44 %.

575 nouveau-nés (0,56 %) en tout sont rentrés à domicile sans bénéficier de dépistage.

Le nombre d'enfants dont le dépistage est positif de manière bilatérale à l'issue de la première étape est de 1 192 (1,17 %) (maternités et services de transfert confondus).

1.2 Résultats de la deuxième étape du dépistage

Comme nous l'avons vu plus haut, la deuxième étape du dépistage s'adresse aux dépistages positifs mais aussi aux enfants non testés à la première étape.

On a donc convoqué pour la deuxième étape 575 enfants non testés et 1 192 testés suspects bilatéraux, soit 1 767 enfants concernés (1,73 %).

1 575 enfants (89,13 %) des 1 767 concernés se sont présentés au deuxième test.

170 enfants testés à l'étape 2 avaient toujours un dépistage positif (0,17 %).

192 ont été perdus de vue à cette étape (10,87 %). Il faut y ajouter 11 autres enfants qui seront perdus de vue après un deuxième test toujours suspect et avant l'étape diagnostique, soit un total de 203 (11,48 %).

Au total 101 724 enfants ont été testés (99,8 % = taux d'exhaustivité) et 203 enfants ont été perdus de vue (0,2 %) avant l'étape diagnostique.

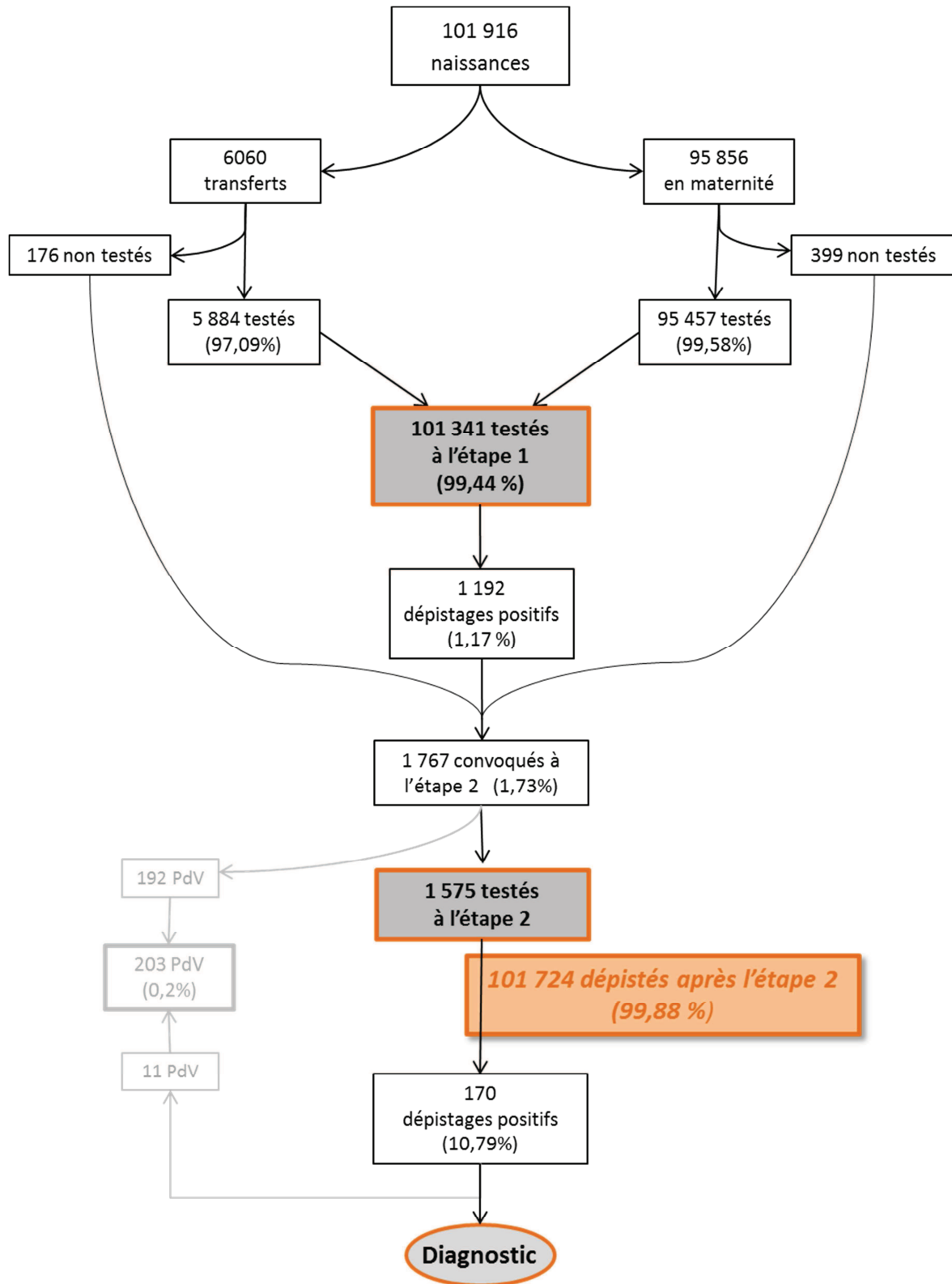


Figure 19. Résultats pour les 2 étapes du dépistage

1.3 Résultats des dépistages positifs

1 192 enfants (1,17 %) ont obtenu un test suspect bilatéral en maternité ou en néonatalogie.

✓ 1 098 (92,11%) se sont présentés en consultation ORL pour la deuxième étape du dépistage.

- 939 sur 1 098 (85,11 %) ont présenté un deuxième test normalisé.
- 159 (14,49 %) avaient un deuxième test de dépistage toujours positif.

La réalisation de PEA diagnostiques a permis de confirmer 139 surdités bilatérales (87,43 %) et a infirmé la surdité dans 20 cas (12,57 %).

✓ 94 enfants (7,89 %) ne se sont pas présentés au deuxième test.

Les 3 enfants sourds manquants (139 versus 142) représentent des enfants non testés en maternité pour lesquels le deuxième test a été suspect, confirmé par l'étape diagnostique.

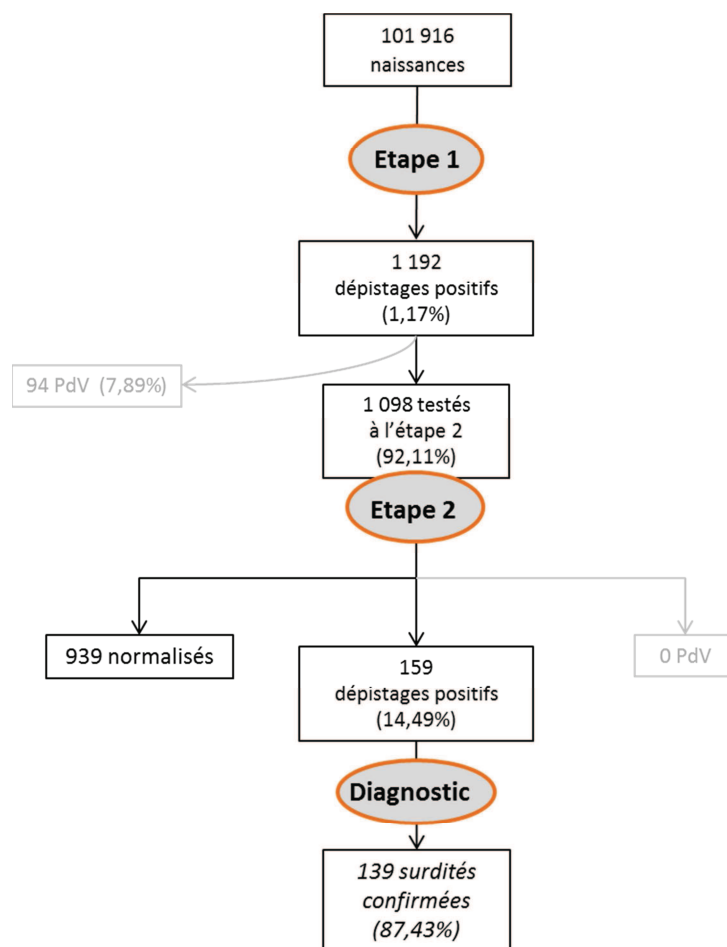


Figure 20. Résultats descriptifs des dépistages positifs

1.4 Résultats des enfants transférés

6 060 nouveau-nés (5,94%) ont été transférés.

- ✓ Un test de dépistage a été pratiqué chez 5 884 enfants (97,09%) dans le service d'accueil avant le retour à domicile.
- ✓ 176 enfants (2,9 %) n'ont pas été testés avant la sortie de néonatalogie.
- ✓ 106 nouveau-nés ont été perdus de vue (1,75 % des transferts), ils regroupent les enfants non testés à l'étape 1 non venus à l'étape 2 et les enfants testés positifs à l'étape 1 mais non venus à l'étape 2.

Par comparaison, sur 95 856 enfants non transférés :

- ✓ 95 457 (99,58 %) ont été testés.
- ✓ 399 (0,42 %) n'ont pas été testés.
- ✓ 97 (0,1 %) ont été perdus de vue.

La différence entre le pourcentage de perdus de vue chez les enfants transférés (1,75 %) et celui chez les enfants non transférés (0,1 %) est très significative ($p < 10^{-9}$ selon la loi de l'écart réduit).

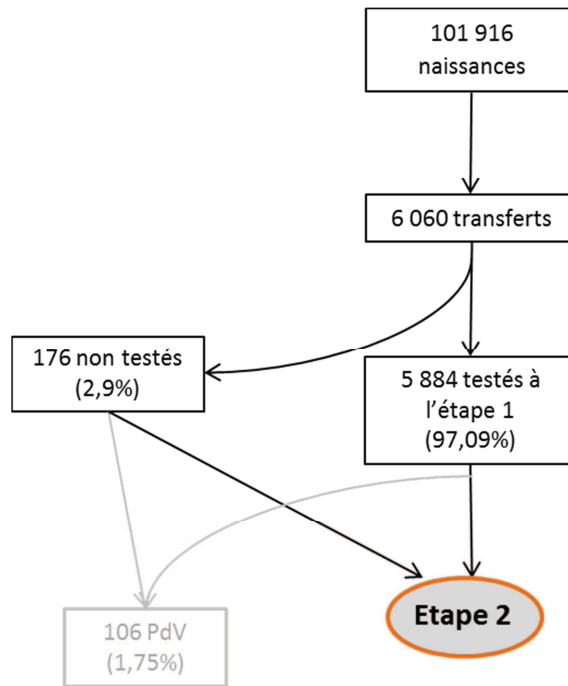


Figure 21. Résultats descriptifs du dépistage des enfants transférés

2 Résultats comparatifs pour chacun des protocoles

2.1 Premier protocole de 1999 à 2004: étape 1 = OEAp, étape 2 = OEAp

Ce premier protocole a concerné une population de 12 516 nouveau-nés.

Après la première étape, 285 enfants (2,26 %) avaient un dépistage positif.

Sur les 285 suspects, 256 (89,82 %) se sont présentés en consultation pour réalisation d'OEAp pour l'étape 2.

- ✓ 220 avaient un test normalisé (85,93 %)
- ✓ 36 avaient un deuxième test toujours positif (14,07 %)
 - dans 22 cas (61,1 %), les PEA ont confirmé la surdité.
 - dans 14 cas (39,8 %), les PEA ont infirmé le dépistage.

Sur les 285 suspects, 29 (10,18 %) ne se sont pas présentés pour la deuxième étape du dépistage (perdus de vue).

2.2 Deuxième protocole après 2004: étape 1 = OEAp +/- PEAa, étape 2 = PEAa

Le deuxième protocole a concerné 89 400 naissances.

907 enfants avaient un dépistage positif (1,1 %).

Sur les 907 suspects, 842 (92,83 %) se sont présentés à l'étape 2.

- ✓ 719 (85,39 %) avaient un test normalisé à cette étape.
- ✓ 123 (14,61 %) avaient un test toujours positif à cette étape.
 - dans 117 cas (95,12 %), les PEA ont confirmé la surdité
 - dans 6 cas (4,88 %), les PEA ont infirmé le diagnostic.

Sur les 907 suspects, 65 (7,17%) ne se sont pas présentés pour la deuxième étape (perdus de vue).

2.3 Comparaison des deux protocoles

	1^{er} protocole	2^{ème} protocole
	1 : OEAp, 2 : OEAp	1 : OEAp +/- PEAA, 2 : PEAA
	Nombre (%)	Nombre (%)
Naissances	12 516	89 400
Dépistage positif étape 1	285 (2,26)	907 (1,01)
Revus pour étape 2	256 (89,82)	842 (92,83)
Dépistage négativé par l'étape 2	220 (85,93)	719 (85,4)
Dépistage toujours positif à l'étape 2	36 (14,07)	123 (14,6)
Diagnostic confirmé par PEA-TC	22 (61,1)	117 (95,12)
Diagnostic infirmé par PEA-TC	14 (38,9)	6 (4,87)
PdV entre étape 1 et étape 2	29 (10,18)	65 (7,17)

En gras = différence significative entre les 2 protocoles par un test de l'écart réduit, avec $p < 10^{-6}$

Tableau 6. Tableau comparatif entre les deux protocoles successifs

La différence entre les taux de dépistage positif du protocole 1 et du protocole 2 à l'étape 1 est significative ($p < 10^{-6}$).

La différence entre le taux de confirmation diagnostique par PEA-TC du protocole 1 et celui du protocole 2 est également significative ($p < 10^{-6}$).

V ANALYSE ET DISCUSSION

1 Exhaustivité du dépistage = coverage

Le taux d'exhaustivité dans notre série après la deuxième étape de dépistage est de 99,8 %.

Un taux d'exhaustivité proche de 100 % doit être le principal objectif d'un programme de dépistage. Depuis les premières séries publiées, ce chiffre est l'un des critères utilisés pour l'évaluation du programme étudié, et est bien souvent supérieur à 95 % conformément aux recommandations du JCIH [10]. (cf tableau 7 ci-dessous)

Série	Année de publication	Taux d'exhaustivité (%)
Van Dommelen et al. ⁿ [65]	2011	90,57
Langagne T. et al. ^{m,n} [66]	2010	98,43
Geal-Dor ^[58]	2010	99,70
Cao-NGuyen MH et Guyot JP ^m [67]	2009	95,00
Dauman R. et al. ⁿ [64]	2009	75,42
Dauman R. et al. ^m [64]	2009	97,52
Liu C. et al. ^{m,n} [68]	2008	99,00
Szyfter W. et al. ^{m,n} [54]	2008	96,26
Declau F. et al. ^{m,n} [69]	2008	96,00
Kolski C. et al. ^m [70]	2007	95,72
Konradsson KS et al. ⁿ [71]	2007	86,80
Konradsson KS et al. ^m [71]	2007	98,88
Gonzales de Aledo Linos A. et al. ^{m,n} [72]	2005	98,40
Iwasaki S. et al. ^m [59]	2003	99,83
Bailey HD et al. ^{m,n} [53]	2002	96,17
Mehl AL et Thompson V. ^[5]	2002	87,00
Clemens CJ. et al. ^m [73]	2000	99,52
Spivak L. et al. ^{m,n} [74]	2000	96,90
Aidan D. et al. ^m [33]	1999	82,28
Mason JA et al. ^{m,n} [36]	1998	98,30
Finitzo T. et al. ^{m,n} [75]	1998	96,80
Kennedy CR et al. (Wessex UNHS Trial group) ^m [3]	1998	83,10
<i>Notre série</i> ^{m,n}	2012	99,80

Légende: dépistage effectué: ^m = en maternité, ⁿ = en néonatalogie, ^{m,n}

Tableau 7. Taux d'exhaustivité des principales séries publiées

Ce taux augmente avec l'ancienneté du dépistage (Bailey [53], Mason [36], Norton [76], Spivak 2000[74], Finitzo[75]). L'augmentation la plus importante est en général obtenue dans la première année après la mise en place du programme. Cependant on constate toujours une progression, même ces dernières années, dans notre série, puisqu'entre 1999 et 2008, le taux d'exhaustivité était de 99,73 %, en 2009 de 99,81 % et atteignait 99,92 % en 2010.

On peut l'expliquer par une meilleure expérience des testeurs qui ont intégré le dépistage dans la pratique quotidienne, grâce à des formations régulières, et grâce à des visites dans chaque établissement pour présenter les bons résultats obtenus localement et encourager les équipes.

Ce taux d'exhaustivité élevé est garanti par un taux déjà important après l'étape 1 de 99,44 %. Notre principal avantage est l'assiduité des testeurs dans les services de néonatalogie et unités Kangourou qui atteignent une exhaustivité de 97,09 %, chiffre rarement retrouvé dans d'autres publications comme nous le détaillerons plus loin (chapitre V.2.3). D'autre part, les enfants rentrés à domicile sans dépistage sont rattrapés par une convocation systématique pour la deuxième étape, pour une couverture maximale.

Il faut préciser que dans la plupart des études, le nombre d'enfants non testés n'est pas intégré dans le calcul du taux de convocation, seuls les vrais et faux positifs y figurent.

2 Taux de convocation = referral rate

Le taux de convocation représente la somme des vrais positifs, des faux positifs et des non testés à l'étape 1 rapportée au nombre de naissances. Considérant que le nombre de vrais positifs est incompressible, la variabilité du taux se fait par le nombre de faux positifs (et le nombre de non testés, discuté au chapitre précédent). Plusieurs études, que nous détaillerons ensuite, ont démontré que la répétition des tests de dépistage permet d'augmenter leur fiabilité, notamment en diminuant le nombre de faux positifs, donc le taux de convocation pour diagnostic audiolinguistique.

Cette donnée se vérifie dans notre étude : si le dépistage se limitait à l'étape 1, notre taux de convocation diagnostique serait de 1,73 % (1 767 enfants), alors qu'avec l'étape 2, il est réduit à 0,17 % (159 enfants).

Plus de 8 enfants sur 10 (85,51 %) suspects après l'étape 1 ont un dépistage négatif à l'étape 2, et sont donc normo-entendants. C'est pourquoi le discours fait aux parents lors du premier test à l'hôpital peut et doit être très rassurant.

2.1 Intérêt d'un test-retest à la première étape

La comparaison de notre protocole actuel avec l'initial nous a permis de voir qu'il y a une amélioration significative du taux de dépistage positif (vrais + faux positifs) entre un test unique par OEAp, et un test-retest par PEAA en cas d'OEAp non retrouvées (2,26 % et 1,01 % respectivement, chapitre IV.2.3).

En 2001, Clemens [77] le démontre par une étude prospective. Ici 95 % des enfants bénéficient du test-retest avant la sortie de l'hôpital. Seulement 26,4 % des nouveau-nés dépistés positifs à l'étape 1a (test) restent suspects après l'étape 1b (retest), soit un taux de 1,05 % de dépistage positif (donc pour lui de convocation) après la première étape. Le taux de faux positifs est de 0,8 % alors que sans l'étape 1b il aurait été de 3,9 %. Par conséquent la valeur prédictive positive de l'étape 1 passe de 6,1 % à 24 % grâce à l'étape 1b.

Iwasaki [59] analyse également un protocole en deux étapes. Le deuxième PEAA est réalisé au septième jour post-natal en maternité car l'hospitalisation est généralement d'une semaine après un accouchement normal au Japon. Le taux de convocation est de 1,2 % après le premier PEAA, alors qu'il baisse à 0,71 % après le deuxième PEAA.

Gravel [78] rapporte un taux de convocation (VP+FP) de 2 % après test-retest versus 6,6 % après test, le test étant une recherche d'OEAp, le test-retest une recherche de PEAA et OEAp sans ordre défini. Ces résultats sont donnés pour les enfants de maternité et de néonatalogie confondus. La différence est significative.

2.2 Intérêt d'un protocole en deux étapes (étape 1 à l'hôpital, étape 2 en externe)

Clemens [77] évalue un dépistage en deux étapes par PEAA : première étape test-retest avant la sortie de maternité, deuxième étape réalisée en externe. Le taux d'enfants à convoquer après la première étape est de 2,1 % (dépistés positifs avec ou sans retest) alors qu'après l'étape 2 il est de 0,3 %.

Aidan [33] utilise un protocole en deux étapes mais cette fois-ci par OEAp. Après un premier test le taux de convocation est de 16,75 %, nettement plus élevé qu'avec les PEAA, mais après l'étape 2 on arrive à un chiffre comparable de 0,63 %.

Lévêque [7] avec le même protocole que nous, rapporte des chiffres semblables aux protocoles par PEAA exclusivement : taux de convocation de 1,3 % après la première étape pour 0,1 % après la deuxième étape. Ils sont très proches des chiffres de notre étude.

Les données de plusieurs séries publiées sont regroupées dans le tableau 8.

Série – protocole le plus répandu E1+E2	Taux de convocation (%)	
	Après étape 1	Après étape 2
Clemens et al., 2000 [73] – PEAA + PEAA	2,1	0,3
Aidan et al., 1999 [33] – OEAp + OEAp	16,75	0,63
Lévêque et al., 2007 [7] – OEAp + PEAA	1,3	0,1
Bailey et al., 2002 [53] – OEAp + OEAp	2,76	0,18
Van Straaten et al., 1999 [31] – PEAA + PEAA	8	2
Vohr et al., 1998 [79] – OEAp + OEAp	10	1,2
<i>Notre série – OEAp + PEAA</i>	<i>1,73</i>	<i>0,16</i>

Tableau 8. Diminution du taux de convocation après étape 1, et après étape 1 + étape 2

3 Analyse des transferts

En Haute-Normandie, 5,94 % enfants ont été transférés après leur naissance pour prise en charge en soins intensifs (néonatalogie et unités kangourous). Ce taux peut varier d'une région à l'autre ou entre deux hôpitaux (Mason [36]: 1 %, Aidan [33]: 4,7 %, Dauman [64]: 4,2 %, Prieve [80]: 15 %, Bailey [53]: 18%) puisque les grossesses à risque ou compliquées sont suivies dans les maternités de niveau III. L'intérêt de notre étude à l'échelon régional est que la quasi-totalité des enfants transférés le sont vers un établissement au sein de la région, permettant le suivi de presque tous les enfants nés en Haute-Normandie.

L'exhaustivité du dépistage chez ces enfants transférés est de 97,09 % dans notre étude. Ce chiffre est comparable voire supérieur à ceux des études publiées : 75,4 % pour Dauman [64], 86,8 % pour Konradsson [71], 95,4 % pour Barker [81], de 78,8 % à 97,8 % en fonction des établissements pour Spivak [74], 97,9 % pour van Dommelen [65] au niveau national (Pays-Bas), avec une grande expérience pour le dépistage en USIN.

Le taux de dépistage positif après une étape est plus élevé chez les enfants transférés qu'en maternité : chez Spivak [74], ce taux est de 5,7% en néonatalogie versus 3,75% en maternité, valeurs statistiquement différentes. Cette donnée n'est malheureusement pas disponible dans notre étude.

Le taux de perdus de vue est de 1,75 %, inférieur à celui de la majorité des études. Cela peut s'expliquer, au moins en ce qui concerne les études régionales, par le fait que la très grande majorité des enfants transférés le sont dans un établissement de la région et donc dans un service ayant une expérience du dépistage. Il est particulièrement bas par rapport à la littérature : 4 % pour Barker [81], 29,5 % pour Dauman [64], 30,8 % entre l'étape 1 et 2 pour Prieve [80]. Il est cependant significativement plus élevé que pour le dépistage en maternité (0,1 %). De même pour Prieve [80], il est de 30,8 % chez les transférés versus 25,9 % en maternité.

Le taux d'enfants non testés est de 2,91 %, supérieur à celui en maternité (0,42 %). Même constatation chez Spivak [74]: pour les enfants de néonatalogie dans chacune des trois régions de l'étude: 20,71% à New York City, 2,19 % à Long Island, 4,66 % dans l'Upstate versus en maternité : 2,82 % à New York City, 0,81% à Long Island, 1% dans l'Upstate.

L'étude de Barker [81] qui compare les résultats d'un dépistage en néonatalogie selon qu'il soit isolé ou inclu dans un dépistage universel montre une bien meilleure efficacité du dépistage en néonatalogie lorsqu'il est inclu dans un programme universel : meilleure exhaustivité (95,4 %), taux d'enfants vus pour diagnostic plus élevé (96 %), VPP plus élevée (45,5 %).

Cela montre qu'un programme de dépistage universel doit prendre en compte la qualité de la formation autant dans les maternités que dans les services de néonatalogie afin :

- de limiter le nombre d'enfants non testés en néonatalogie
- de sensibiliser au mieux les parents
- et de limiter ainsi le nombre d'enfants perdus de vue.

4 Analyse des perdus de vue

Le total des perdus de vue après les deux étapes du dépistage est de 203, tous sous-groupes confondus, soit 0,2% des 101 916 naissances.

Sur les 203 enfants perdus de vue (0,2%) :

- 109 patients (53,69%) n'ont pas été testés à la première étape
- 83 (40,88%) ont été dépistés positifs à la première étape
- et 11 (5,41%) sont positifs à la deuxième étape

Pour chaque sous population, on a donc :

- 109 perdus de vue sur les 575 enfants non testés à la première étape (18,95%)
- 83 perdus de vue sur les 1 192 enfants testés positifs à la première étape (6,96%) (ne sont pas venus pour la deuxième étape)
- 11 perdus de vue sur les 172 enfants toujours suspects après la deuxième étape (6,35%).

La différence entre le taux de perdus de vue chez les enfants non testés (18,95 %) et les enfants ayant bénéficié d'un premier test de dépistage (6,96 %) est significative ($p < 10^{-9}$, test de l'écart réduit), ainsi que celle entre le taux de perdus de vue chez les non testés et les testés deux fois ($p < 10^{-9}$, test de l'écart réduit). Mason [36] établit la même constatation: 47,1 % perdus de vue chez les non testés, 9,2% chez les dépistés positifs au premier test. L'hypothèse la plus probable est que les parents de ces enfants n'ont pas été sensibilisés à l'intérêt du test par l'information orale donnée par le personnel testeur lorsque celui-ci est venu pour le dépistage. Cette hypothèse est renforcée par Barker [81], qui montre que les informations données aux parents par l'équipe de la maternité est la raison qui motive les parents à venir à l'étape 2 dans 48 % des cas.

C'est une des raisons pour laquelle nous insistons, lors de la formation des testeurs, sur la qualité de l'information qui doit être donnée oralement à la maman en maternité ou en néonatalogie. Nous insistons également auprès de l'ensemble des services pour que le test soit réalisé en présence d'au moins l'un des parents. La formation et l'information du personnel doit enfin être renouvelée régulièrement comme nous le faisons depuis 10 ans.

La différence entre le taux de perdus de vue en maternité (0,1 %) et celui des enfants transférés (1,75 %) est significative. On peut penser que des problèmes médicaux plus préoccupants chez les enfants pris en charge en néonatalogie font mettre au second plan le dépistage auditif. Konradsson [71] suggère au contraire que les parents, soulagés d'être enfin rentrés à domicile avec leur enfant, se détachent pour un temps du suivi médical. Il apparaît en tout cas essentiel dans cette population d'avoir une exhaustivité maximale avant la sortie de l'hôpital.

Parmi les 94 enfants perdus de vue malgré un premier ou un deuxième test de dépistage suspect, 7 (7,45%) ont été diagnostiqués sourd à distance :

- surdité moyenne : 1 cas
- Surdité sévère : 3 cas
- Surdité profonde : 3 cas

Deux de ces enfants faisaient partie des 11 perdus de vue suspects après deux étapes de dépistage (18,18 %), ce qui confirme le risque élevé de surdité en cas de dépistage suspect persistant après l'étape 2.

Les taux de perdus de vue dans la littérature sont en général plus élevés :

- Vohr [79] : 15 % de perdus de vue entre la première et la deuxième étape
- Bailey [53] : 10 % entre la première et la deuxième étape
- Mehl [5]: 24 % entre le dépistage (1 étape) et le diagnostic. Etude régionale
- Korres [61]: 62 % entre la première et la deuxième étape, 69 % entre la deuxième étape et le diagnostic

Ce chiffre s'améliore avec les années d'expérience grâce à une meilleure information des familles, une meilleure acceptation et une meilleure organisation du pistage (Vohr [79]).

5 Valeur prédictive positive = VPP

Après notre première étape de dépistage, la valeur prédictive positive est de 11,9 %.

Après la deuxième étape, elle est nettement améliorée puisqu'elle atteint 87,7 %. C'est-à-dire que les enfants dont le dépistage est toujours positif à l'issue des deux étapes ont un risque de 87,7 % d'avoir une surdité bilatérale, toutes intensités confondues. Cette constatation justifie que nous ayons mis en place un entretien médical immédiat avec les parents en cas de résultat positif à l'étape 2. Bien entendu on ne parle pas du risque élevé de surdité de l'enfant mais on explique que ce test doit être vérifié par des examens auditifs complémentaires et on commence dès lors l'encadrement parental.

On retrouve une telle VPP chez van Dommelen [65] (> 80 %) mais l'étude porte sur des enfants de néonatalogie uniquement. Les autres séries rapportent des valeurs inférieures : Benito Orejas [82]: 75% pour un protocole étape 1 par PEAA + étape 2 par PEAA, mais 26,5% pour un protocole étape 1 par OEAp + étape 2 par OEAp ; Lévêque [7] : 64,7 %, Clemens [73]: 60 %, Prieve [80]: 41,6 %, Mason [36]: 27% (étape 1 par PEAA + étape 2 par PEAA), Bailey [53]: 22 %, Mehl 2002 : 9 % mais pour une seule étape de dépistage.

La valeur prédictive positive après une deuxième étape positive dans le protocole de dépistage actuel (adopté à partir de 2004) est encore supérieure : elle atteint 95,12 % (versus 61,1 % dans le protocole initial, différence significative (chapitre IV.2.3)).

Nos hypothèses pour une valeur si élevée sont de deux ordres :

- d'une part l'association de deux tests (OEAp + PEAA) présentant des facteurs de risque de faux positifs différents,
- d'autre part une deuxième étape de dépistage très différée (à 3 semaines) éliminant ainsi les éventuelles dys-maturités. Toutefois ce caractère différé n'est envisageable qu'à la condition que le discours aux parents ait été bien réalisé (donc rassurant).

Cette valeur prédictive très positive nous permet de limiter de manière presque exclusive nos bilans diagnostiques aux enfants effectivement déficients auditifs.

6 Facteurs de risque et surdité néonatale

Soixante-quatorze enfants sur les 142 sourds présentaient des facteurs de risque de surdité néonatale, soit 52,1 %. Ces facteurs de risque seront détaillés plus loin.

Sur ces 74 enfants, seulement 35 (47,3 %) ont été admis en service de néonatalogie.

Donc seulement 24,6 % des 142 enfants sourds ont séjourné en néonatalogie.

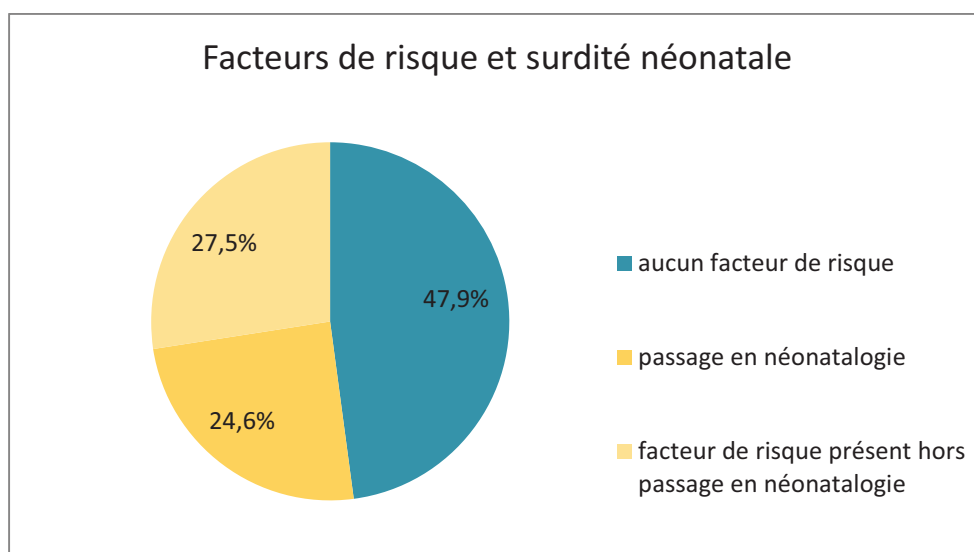


Figure 22. Facteurs de risque et surdité néonatale

On confirme donc qu'un dépistage ciblé sur les enfants à risque ne permettrait de diagnostiquer que la moitié des enfants sourds, comme le rappelle l'US Services Preventive Task Force en 2008 [1]. On ne fait qu'appuyer les études précédemment publiées sur le sujet (Mehl [5]: 47 % des enfants sourds présentent un ou plusieurs facteurs de risque, Finitzo [75] 47 %, Gonzalez de Aledo [72]: 56,8 %, Vohr [79]: 60 %, Kennedy [83]: 64,5 %, Dalzell [84]: 67 %, Ghirri [57]:80,8 %).

De même un dépistage ciblé sur les enfants des services de néonatalogie ne couvrirait qu'à peine un quart des enfants sourds (Konradsson [71]: 14,3 % des enfants sourds ont séjourné en néonatalogie).

7 Analyse des enfants diagnostiqués secondairement

Vingt-huit enfants ont été diagnostiqués secondairement d'une surdité alors que le dépistage était effectif dans leur maternité de naissance.

- ✓ 21 avaient présenté un test de dépistage négatif :
 - par OEAp dans 17 cas (61%)
 - par PEAA dans 11 cas (39%)
- ✓ les 7 autres avaient présenté un test de dépistage positif mais avaient été perdus de vue avant la phase diagnostique.

Facteurs de risque dans cette population:

Douze enfants (43%) ne présentaient aucun facteur de risque de surdité.

16 (57%) présentaient un facteur de risque de surdité :

- antécédents familiaux de surdité dans 10 cas (62,5 %)
- syndrome malformatif dans 4 cas (25 %)
- prématurité sévère dans 2 cas (12,5 %).

Cette analyse nous a encouragé à proposer un suivi systématique en consultation ORL des enfants présentant un facteur de risque, par une surveillance clinique, et au moindre doute par des tests audiométriques, à une fréquence semestrielle, jusqu'à l'âge de 3 ans au moins (stade habituel de développement complet du langage).

Le taux de faux négatifs du dépistage n'est pas extrapolable à partir de ces données puisque nous n'avons pas revu l'ensemble des enfants dépistés négatifs à la naissance, et le nombre d'enfants ayant quitté la région n'est pas connu.

Concernant l'éventualité d'une surdité de type DFNB9 (otoferline), non dépistée par les OEAp, aucun des 17 enfants dépistés négatif par OEAp et diagnostiqués secondairement de surdité n'a fait la preuve clinique et/ou génétique d'un tel diagnostic.

Dans la seule étude (Kennedy 2005 [83]) ayant un recul de 8 ans pour tous les enfants dépistés, le taux de faux négatif est de 0,009 %, si l'on considère que les 2 enfants sourds dépistés négatifs avaient cette surdité dès la naissance (et non que la surdité est apparue

secondairement, ce qui n'est démontrable en pratique que si un PEA-TC est réalisé chez tous les nouveau-nés).

8 Anxiété et altération des relations parents-enfant en rapport avec le dépistage néonatal

L'anxiété générée par un dépistage positif chez les parents est une des principales critiques soulevées contre le dépistage. On évoque un possible handicap chez un enfant ne présentant aucun signe d'appel, alors qu'en l'absence de dépistage, les parents seront alertés progressivement devant un retard de langage ou de faibles réactions au bruit. L'anxiété et les changements d'interactions parents-enfant qui peuvent en résulter sont d'autant plus difficiles à accepter chez les faux positifs. Un des enjeux majeurs des protocoles de dépistage est donc de réduire au maximum ce taux de faux positifs.

Malgré certaines études rassurantes (Kennedy [85], Clemens [73], Vohr [86]), d'autres auteurs ont soulevé un possible retentissement de l'annonce d'un dépistage positif sur certains traits psychoaffectifs.

Une étude amiénoise (Kolski [70], Le Driant [87]) s'est attachée à évaluer le retentissement du dépistage néonatal auditif chez la mère du nouveau-né. Il n'y a pas de différence de comportement ou d'anxiété entre des mamans dont l'enfant a été dépisté négatif et des mamans dont l'enfant n'a pas été dépisté, que le dépistage soit pratiqué à la maternité ou à l'âge de 2 mois. En revanche le niveau d'anxiété, les traits dépressifs post-partum sont significativement augmentés et la qualité des interactions précoces mère-enfant significativement altérée chez les mères d'enfant positif au premier test, uni ou bilatéral, quand il est réalisé en période néonatale, alors qu'il n'y a pas d'influence significative sur ces critères en cas de dépistage positif à 2 mois. De plus, les perturbations rapportées ont tendance à persister entre la première et la deuxième évaluation.

Une autre étude (Mohd Khairi [60]) reprend le même modèle d'évaluation de l'anxiété maternelle pour les enfants dépistés positif à la première étape. L'évaluation se fait également juste après l'annonce du résultat positif puis avant le test de la deuxième étape six semaines plus tard. Quatre-vingt-seize pour cent des mères se disent alertées et attentives aux réactions de l'enfant après un résultat positif. Il existe une anxiété au premier

test chez 92% des mères (74% légère, 10% modérée, 8% sévère). On peut interpréter ces résultats de manière plus positive en relevant que 82% de femmes n'avaient aucune anxiété ou une anxiété légère. Avant le deuxième test, l'anxiété persistait chez 82% des mères (68% légère, 10% modérée, 4% sévère). Le niveau d'anxiété était significativement inférieur à la deuxième évaluation. Il faut noter que moins de 50% des femmes interrogées avaient connaissance du programme de dépistage universel.

Young [88] étudie quant à elle l'état psychologique et les attentes de 27 couples de parents d'enfants sourds dépistés à la naissance, âgés de 25 semaines au moment de l'étude. Si la plupart des parents (77,8 %) sont heureux que le diagnostic ait été fait précocement, l'impact psychologique de l'annonce n'en est pas diminué, d'après eux. Ils sont satisfaits de pouvoir mettre en place une prise en charge la plus rapide possible, et de se comporter de manière adaptée à la surdité de leur enfant. Deux mères (7,4 %) regrettent cependant d'avoir su si tôt car elles ressentent une anxiété importante et leurs relations avec l'enfant en sont perturbées. La plupart des couples interrogés sont dans l'utopie d'un développement normal, sans utilisation de la langue des signes ou d'autre aide, ce qui doit bien entendu être tempéré.

Cependant, après ce constat péjoratif, il faut rappeler que pour l'ensemble des autres dépistages néonataux, le handicap est également annoncé en période asymptomatique. Même différée, l'annonce d'un diagnostic de surdité est un moment difficile pour les parents, comme pour tout handicap.

Nous avons conscience que le dépistage néonatal auditif est réalisé dans une période difficile pour la maman : le baby blues touche environ 50% des mères et disparaît au cinquième jour, et la dépression du post partum toucherait 15 à 20 % des mères hors annonce diagnostique de handicap (Darchis [89]). Cela est à mettre en balance avec :

- 1) la possibilité de conseiller précocement les parents quant au mode de communication à utiliser avec l'enfant en cas de diagnostic précoce (de nombreux enfants sourds présentent des troubles de la relation ou du comportement faute d'une communication adaptée quand la surdité est diagnostiquée tardivement)
- 2) un meilleur développement du langage à terme est à espérer en cas de prise en charge et donc de diagnostic précoce.

L'idéal serait peut-être un dépistage universel vers l'âge de 1 mois mais ce dépistage est malheureusement impossible sauf à le rendre obligatoire, ou assujéti au versement d'allocation (au Luxembourg: prime post-natale délivrée uniquement si l'enfant a été testé), ce qui n'est envisagé dans pratiquement aucun pays. On rappelle que l'étude française (Kolski [70]) ayant pratiqué un dépistage sur convocation à l'âge de 2 mois n'a pu tester que 64 % des naissances, rendant ainsi ce dépistage inutile. A l'inverse, c'est en maternité que la totalité des enfants sont susceptibles d'être testés, raison pour laquelle tous les programmes de dépistage nationaux et régionaux ont fait ce choix. Cela n'empêche pas, bien au contraire, de tout faire pour diminuer le nombre de faux positifs et délivrer aux parents une information de qualité.

Ce problème nous sensibilise particulièrement et nous avons débuté en 2011 une enquête auprès des parents (annexe 7) avant la deuxième étape, afin de confirmer ou non la qualité de l'information délivrée aux parents et d'en connaître le retentissement psychologique éventuel en cas de dépistage positif bilatéral ou unilatéral (fin d'étude prévue en 2013).

Dans l'ensemble, les parents soutiennent le dépistage auditif néonatal dans la mesure où une prise en charge précoce permet de limiter au minimum les retards développementaux des enfants sourds (Clemens [73, 77], Young[88]).

Les moyens à mettre en œuvre pour diminuer le ressenti négatif des parents sont :

- Un taux de faux-positif le plus bas possible
- Une information claire et adaptée, diffusée largement (en maternité mais aussi au niveau national et pour la population générale) sur le dépistage, les bénéfices à en attendre et la différence entre un dépistage et un diagnostic
- Un délai le plus court possible avant le deuxième test
- Une prise en charge psychologique dès que possible si nécessaire.

9 Faux positifs

Réduire le nombre de faux positif permet d'atteindre deux objectifs essentiels :

- ✓ Limiter l'anxiété parentale et la perturbation des interactions mère-enfant

- ✓ Limiter le taux de convocation à l'étape diagnostique et donc éviter une surcharge de travail pour les équipes d'ORL en charge de cette phase du dépistage.

Le taux de faux positifs dans notre série est de 1,03 % après la première étape, et de 0,02 % après deux étapes positives. Il est donc fortement réduit par la réalisation d'un deuxième test de dépistage en externe (Mason [36]). La réduction du taux de faux positifs permet la réduction du taux de convocation diagnostique puisque ce dernier est égal au taux de faux positifs ajouté au taux de vrais positifs de l'étape 2 (chapitre V.2.2).

Il est également dépendant du protocole utilisé comme le montre Sabino de Freitas [34]: après 2 PEAA, il est de 2 %, après 2 OEAp de 0,5 %, après OEAp + PEAA de 6 % à la première étape.

Les régions où plusieurs protocoles sont appliqués en fonction des établissements, rapportent des chiffres de faux positifs globalement équivalents aux nôtres : Mehl [90], 2,2 % ; Ghirri [57], 0,54 % ; Liu [68], 0,68 % à la première étape.

10 Justification du choix du protocole appliqué en Haute-Normandie

10.1 Un compromis coût-temps-facilité versus efficacité pour la première étape

10.1.1 Coût – Temps – Facilité d'utilisation

Meier [35] a fait la preuve par une étude très pratique qu'un test par OEAp était plus rapide, moins coûteux et plus facile à réaliser (installation du matériel) qu'un test par PEAA. Cette solution apparaît donc la plus acceptable pour le personnel des maternités ou des services de néonatalogie qui a dû inclure ce temps de dépistage dans sa charge de travail quotidienne, et pour les établissements qui financent eux-mêmes pour une grande partie des frais un tel programme.

Les OEAp ont un coût moins élevé car il y a moins de consommables. Le taux de faux positifs plus important, un des principaux reproches faits à ce test, est limité par la réalisation d'un retest par PEAA en cas de dépistage positif. D'après Lin [91], le coût estimé

d'une première étape par deux OEAp est de 10,1 US\$, alors que par OEAp +/- PEAA il est égal à 8,9 US\$. Ce calcul tient compte du coût de la machine, des consommables, du salaire du testeur et du suivi jusqu'au PEA diagnostique. Les consommables sont plus chers dans la deuxième option mais on rattrape cette dépense par un nombre beaucoup moins important de convocations et suivis.

Le coût du dépistage d'un enfant dans notre région a été calculé en prenant en compte l'amortissement des appareils et des sondes, le coût du consommable, le coût du personnel en maternité et en convocation ORL, et le coût de saisie des données ("secrétariat") en maternité et en ORL. Ce coût est donc estimé à 12 € par enfant pour le protocole OEAp +/- PEAA bilatéral, et à 12,65 € par enfant pour le même protocole uni et bilatéral. Sans comptabiliser la consultation diagnostique, le surcoût est donc faible pour un dépistage uni et bilatéral. Les mêmes calculs pour un protocole par OEAp +/- OEAp donnent un coût par enfant de 11,7 €, et pour PEAA +/- PEAA de 21,7 €.

10.1.2 Efficacité

Vohr [37], malgré une conclusion en faveur des PEAA, rapporte des taux de convocation à l'étape 1 assez proche pour deux hôpitaux sélectionnés, l'un appliquant pour l'étape 1 un protocole par PEAA uniquement (3,94 %), l'autre le même protocole que nous (3,65 %), taux qui restent supérieurs au nôtre (1,73 %). En prenant les résultats de tous les établissements des environs de New York étudiés, le taux de convocation global est de 3,31 % pour les PEAA, de 4,67% pour OEAp +/- PEAA et de 6,49% pour les OEAp. Les PEAA seuls ont donc un taux de convocation significativement meilleur que les OEAp+PEAA qui ont un taux de convocation significativement meilleur que les OEAp seules. On trouve la même conclusion chez Clarke.

Norton [76] avance un taux de convocation de 3 % chez les enfants testés en maternité sans facteur de risque par OEAp, puis OEAp ou PEAA confondus en retest si échec des OEAp. Pour les enfants à risque ou hospitalisés en néonatalogie, un taux très similaire est obtenu (3,4 %) avec la même séquence.

Dans notre série, le taux de convocation après la première étape est de 1,73 %. Donc pour 22 000 naissances par an, soit environ 1 800 naissances par mois, seulement 31 enfants par mois devront être convoqués en ORL pour l'étape 2 sur toute la région - et on

diagnostiquera finalement 2,5 surdités par mois. De plus, la comparaison de l'ancien protocole et de l'actuel (chapitre IV.2.3) a permis de montrer que le protocole actuel (étape 1 = OEAp +/- PEAA) diminue de manière significative le taux de convocation à l'étape 2. La charge de travail pour les services ORL référents a donc été allégée.

Lin [91], compare les mêmes protocoles que nous pour la première étape (OEAp + OEAp versus OEAp + PEAA en maternité avant la sortie à J3). La différence entre les deux taux de convocation est là aussi significativement favorable au deuxième protocole (5,8 % versus 1,8 %).

Dans l'état du Colorado (Mehl [5]), il existe 3 protocoles différents pour la première étape : PEAA, OEAp, ou OEAp+/-PEAA. Les taux de convocation sont respectivement 1,5 %, 11 %, et 8,4 %. Le meilleur taux est encore pour les PEAA, mais l'ajout de PEAA en cas d'échec aux OEAp permet une nette amélioration du taux de convocation.

L'équipe de Kennedy [83] rapporte le suivi des enfants du Wessex UNHS trial ([3] 1998). A la fin des huit années de suivi, une surdité a été confirmée chez 31 enfants, dont 24 avaient bénéficié du dépistage, identique à notre étape 1. Vingt-deux ont eu un dépistage positif. Cela revient à une sensibilité de 92 % et une spécificité de 98 % pour notre première étape, ce qui apparaît largement acceptable.

10.2 Premier test à partir de J2-J3

Pour les OEAp, attendre J2 ou J3 pour le premier test se justifie car nous avons vu plus haut (chapitre II.4.1.3) que dans les premières heures de vie il existe des débris de vernix dans le conduit auditif externe, et parfois une otite séreuse, empêchant un bon recueil du signal (Chang [25], Clarke [26], Kemp [22], Wessex UNHS trial group [3]). Konradsson [71] obtient un faible taux de convocation de 1,4 % après une première étape par OEAp seules réalisée entre J4 et J10, date à laquelle les enfants sont revus pour leur dépistage métabolique au Danemark, et où le dépistage auditif a été mis en place chez les enfants issus de maternité ; ce très bon résultat est probablement lié à la réalisation plus tardive du test par rapport à la majorité des autres études, dont la nôtre.

En revanche, les PEAA peuvent en théorie être recueillis dès le premier jour de vie. Cependant, l'adhérence des électrodes à la peau dans les 36 premières heures est rendue

aléatoire par le vernix qui recouvre toujours le nouveau-né, c'est pourquoi on attend en général J2 (Dauman [64]).

10.3 Choix du test à l'étape 2

Nous avons pu montrer (chapitre IV.2.3) que remplacer les OEAp par les PEAa à la deuxième étape a permis d'améliorer de manière significative la valeur prédictive positive après deux étapes. 61,1 % des enfants positifs après les deuxièmes OEAp avaient un diagnostic de surdité confirmé, tandis que grâce aux PEAa on arrive à 95,12 %. L'accompagnement des parents commence désormais dès qu'un résultat positif est retrouvé aux PEAa, par un entretien médical immédiat.

10.4 Les limites de ce protocole

10.4.1 Pas de détection des neuropathies auditives / dys-synchronies chez les enfants sans facteur de risque

Les neuropathies auditives / dys-synchronies se définissent chez l'enfant par la présence d'OEAp, des PEAa indétectables (déstructuration des PEA-TC), un tympanogramme normal et un réflexe stapédien absent. Chez l'adulte on ajoute des critères audiologiques objectifs (Berlin [92]). Elles ne sont donc pas détectées par notre protocole en maternité: on ne pratique pas de PEAa si les OEAp sont présentes.

Cependant la prévalence de cette affection reste exceptionnelle :

- chez tous les nouveau-nés elle serait de 0,044 % pour Kirkim [29](soit 1 enfant sur 2 273).
- Le risque est estimé par Mehl [5] à 1 pour 528 000 nouveau-nés sans facteur de risque.

C'est pourquoi nous avons décidé de faire le choix d'un test par OEAp chez les enfants non à risque.

Berg [93] a montré que sur 2 167 enfants testés en maternité, 0,92 % ont un dépistage suspect de neuropathie auditive à la première étape (échec aux PEAa, OEAp présentes), mais aucun n'est confirmé après la deuxième étape (mêmes tests pratiqués). Un

seul enfant est resté suspect de surdit   mais a   chou   aux OEAp et aux PEAA, ne remplissant pas le profil d'une neuropathie auditive.

La pr  valence de la neuropathie auditive / dys-synchronie chez les enfants    risque est en revanche non n  gligeable. Les deux principaux facteurs de risque en sont l'hyposmie n  onatale et l'hyper-bilirubin  mie ; sont   galement   voqu  s l'administration de furos  mide ou vancomycine, un petit poids de naissance, une immaturit   du syst  me nerveux central (Berg [93], Vlastarakos [94]). Les chiffres de pr  valence estim  e vont de 0,23 %    0,94 % chez les enfants    risques, et jusqu'   1,96 % en n  onatalogie (Vlastarakos [94]). Un d  pistage par PEAA semble donc l  gitime chez ces enfants    risque.

10.4.2 Organisation administrative du pistage

Avec la g  n  ralisation du d  pistage, il faudra probablement envisager un recueil centralis   et informatis   des r  sultats des diff  rents tests au moins pour la premi  re   tape de d  pistage. Le d  pistage des maladies m  taboliques d  j   en place peut servir de support, comme cela a   t   mis en place dans plusieurs programmes internationaux, et en France en Champagne-Ardenne. Le r  sultat du d  pistage est inscrit sur le carton de Guthrie    l'h  pital, centralis   par le centre de d  pistage r  gional bas      Reims qui transmet    l'  quipe de pistage les coordonn  es des enfants suspects (L  v  que [7]). Ce travail est donc   vit   au personnel des maternit  s et services de soins intensifs.

11 Validation des crit  res de qualit   d  finis par le JCIH pour un d  pistage auditif n  onatal de qualit  

On peut r  sumer un programme de d  pistage en quelques chiffres-cl  s. Les derni  res recommandations am  ricaines   mises par le JCIH [10] servent de r  f  rence pour les programmes en cours. Les principaux objectifs sont synth  tis  s dans le tableau 9 ci-dessous. On peut voir que notre protocole valide largement l'ensemble de ces objectifs.

	US Preventive Task Force	Notre s��rie
Exhaustivit�� (coverage)	> 95 %	99,88 %
Taux de convocation (referral rate)	< 4 %	0,17 %
Faux positifs	�� 3 %	0,02 %
Suivi (100-PdV)	�� 95 %	98,80 %

Tableau 9. Crit  res de qualit   de notre programme de d  pistage compar  s aux objectifs du JCIH.

VI RESULTATS, ANALYSE ET DISCUSSION A PROPOS DE LA POPULATION DES ENFANTS SOURDS

1 Analyse de la population des 142 enfants atteints de surdité bilatérale

Depuis l'initiation du programme de dépistage néonatal de la surdité, 142 enfants ont été diagnostiqués de surdité bilatérale.

1.1 Répartition en fonction du degré de surdité

La répartition des enfants en fonction du degré de déficience auditive est la suivante :

- Surdité légère : 18 enfants (13%)
- Surdité moyenne : 71 enfants (50%)
- Surdité sévère : 25 enfants (17%)
- Surdité profonde : 28 enfants (20%)

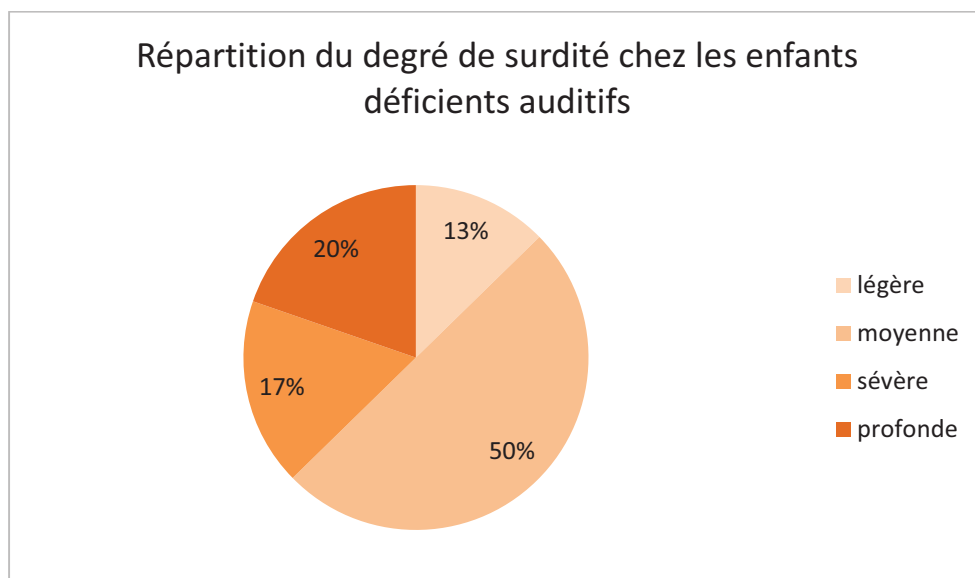


Figure 23. Répartition du degré de surdité chez les enfants déficients auditifs

La littérature rapporte des proportions relativement proches des nôtres :

Surdités	Légères	Moyennes	Sévères	Profondes
Langagne	12,5 %	40,0 %	25,0 %	22,5 %
Wessex UNHS Trial Group	-	55,5 %	29,6 %	14,8 %
Dalzell		59,0 %		41,0 %
Uus	-	38,8 %	26,3 %	34,9 %
Notre série	13,0 %	50,0 %	17,0 %	20,0 %

Tableau 10. Répartition des degrés de surdité dans la littérature

La prévalence calculée globale et pour chaque degré de surdité bilatérale congénitale dans notre population est :

- 0,18 surdités légères pour 1 000 naissances
- 0,7 surdités moyennes pour 1 000 naissances
- 0,52 surdités sévères et profondes pour 1 000 naissances

➤ *Soit une prévalence globale de 1,39 pour 1 000 naissances.*

Cette prévalence globale de la surdité néonatale bilatérale est en rapport avec les valeurs de la littérature qui s'échelonnent de 1,1 à 3,2/1 000 (Fortnum [95], Wessex UNHS Trial group [3], Konradsson [71], Mason [36], Vohr [79], Ghirri [57], Finitzo [75], Dalzell [84]). Fortnum [95] rapporte 0,9/1 000 pour les surdités moyennes, 0,34/1 000 pour les sévères et 0,38 pour les profondes, Ghirri [57] retrouve 0,6/1 000 légères, 1,4/1 000 moyennes, 1,2/1 000 sévères et profondes, chiffres légèrement supérieurs aux nôtres.

1.2 Etiologies retrouvées au sein de la population

1.2.1 Facteurs de risque

On retrouve un facteur de risque de surdité néonatale chez 52,1 % des surdités bilatérales. La figure 24 montre les différents facteurs recensés. On précisera que lorsqu'un enfant atteint de surdité d'origine syndromique a fait un passage en néonatalogie, il a été comptabilisé parmi les surdités syndromiques. Les enfants inclus dans la catégorie séjour en néonatalogie sont des enfants qui ne présentaient pas de syndrome mais une prématurité, un petit poids de naissance, une anoxie, une infection néonatale...

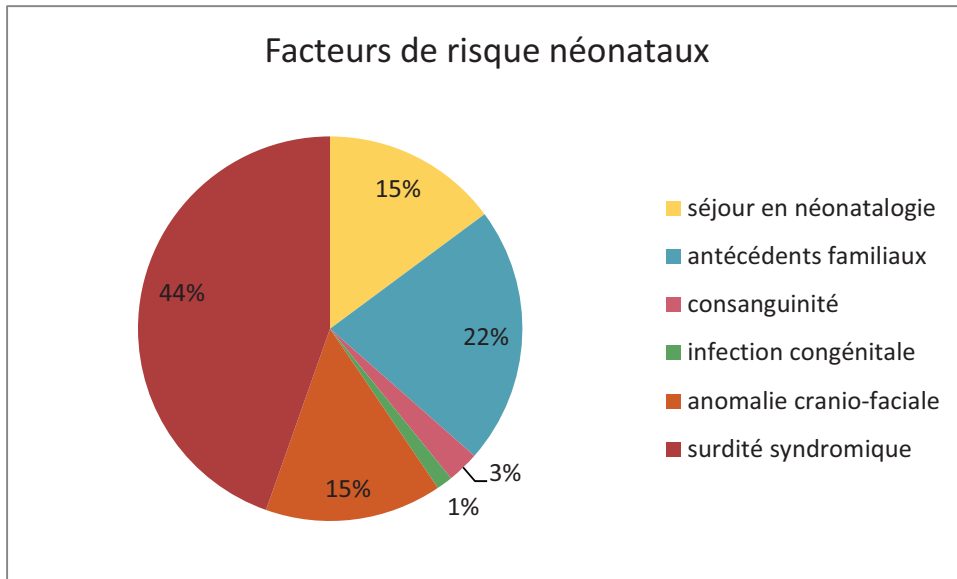


Figure 24. Facteurs de risque néonataux retrouvés parmi les surdités bilatérales

Dans la littérature, les trois principaux facteurs de risque rapportés sont : antécédents familiaux de surdité précoce, séjour en néonatalogie supérieur ou égal à 2 jours, et anomalies cranio-faciales (Langagne [66], Vohr [79], Ghirri [57], Dalzell [84]).

1.2.2 Bilan tomodensitométrique

Quatre-vingt-treize enfants (65 %) ont passé un scanner des rochers à la recherche d'anomalies de l'oreille externe, moyenne, interne, ou du nerf cochléaire (VIIIc).

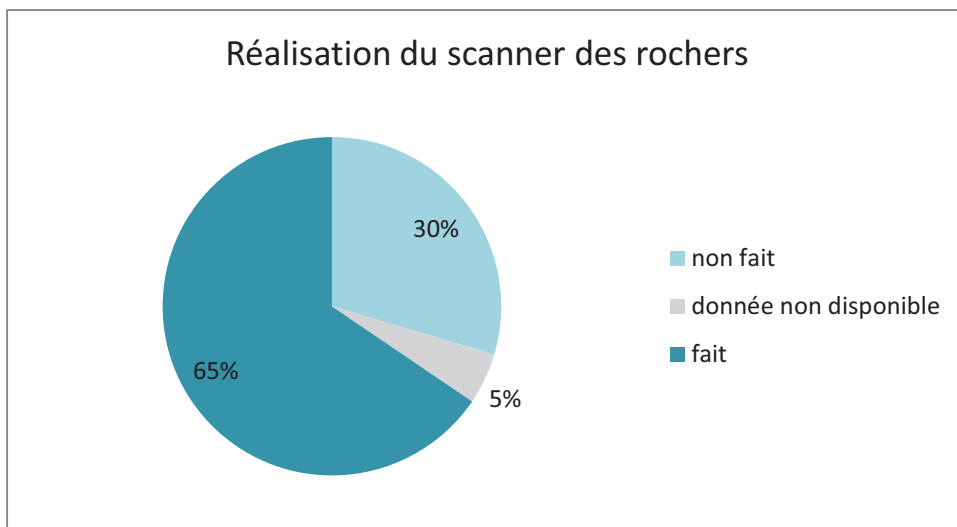


Figure 25. Proportion d'enfants ayant bénéficié d'un scanner des rochers

Le scanner n'a pas été pratiqué chez 42 enfants (30 %) :

- dans 4 cas pour refus des parents
- dans 4 cas pour décès précoce

- dans 2 cas le rendez-vous est en attente

Pour 69 enfants, la TDM n'a montré aucune anomalie.

Elle a en revanche permis de mettre en évidence chez les 24 autres enfants:

- 8 malformations d'oreille interne dont 2 de type Mondini
- 2 malformations d'oreille moyenne isolées
- 3 malformations d'oreille externe isolées
- 2 malformations d'oreille moyenne et interne
- 1 malformation d'oreille externe et interne
- 2 hypoplasies du VIIIc
- 3 malformations d'oreille interne et du VIIIc associées
- 3 dilatations de l'aqueduc du vestibule

Dans 3 cas seulement (12,5 %) ces anomalies étaient isolées, c'est-à-dire qu'il n'y avait aucune autre étiologie pour la surdité de ces enfants.

1.2.3 Bilan génétique

Soixante-six enfants (46,5 %) ont bénéficié d'une consultation en génétique clinique.

Les autres enfants n'ont pas été adressés systématiquement, certains pour les raisons suivantes :

- 6 parents ont refusé
- 4 sont en attente (délais de plusieurs mois)
- 4 sont décédés
- 2 trisomiques 21 n'ont pas été vus en consultation génétique d'après nos données.
- Non demandée en cas de surdité légère

Les grandes classes d'étiologies retrouvées à l'issue du bilan génétique sont résumées dans la figure 26 ci-dessous.

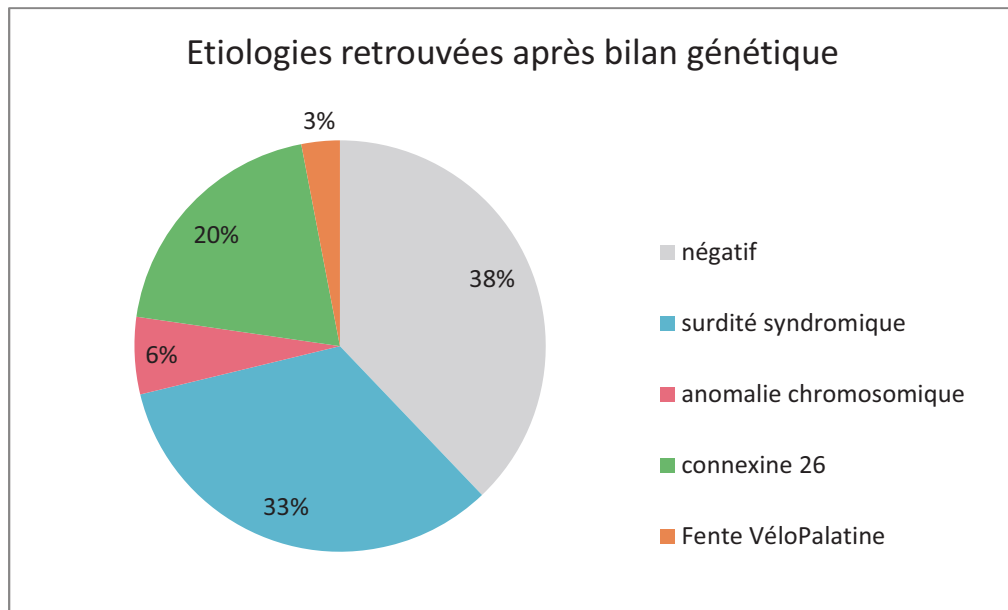


Figure 26. Etiologies retrouvées à l'issue du bilan génétique

Parmi les surdités syndromiques on compte :

- 5 associations CHARGE
- 3 syndromes de Franceschetti
- 2 syndromes de Pierre-Robin dont un associé à une collagénopathie de type II
- 1 syndrome de Waardenburg
- 1 syndrome de Cornelia-Delange
- 1 syndrome de Noonan
- 1 syndrome de Patterson Stevenson
- 1 syndrome de Rubinstein Taybi
- 1 syndrome branchio-oto-rénal
- 6 syndromes polymalformatifs non étiquetés

Les anomalies chromosomiques sont :

- 1 trisomie 22 mosaïque
- 1 chromosome 9 en anneau
- 1 microdélétion 27q12
- 1 monosomie de bras long du chromosome 21 par translocation

Il faut y ajouter 4 enfants trisomiques 21 non représentés ici car ils n'ont pas bénéficié de consultation génétique d'après nos données.

Les étiologies rapportées par Langagne [66] sur 42 sourds se répartissent en 11 surdités syndromiques (26,2 %), 1 CMV (2,4%), 1 anomalie cranio-faciale (FVP) (2,4%), et 69 % de surdités isolées, sans recherche de connexine 26 précisée. Neuf enfants ont séjourné en néonatalogie (21,4 %). Chez Ghirri [57], sur 26 enfants, 12 viennent de néonatalogie, 4 ont une surdité syndromique, 3 ont eu une infection néonatale par CMV, 2 ont une surdité génétique par mutation de connexine 26, 1 a une surdité familiale, et pour 4 enfants la surdité est idiopathique.

1.3 Prise en charge et suivi

L'âge médian au diagnostic dans notre population n'a pas été recueilli précisément, mais on estime le délai entre le diagnostic et la réhabilitation audio-prothétique à 2 mois, soit un âge médian au diagnostic de 4 à 5 mois pour les surdités sévères à profondes. Dans la littérature, les équipes les plus performantes rapportent un âge médian au diagnostic de 5 semaines (Uus [96]) à 3 mois (Dalzell [84]).

Le tableau 11 ci-dessous rassemble le taux d'appareillage et l'âge de mise en place pour chaque degré de surdité, ainsi que la durée de suivi et le taux de perdus de vue.

	Légère (18)	Moyenne (71)	Sévère (25)	Profonde (28)
Appareillage				
Taux d'enfants appareillés	11%	51%	88%	89%
Age médian à l'appareillage	3,5 ans	11,5 mois	7 mois	6 mois
Age moyen à l'appareillage	2,33 ans	15,3 mois	8,1 mois	8,4 mois
Limite inférieure d'âge à l'appareillage	2 ans	3 mois	4 mois	5 mois
Limite supérieure d'âge à l'appareillage	5ans	60 mois	20 mois	30 mois
Suivi				
Taux d'enfants PdV	50%	18,3%	12%	10,7%
Durée médiane du suivi	36 mois	31 mois	39 mois	31 mois
Durée moyenne du suivi	45 mois	31 mois	50 mois	43 mois
Durée minimum de suivi	4 mois	3 mois	2 mois	4 mois
Durée maximum de suivi	103 mois	91 mois	115 mois	109 mois

Tableau 11. Récapitulatif des données concernant l'appareillage et le suivi des enfants sourds bilatéraux en fonction du degré de surdité

Vingt-huit enfants sont perdus de vue (19,7 %). Le taux de perdus de vue diminue avec l'augmentation du degré de surdité : 50 % de perdus de vue pour les surdités légères contre 10,7 % pour les surdités profondes.

1.4 Réhabilitation

1.4.1 Appareillage conventionnel

Quatre-vingt-cinq enfants ont bénéficié d'un appareillage conventionnel (60 %). La répartition pour chaque degré de surdité est détaillée ci-dessous par la figure 27. Nous constatons en toute logique que plus le degré de surdité est important, plus le taux d'appareillage augmente.

Les deux enfants atteints de surdité légère appareillés ont vu leur seuil auditif se dégrader au cours du suivi, jusqu'à nécessiter une réhabilitation prothétique à l'âge de 2 et 5 ans.

Près de la moitié des surdités moyennes (51 %) ont bénéficié d'un appareillage conventionnel. Tous sauf quatre (89 %) ont une perte auditive moyenne (PAM) supérieure ou égale à 50 dB HL. Les quatre enfants appareillés alors que la PAM était inférieure à 50 dB HL l'ont été tardivement: 2 surdités se sont aggravées, 1 enfant présentait un retard global et des troubles du comportement, le dernier a développé un retard secondaire. Parmi les 35 enfants non appareillés (49 %), la moitié avaient une PAM supérieure à 50dB HL initialement, et n'ont pas été appareillés car : 6 sont perdus de vue, 6 ont été améliorés après correction de l'OSM surajoutée, 1 s'est amélioré au cours du suivi, 1 est décédé, et pour 1 enfant la surveillance se poursuit avec retard de développement global. On constate donc que la majorité des enfants dont la PAM est supérieure ou égal à 50 dB HL est appareillé, quand le contexte médico-social le permet. Pour les enfants dont la PAM est inférieure à 50 dB HL, soit un seuil pouvant faire espérer des acquisitions normales, nous adoptons une surveillance rapprochée de l'évolution du langage, du comportement et des acquisitions afin de proposer rapidement un appareillage en cas de difficultés.

Sur les vingt-six enfants atteints de surdité sévère, trois enfants n'ont pas été appareillés :

- 1 enfant pour retard psychomoteur majeur et refus des parents
- 1 enfant suivi en dehors de la région
- 1 enfant décédé précocement

Parmi les sourds profonds, trois n'ont été appareillés par un appareillage conventionnel car :

- 2 sont décédés précocement
- 1 enfant sourd profond s'est aggravé pendant le bilan suite à une méningite avec fibrose cochléaire, motivant une implantation cochléaire en urgence avant l'appareillage conventionnel

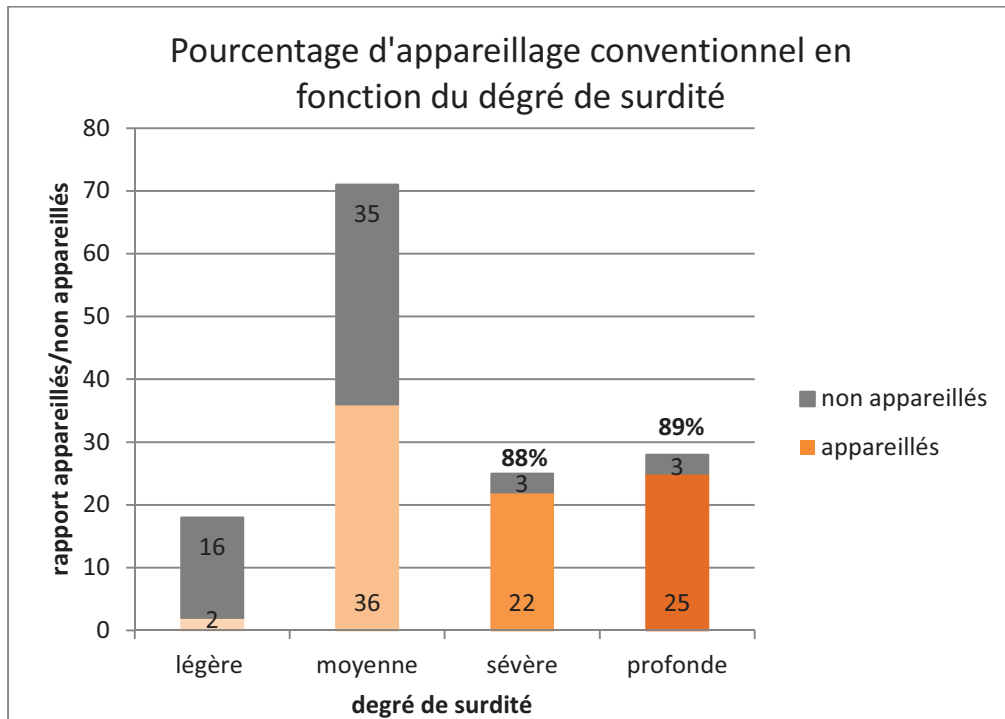


Figure 27. Pourcentage d'appareillage conventionnel en fonction du degré de surdité

L'âge médian (en mois) auquel les enfants ont pu être appareillés est décrit dans la figure 27.

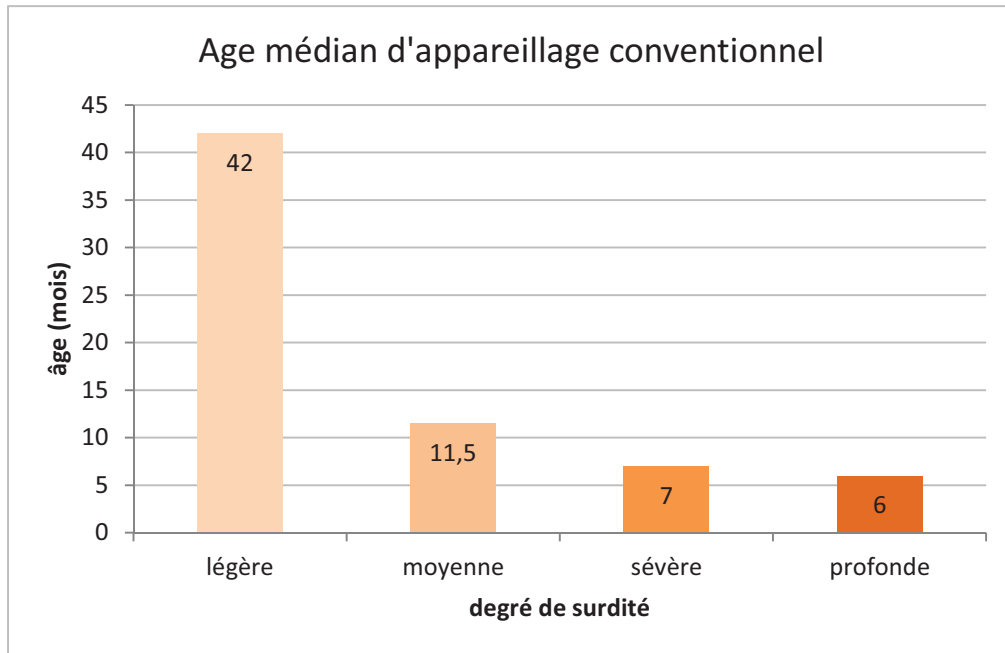


Figure 28. Age médian d'appareillage conventionnel

L'âge médian d'appareillage est de 6 à 7 mois pour les surdités sévères à profondes, c'est-à-dire très précoce car le seuil auditif est en général rapidement confirmé et l'indication de l'appareillage ne se discute pas. Il a été démontré que la réhabilitation avant l'âge de 6 mois est la période optimale puisqu'elle permet de limiter les retards de langage (Yoshinaga [20, 21]). Dans le cas des surdités moyennes, la détermination du seuil est en général plus difficile et peut nécessiter plusieurs audiométries comportementales. De plus, nous sommes plus enclins à surveiller l'évolution du seuil et des acquisitions des enfants ayant une surdité moyenne de 1^{er} degré avant de proposer un appareillage. Cette affirmation est encore plus vraie pour les surdités légères.

Cependant l'âge médian d'appareillage retrouvé dans la littérature varie de 16 semaines (Uus [96]) à 7,5 mois (Dalzell [84]) (Vohr [79] 6 mois, Langagne [66] moyenne de 5 mois, Mason [36] 4 mois), ce qui nous place dans le groupe d'âge d'appareillage plus tardif. Cela pourrait s'expliquer par un âge au diagnostic décalé par plusieurs examens auditifs afin de s'approcher au mieux du seuil réel, et par une attitude moins interventionniste chez les surdités légères et moyennes de premier degré.

Langagne [66] rapporte un taux d'appareillage global de 64 %, réparti en 100 % chez les surdités sévères et profondes, et 40 % chez les surdités moyennes, après exclusion d'un perdu de vue et d'un enfant décédé. L'âge moyen d'appareillage est de 5 mois, plus précoce que dans notre série. Plus de 70 % des surdités sévères à profondes sont appareillées avant

l'âge de 6 mois. 7,5 % des enfants ont aggravé leur PAM au cours du suivi, 22,5 % l'ont améliorée voire normalisée (12,5 %). Le suivi était effectif pour 90 % des enfants sourds. Dans l'étude de Dalzell [84], 75 % des enfants atteints de surdité bilatérale légère à profonde sont appareillés, ce qui pourrait traduire une attitude plus interventionniste vis-à-vis de l'appareillage.

1.4.2 Implantation cochléaire

Vingt-deux enfants (15,5 %) ont bénéficié de la pose d'un implant cochléaire, soit 41,5 % des surdités sévères et profondes, et un enfant est en attente à l'heure actuelle.

La figure 29 montre les pourcentages respectifs de surdité sévère et profonde chez les enfants implantés.

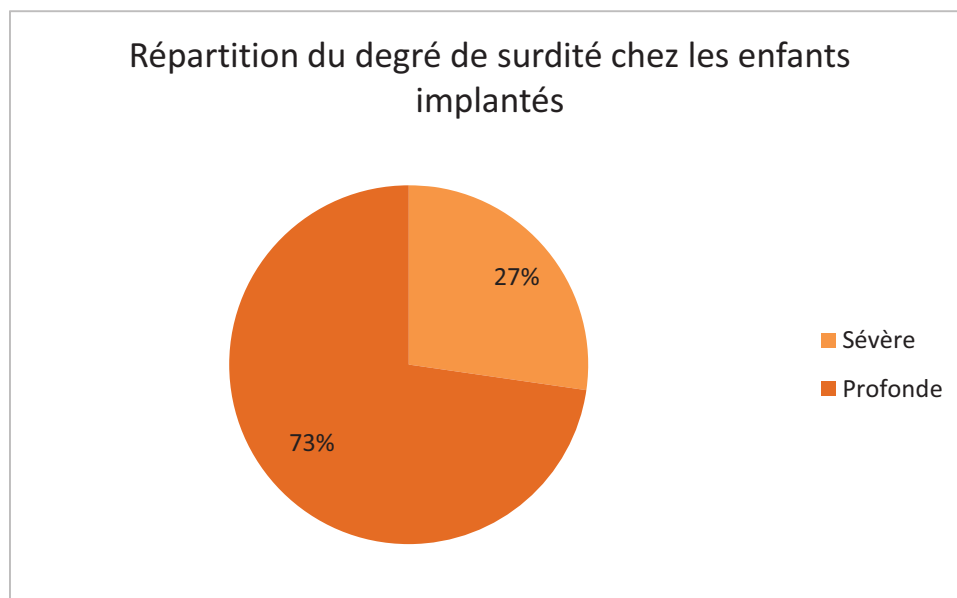


Figure 29. Répartition du degré de surdité chez les enfants implantés

La figure 30 présente le taux d'enfants ayant bénéficié d'un implant cochléaire en fonction de leur degré de surdité.

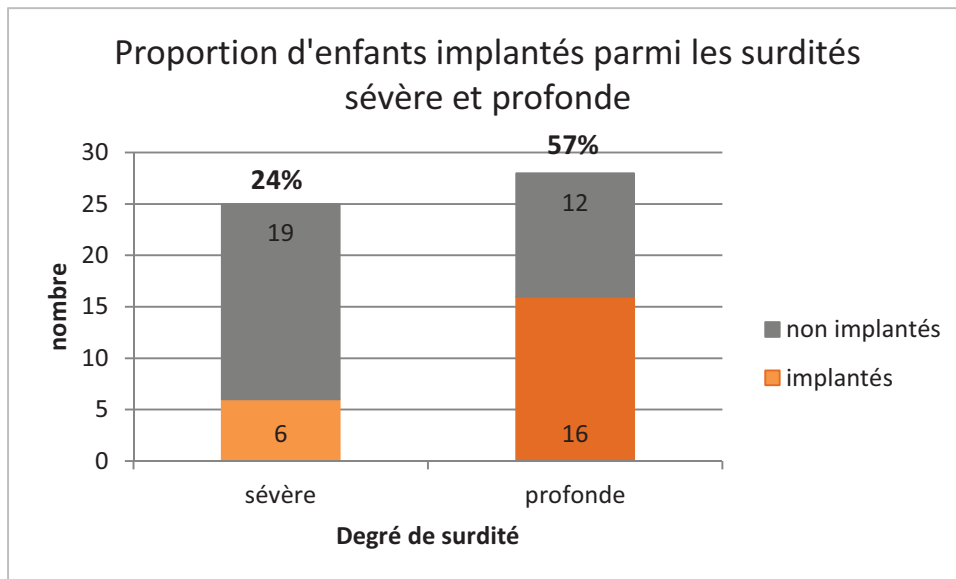


Figure 30. Proportion d'enfants implantés parmi les surdités sévère et profonde

Six enfants sur 25 atteints de surdité sévère ont été implantés pour les raisons suivantes :

- 5 enfants avaient des seuils insuffisants avec l'appareil conventionnel (confirmés dès les premiers mois),
- Les seuils auditifs se sont aggravés chez un enfant.

Seize enfants sourds profonds (57%) ont pu être implantés. Les 12 autres (43%) enfants n'ont pas été implantés pour les raisons suivantes :

- 1 refus par parents sont sourds gestuants
- 2 refus de parents oralisant
- le contexte familial était trop précaire pour un enfant (perdu de vue depuis)
- 3 enfants ont un retard global d'acquisitions majeur. Après discussion entre le CHU et le centre de rééducation, on sursoit à une implantation.
- Un enfant a été perdu de vue précocement
- 2 sont décédés précocement
- Un enfant présente actuellement des seuils limites à l'indication après pose d'aérateurs transtympaniques
- Un dernier est en cours de bilan en vue d'une implantation prochaine.

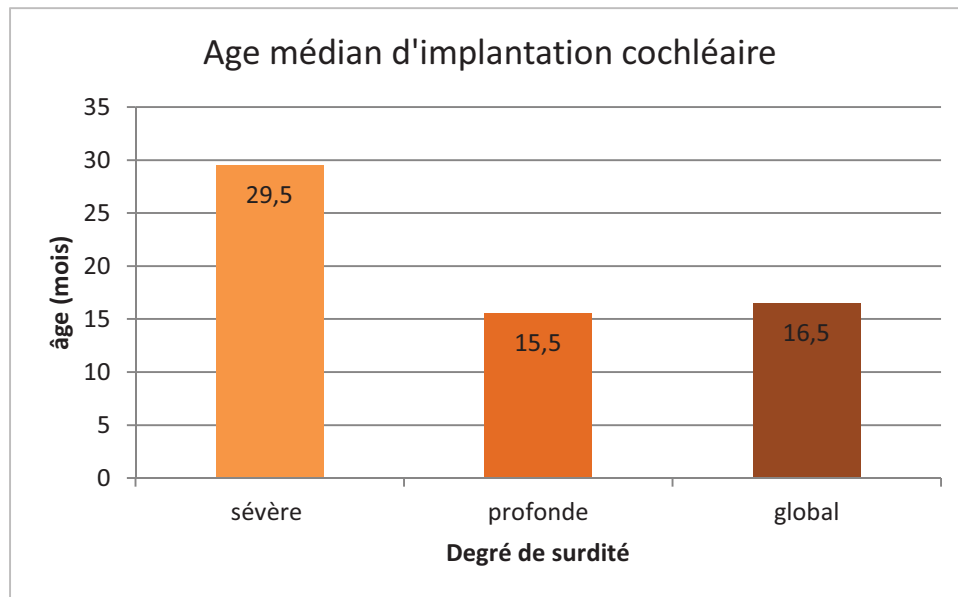


Figure 31. Age médian d'implantation cochléaire

L'âge médian de la chirurgie (figure 31) est nettement inférieur chez les enfants sourds profonds par rapport aux enfants sourds sévères, l'indication audiométrique étant plus nette en cas de surdité profonde qu'en cas de surdité sévère où l'on attend en général un peu plus longtemps pour évaluer le bénéfice de la réhabilitation prothétique.

On constate toutefois dans notre population d'enfants implantés que l'âge à l'implantation est de plus en plus précoce depuis 3 ou 4 ans.

Chez Langagne [97], 30 % d'enfants ont été implantés parmi les sourds sévères à profonds. L'âge moyen global d'implantation est de 17,5 mois. Trois enfants sourds profonds sur 10 n'ont pas été implantés pour refus des parents, décès et suivi interrompu. Un enfant atteint de surdité sévère sur 10 a été implanté, les autres avaient des gains prothétiques satisfaisants (6) ou un seuil auditif qui s'est amélioré (3).

2 Analyse de la population des 55 enfants atteints d'hypoacousie unilatérale

Cinquante-cinq enfants ont été diagnostiqués d'une surdité unilatérale sur 64 826 naissances, puisque nous avons débuté le suivi des dépistages unilatéraux positifs après quelques années de pratique, soit *une incidence de 0,8 pour 1 000 nouveau-nés*.

2.1 Répartition en fonction du degré de surdité

La répartition des enfants en fonction du degré de déficience auditive est la suivante :

- Surdité légère : 3 enfants (5 %)
- Surdité moyenne : 31 enfants (56 %)
- Surdité sévère : 12 enfants (22 %)
- Surdité profonde : 1 enfant (2 %)
- Cophose : 5 enfants (9 %)
- Donnée non disponible : 3 enfants (5 %)

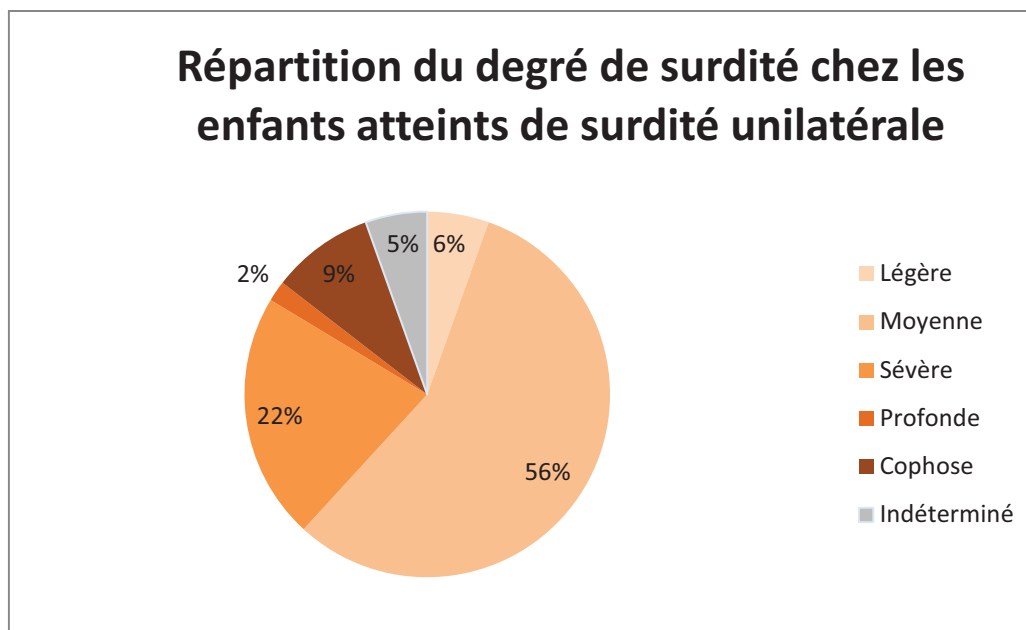


Figure 32. Répartition du degré de surdité chez les enfants atteints de surdité unilatérale. Nous avons utilisé en priorité quand il était disponible le seuil auditif comportemental pour déterminer le degré de surdité des enfants. Le cas échéant nous nous sommes basés sur le seuil de l'onde V de l'oreille atteinte aux PEA-TC.

2.2 Facteurs de risque et étiologies

2.2.1 Facteurs de risque

Vingt-quatre (43,6 %) enfants présentent un facteur de risque de surdité, répartis comme le montre la figure 33.

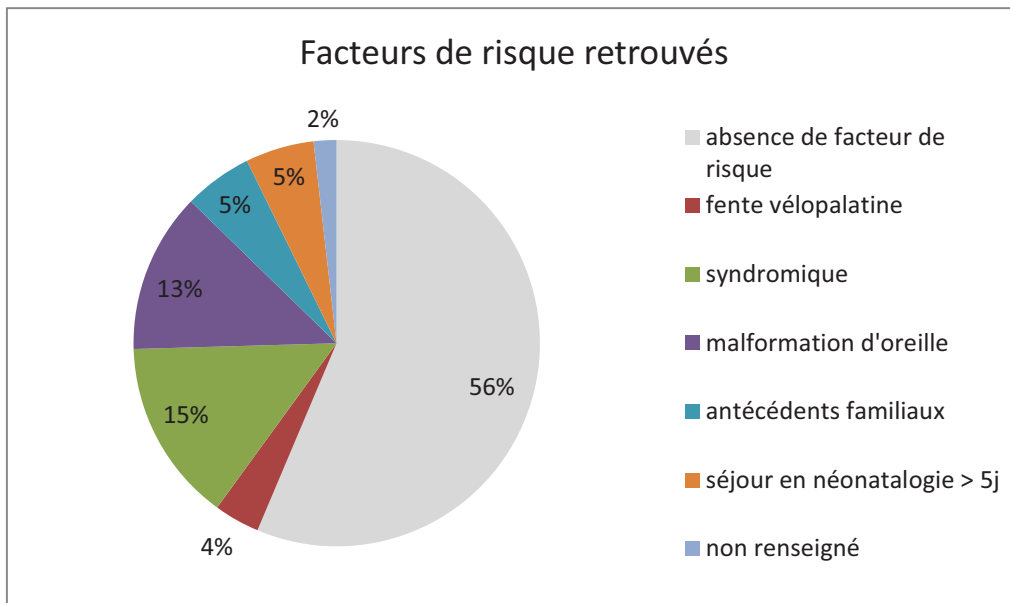


Figure 33. Facteurs de risque de surdité retrouvés chez les enfants sourds unilatéraux

Six (10,9 %) ont séjourné en néonatalogie, mais nous avons comptabilisé le facteur de risque 'surdité syndromique' quand l'enfant atteint d'un syndrome polymalformatif affectant l'audition a dû séjourner en néonatalogie.

2.2.2 Etiologies

On retrouve les étiologies suivantes :

- Fente vélopalatine : 2 enfants
- Surdités syndromiques regroupant :
 - 2 syndromes de Goldenhar,
 - 1 trisomie 21,
 - 4 syndromes non étiquetés,
 - 1 Situs Inversus.
- Aplasie d'oreille isolée : 6 enfants
- Malformation cochléaire isolée : 6 dont 3 de type Mondini
- Hypoplasie ou agénésie du nerf cochléaire isolée : 5 enfants

2.2.3 Bilan tomodensitométrique

Trente-neuf enfants (70,9 %) ont bénéficié d'un scanner des rochers. Une anomalie a été mise en évidence dans 20 cas, soit un peu plus de la moitié.

Ces anomalies sont :

- Malformation isolée de l'oreille interne : 6
- Hypoplasie du nerf cochléaire : 5
- Malformation de l'oreille externe : 2
- Malformations de l'oreille externe et de l'oreille moyenne associées : 3
- Malformations de l'oreille moyenne et de l'oreille interne associées : 2
- Malformation de l'oreille moyenne isolée : 2 dont une malformation ossiculaire isolée

2.2.4 Bilan génétique

Onze enfants (20 %) ont été adressés en consultation génétique, à la demande des parents ou en cas de surdité familiale. En dehors des surdités syndromiques, pas toujours étiquetés, aucune étiologie génétique n'a été mise en évidence à ce jour.

2.3 Evolution et suivi

2.3.1 Evolutivité de la surdité

On n'a relevé aucune aggravation sur l'oreille atteinte, et aucune bilatéralisation, dans la limite du suivi. Chez deux enfants, l'audiométrie s'est normalisée au cours du suivi.

2.3.2 Durée du suivi

La durée médiane de suivi pour cette population est de 20 mois, allant de 2 à 64 mois (tableau 12).

Pour 55 surdités unilatérales	
<i>Suivi</i>	
Taux d'enfants PdV (%)	32,7
Durée médiane du suivi (en mois)	20
Durée moyenne du suivi (en mois)	21
Durée minimum de suivi (en mois)	2
Durée maximum de suivi (en mois)	64

Tableau 12. Récapitulatif des données concernant le suivi des enfants sourds unilatéraux

Nous avons constaté que le taux de perdus de vue n'est pas lié au degré de surdité de l'oreille atteinte. On peut penser que les parents, une fois rassurés sur la normalité de la deuxième oreille, estiment que le suivi n'est pas nécessaire. Nous serons probablement amenés à revoir certains enfants en difficulté d'apprentissage au cours de leur scolarité.

2.3.3 Perdus de vue

On dénombre 18 perdus de vue (32,7 %).

2.4 Réhabilitation

A ce jour, aucun enfant n'a présenté un retard justifiant une réhabilitation de sa surdité. Un suivi tout au long de la scolarité de l'enfant paraît essentiel pour détecter des difficultés d'apprentissage éventuelles dès qu'elles s'installent. Leur apparition doit faire discuter d'un appareillage. Jusqu'alors, la durée de suivi des enfants (2 ans et 10 mois en moyenne, 5 ans et 7 mois maximum) n'est probablement pas suffisante pour affirmer qu'aucune réhabilitation ne sera nécessaire parmi les enfants de la série, car même si la surdité unilatérale n'entrave pas la mise en place du langage, elle n'est pas sans répercussion sur la scolarité de l'enfant (Noel-Petroff [98]), et l'information des parents et des enseignants peut en limiter les conséquences.

VII CONCLUSION

Cette étude montre qu'un programme de dépistage néonatal auditif en maternité ou néonatalogie est tout à fait réalisable avec une efficacité importante, en utilisant un protocole en deux étapes. La première étape, hospitalière, consiste en un test par OEAp puis retest par PEAA en cas d'absence d'OEAp chez les nouveau-nés sans facteur de risque, ou chez les nouveau-nés à risque en un test par PEAA puis retest par PEAA en cas d'échec du premier. La deuxième étape réalisée en externe à quatre semaines est la recherche de PEAA.

Les structures et les équipes sont en place pour assurer le diagnostic, le suivi et la prise en charge des enfants sourds. Il nous paraît important de suivre également les enfants atteints de surdité légère et de surdité unilatérale, au moins jusqu'à l'âge de 6 ans, afin de détecter rapidement tout retard d'apprentissage, voire toute dégradation des seuils auditifs.

Ce programme est performant grâce à l'implication de toutes les équipes concernées, des services de maternité à la consultation ORL, et grâce à une interaction constructive et permanente entre les différents acteurs du suivi des enfants. L'accompagnement psychologique des parents est proposé à chaque étape.

On pourra sans doute optimiser la gestion administrative du programme en s'inspirant d'expériences comme celle de Champagne-Ardenne, maintenant que le dépistage néonatal auditif est reconnu comme programme national.

Enfin, le dépistage auditif à la naissance ne doit pas faire oublier qu'il faut absolument rester vigilant, chez tous les enfants, au bon développement du langage et des acquisitions, en période préscolaire mais aussi pendant une grande partie de la scolarité, car il existe sûrement quelques faux-négatifs au dépistage (dont le taux est difficilement estimable), et surtout certaines surdités de l'enfant s'installent secondairement. Pour exemple citons l'étude de Fortnum [95], qui trouve une prévalence de la surdité de 1,1/1 000 enfants à la naissance, alors qu'à l'âge de 9 ans elle atteint 1,7/1000 enfants.

VIII BIBLIOGRAPHIE

1. Universal screening for hearing loss in newborns: US Preventive Services Task Force recommendation statement. *Pediatrics* 2008,**122**:143-148.
2. European Consensus Statement on Neonatal Hearing Screening. *Acta Paediatrica* 1999,**88**:107-108.
3. Group WUNHST. Controlled trial of universal neonatal screening for early identification of permanent childhood hearing impairment. Wessex Universal Neonatal Hearing Screening Trial Group. *Lancet* 1998,**352**:1957-1964.
4. Prieve BA, Stevens F. The New York State universal newborn hearing screening demonstration project: introduction and overview. *Ear Hear* 2000,**21**:85-91.
5. Mehl AL, Thomson V. The Colorado Newborn Hearing Screening Project, 1992–1999: On the Threshold of Effective Population-Based Universal Newborn Hearing Screening. *Pediatrics* 2002,**109**:e7-e7-e7-e7.
6. De Barros Boishardy A, Lenoir FM, Brami P, Kapella M, Obstoy MF, Amstutz-Montadert I, *et al.* Universal hearing screening: 10,835 newborns tested in maternity wards of the geographical Department of Eure, France. *Annales D'oto-Laryngologie Et De Chirurgie Cervico Faciale: Bulletin De La Société D'oto-Laryngologie Des Hôpitaux De Paris* 2005,**122**:223-230.
7. Lévêque M, Schmidt P, Leroux B, Danvin J-B, Langagne T, Labrousse M, *et al.* Universal newborn hearing screening: a 27-month experience in the French region of Champagne-Ardenne. *Acta Paediatrica (Oslo, Norway: 1992)* 2007,**96**:1150-1154.
8. Arrêté du 23 avril 2012 relatif à l'organisation du dépistage de la surdité permanente néonatale | Legifrance. In.
9. BIAP. Classification audiométrique des déficiences auditives. *recommandation 02/1 bis* 1997.
10. Hearing JCol. Year 2007 Position Statement: Principles and Guidelines for Early Hearing Detection and Intervention Programs. *Pediatrics* 2007,**120**:898-921.
11. Roizen NJ. Nongenetic causes of hearing loss. *Ment Retard Dev Disabil Res Rev* 2003,**9**:120-127.
12. Haute Autorité de Santé. Evaluation du dépistage néonatal systématique de la surdité permanente bilatérale. Rapport 2007. pp. 1-136.
13. Morton CC, Nance WE. Newborn hearing screening--a silent revolution. *The New England journal of medicine* 2006,**354**:2151-2164.
14. Verbeeck J, Van Kerschaver E, Wollants E, Beuselinck K, Stappaerts L, Van Ranst M. Detection of perinatal cytomegalovirus infection and sensorineural hearing loss in belgian infants by measurement of automated auditory brainstem response. *Journal of Clinical Microbiology* 2008,**46**:3564-3568.
15. Parving A. The need for universal neonatal hearing screening--some aspects of epidemiology and identification. *Acta Paediatrica* 2007,**88**:69-72.
16. Denoyelle F, Marlin S, Weil D, Moatti L, Chauvin P, Garabedian EN, *et al.* Clinical features of the prevalent form of childhood deafness, DFNB1, due to a connexin-26 gene defect: implications for genetic counselling. *Lancet* 1999,**353**:1298-1303.
17. Roux I, Safieddine S, Nouvian R, Grati Mh, Simmler M-C, Bahloul A, *et al.* Otoferlin, defective in a human deafness form, is essential for exocytosis at the auditory ribbon synapse. *Cell* 2006,**127**:277-289.
18. Marcolla A, Bouchetemple P, Lerosey Y, Marie JP, Dehesdin D. Genetic deafness. *Annales D'oto-Laryngologie Et De Chirurgie Cervico Faciale: Bulletin De La Société D'oto-Laryngologie Des Hôpitaux De Paris* 2006,**123**:143-147.
19. Wilson JMG, Jungner G. Principles and practice of screening for disease. *World Health Organization* 1968:1-163.

20. Yoshinaga-Itano C BR, Sedey AL. Describing the trajectory of language development in the presence of severe-to-profound hearing loss: a closer look at children with cochlear implants versus hearing aids. *Otol Neurotol*. 2010,**31**:1268-1274.
21. Yoshinaga-Itano C, Coulter D, Thomson V. Developmental outcomes of children with hearing loss born in Colorado hospitals with and without universal newborn hearing screening programs. *Seminars in Neonatology* 2001,**6**:521-529.
22. Kemp DT, Ryan S. Otoacoustic emission tests in neonatal screening programmes. *Acta otolaryngologica. Supplementum* 1991,**482**:73-84.
23. Kemp DT. Stimulated acoustic emissions from within the human auditory system. *J Acoust Soc Am* 1978,**64**:1386-1391.
24. Mom T, Avan P. Les otoémissions acoustiques provoquées transitoires et produites de distorsion acoustique. In: *Electrophysiologie en ORL: Société Française d'ORL et de Chirurgie de la face et du cou*; 2008.
25. Chang KW, Vohr BR, Norton SJ, Lekas MD. External and middle ear status related to evoked otoacoustic emission in neonates. *Archives of otolaryngology--head & neck surgery* 1993,**119**:276-282.
26. Clarke P, Iqbal M, Mitchell S. A comparison of transient-evoked otoacoustic emissions and automated auditory brainstem responses for pre-discharge neonatal hearing screening. *Int J Audiol* 2003,**42**:443-447.
27. Doyle KJ, Fujikawa S, Rogers P, Newman E. Comparison of newborn hearing screening by transient otoacoustic emissions and auditory brainstem response using ALGO-2®. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology* 1998,**43**:207-211.
28. Moulin A, Ferber-Viart C, Berland M, Dubreuil C, Duclaux R. Dépistage systématique de la surdité en maternité par otoémissions acoustiques provoquées: aspects pratiques et attitudes parentales: Universal hearing screening on a maternity ward using otoacoustic emissions: practical aspects and parental views. *Archives de pédiatrie* 2001,**8**:929-936.
29. Kirkim G, Serbetcioglu B, Erdag TK, Ceryan K. The frequency of auditory neuropathy detected by universal newborn hearing screening program. *International journal of pediatric otorhinolaryngology* 2008,**72**:1461-1469.
30. Norton S, Gorga M, Widen J, Folsom R, Sininger Y, Cone-Wesson B, et al. Identification of Neonatal Hearing Impairment: Evaluation of Transient Evoked Otoacoustic Emission, Distortion Product Otoacoustic Emission, and Auditory Brain Stem Response Test Performance. *Ear & Hearing October 2000* 2000,**21**:508-528.
31. van Straaten HL. Automated auditory brainstem response in neonatal hearing screening. *Acta Paediatrica (Oslo, Norway: 1992). Supplement* 1999,**88**:76-79.
32. van Straaten HLM, Tibosch CH, Dorrepaal C, Dekker FW, Kok JH. Efficacy of automated auditory brainstem response hearing screening in very preterm newborns. *The Journal of Pediatrics* 2001,**138**:674-678.
33. Aidan D, Avan P, Bonfils P. Auditory screening in neonates by means of transient evoked otoacoustic emissions: a report of 2,842 recordings. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1999,**108**:525-531.
34. Freitas VSd, Alvarenga KdF, Bevilacqua MC, Martinez MAN, Costa OA. Critical analysis of three newborn hearing screening protocols. *Pró-Fono: Revista De Atualização Científica* 2009,**21**:201-206.
35. Meier S, Narabayashi O, Probst R, Schmuziger N. Comparison of currently available devices designed for newborn hearing screening using automated auditory brainstem and/or otoacoustic emission measurements. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology* 2004,**68**:927-934.
36. Mason JA, Herrmann KR. Universal infant hearing screening by automated auditory brainstem response measurement. *Pediatrics* 1998,**101**:221-228.

37. Vohr BR, Oh W, Stewart EJ, Bentkover JD, Gabbard S, Lemons J, *et al.* Comparison of costs and referral rates of 3 universal newborn hearing screening protocols. *The Journal of Pediatrics* 2001,**139**:238-244.
38. Estève-Fraysse M. Les potentiels évoqués auditifs précoces. In: *Electrophysiologie en ORL* Edited by SFORL: Rapports de la SFORL; 2008. pp. 35-51.
39. Teissier N, Mondain M, Van den Abbeele T. Les potentiels évoqués auditifs stationnaires ou Steady-state Evoked potentials. In: *Electrophysiologie en ORL* Edited by SFORL: Rapports de la SFORL; 2008. pp. 64-72.
40. Delaroché M, Gavilan-Cellié I, Maurice-Tison S, Kpozehouen A, Dauman R. Is behavioral audiometry achievable in infants younger than 6 months of age? *International journal of pediatric otorhinolaryngology* 2011,**75**:1502-1509.
41. BIAP. Les bases de l'éducation auditive chez l'enfant et l'adulte. *Recommandation 28/1*.
42. BIAP. Education auditive : objectifs et méthodologie. *Recommandation 28/2*.
43. BIAP. Guidance Parentale de parents d'enfants sourds candidats à l'adaptation d'une prothèse cochléaire ou porteurs d'un implant cochléaire. *Recommandation 25/2*.
44. BIAP. Appareillage auditif chez l'enfant dans la première année. *Recommandation 06/11*.
45. Haute Autorité de Santé. Surdit  de l'enfant : accompagnement des familles et suivi de l'enfant de 0   6 ans, hors accompagnement scolaire. Recommandation pour la pratique clinique 2009.
46. Garabedian EN, Loundon N, Mondain M, Piron JP, Roman S, Triglia JM. Pediatric cochlear implants. *Annales d'oto-laryngologie et de chirurgie cervico faciale: bulletin de la Soci t  d'oto-laryngologie des h pitaux de Paris* 2003,**120**:139-151.
47. NIH consensus conference. Cochlear implants in adults and children. *JAMA* 1995,**274**:1955-1961.
48. Legent FL, Perlemuter G, Vandembrouck. *Cahiers d'Anatomie ORL* 1988.
49. Shulman S, Besculides M, Saltzman A, Ireys H, White KR, Forsman I. Evaluation of the universal newborn hearing screening and intervention program. *Pediatrics* 2010,**126** **Suppl 1**:S19-27-S19-27.
50. Bamford J, Uus K, Davis A. Screening for hearing loss in childhood: issues, evidence and current approaches in the UK. *Journal of Medical Screening* 2005,**12**:119-124.
51. Gaffney M, Green DR, Gaffney C. Newborn Hearing Screening and Follow-up: Are Children Receiving Recommended Services? *Public Health Reports* 2010,**125**:199-207.
52. Olusanya BO, Somefun AO, Swanepoel DW. The Need for Standardization of Methods for Worldwide Infant Hearing Screening: A Systematic Review. *The Laryngoscope* 2009,**118**:1830-1836.
53. Bailey HD, Bower C, Krishnaswamy J, Coates HL. Newborn hearing screening in Western Australia. *The Medical Journal of Australia* 2002,**177**:180-185.
54. Szyfter W, Wr bel M, Radziszewska-Konopka M, Szyfter-Harris J, Karlik M. Polish universal neonatal hearing screening program-4-year experience (2003-2006). *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology* 2008,**72**:1783-1787.
55. Trinidad-Ramos G, de Aguilar VA, Jaudenes-Casaub n C, N n ez-Batalla F, Sequ -Canet JM. Early hearing detection and intervention: 2010 CODEPEH recommendation. *Acta Otorrinolaringol gica Espa ola* 2010,**61**:69-77.
56. Weichbold V, Nekahm-Heis D, Welzl-Mueller K. Ten-year outcome of newborn hearing screening in Austria. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology* 2006,**70**:235-240.
57. Ghirri P, Liembruno A, Lunardi S, Forli F, Boldrini A, Baggiani A, *et al.* Universal neonatal audiological screening: experience of the University Hospital of Pisa. *Italian Journal of Pediatrics* 2011,**37**:16-16.
58. Geal-Dor M, Adelman C, Levi H, Zentner G, Stein-Zamir C. Comparison of two hearing screening programs in the same population: oto-acoustic emissions (OAE) screening in newborns and behavioral screening when infants. *International journal of pediatric otorhinolaryngology* 2010,**74**:1351-1355.

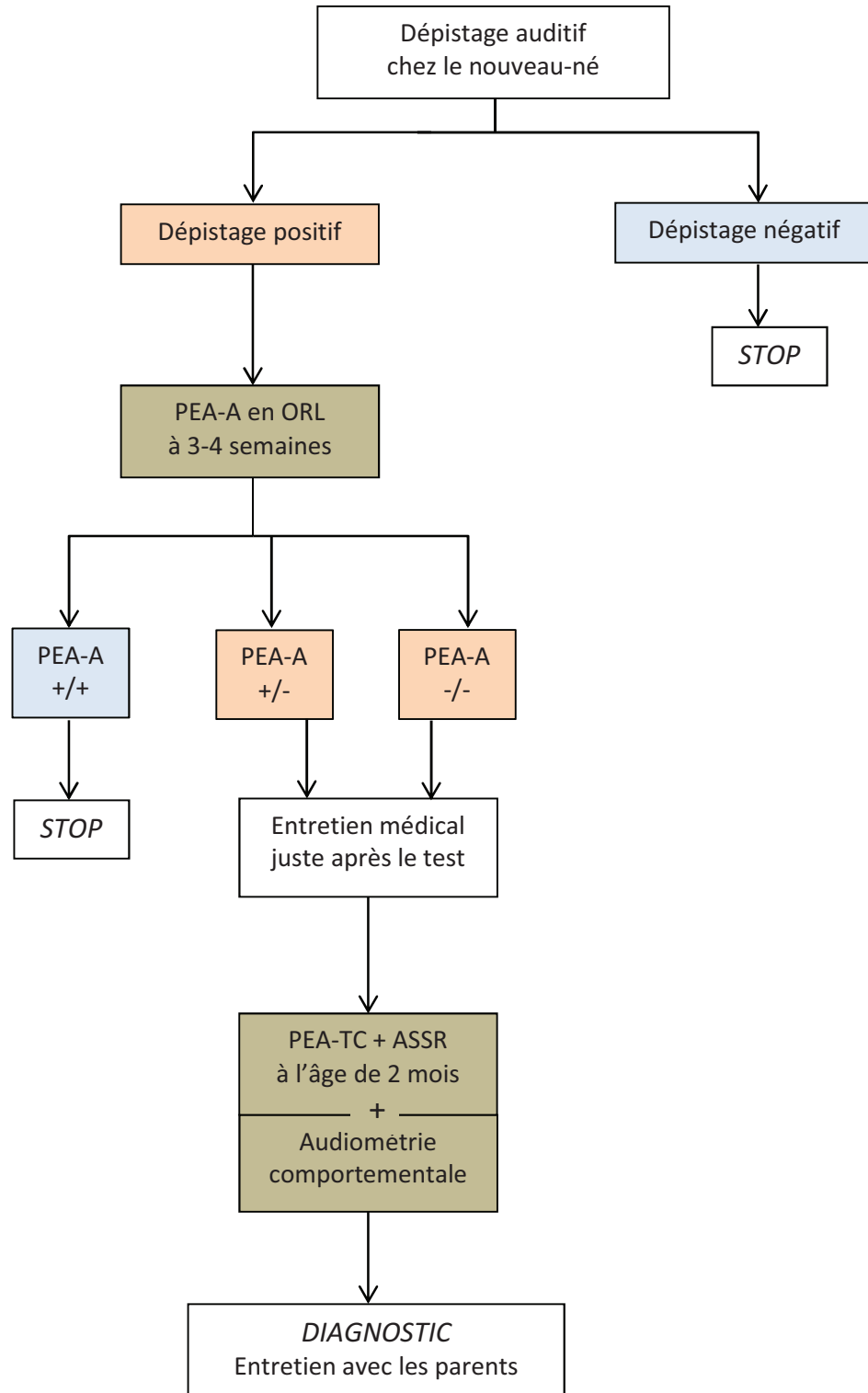
59. Iwasaki S, Hayashi Y, Seki A, Nagura M, Hashimoto Y, Oshima G, *et al.* A model of two-stage newborn hearing screening with automated auditory brainstem response. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology* 2003,**67**:1099-1104.
60. Mohd Khairi MD, Rafidah KN, Affizal A, Normastura AR, Suzana M, Normani ZM. Anxiety of the mothers with referred baby during Universal Newborn Hearing Screening. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology* 2011,**75**:513-517.
61. Korres S, Nikolopoulos TP, Peraki EE, Tsiakou M, Karakitsou M, Apostolopoulos N, *et al.* Outcomes and Efficacy of Newborn Hearing Screening: Strengths and Weaknesses (Success or Failure?). *The Laryngoscope* 2009,**118**:1253-1256.
62. Centers for Disease Control and Prevention, (CDC). Summary of 2010 National CDC Early Hearing Detection and Intervention (EHDI) Data 2010
63. UK National Screening Committee. NHS Newborn Hearing Screening Programme 2010 2011 Annual Report and 2009 2010 Data Report. April 2010 to March 2011. pp. 1-36.
64. Dauman R, Roussey M, Belot V, Denoyelle F, Roman S, Gavilan-Cellié I, *et al.* Screening to detect permanent childhood hearing impairment in neonates transferred from the newborn nursery. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology* 2009,**73**:457-465.
65. van Dommelen P, van Straaten HLM, Verkerk PH. Ten-year quality assurance of the nationwide hearing screening programme in Dutch neonatal intensive care units. *Acta Paediatrica* 2011,**100**:1097-1103.
66. Langagne T, Lévêque M, Schmidt P, Chays A. Universal newborn hearing screening in the Champagne-Ardenne region: a 4-year follow-up after early diagnosis of hearing impairment. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology* 2010,**74**:1164-1170.
67. Cao-Nguyen J-PGeM-H. Dépistage systématique néonatal de la surdité et mode de scolarisation des enfants malentendants en suisse. *ORL* 2009,**Volume 219**:1929-1929.
68. Liu C-L, Farrell J, MacNeil JR, Stone S, Barfield W. Evaluating Loss to Follow-up in Newborn Hearing Screening in Massachusetts. *Pediatrics* 2008,**121**:e335-e343-e335-e343.
69. Declau F, Boudewyns A, Van den Ende J, Peeters A, van den Heyning P. Etiologic and audiologic evaluations after universal neonatal hearing screening: analysis of 170 referred neonates. *Pediatrics* 2008,**121**:1119-1126.
70. Kolski C, Le Driant B, Lorenzo P, Vandromme L, Strunski V. Early hearing screening: what is the best strategy? *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology* 2007,**71**:1055-1060.
71. Konradsson KS, Kjaerboel E, Boerch K. Introducing universal newborn hearing screening in Denmark: Preliminary results from the city of Copenhagen. *Audiological Medicine* 2007,**5**:176-181.
72. González de Aledo Linos A, Bonilla Miera C, Morales Angulo C, Gómez Da Casa F, Barrasa Benito J. Universal newborn hearing screening in Cantabria (Spain): results of the first two years. *Anales De Pediatría (Barcelona, Spain: 2003)* 2005,**62**:135-140.
73. Clemens CJ, Davis SA, Bailey AR. The false-positive in universal newborn hearing screening. *Pediatrics* 2000,**106**:E7-E7.
74. Spivak L, Dalzell L, Berg A, Bradley M, Cacace A, Campbell D, *et al.* New York State universal newborn hearing screening demonstration project: inpatient outcome measures. *Ear Hear* 2000,**21**:92-103.
75. Finitzo T, Albright K, Neal JO. The Newborn With Hearing Loss: Detection in the Nursery. *Pediatrics* 1998,**102**:1452-1460.
76. Norton S, Gorga M, Widen J, Folsom R, Slinger Y, Cone-Wesson B, *et al.* Identification of Neonatal Hearing Impairment: Summary and Recommendations. *Ear & Hearing October 2000* 2000,**21**:529-535.
77. Clemens CJ, Davis SA. Minimizing false-positives in universal newborn hearing screening: a simple solution. *Pediatrics* 2001,**107**:E29-E29.
78. Gravel J, Berg A, Bradley M, Cacace A, Campbell D, Dalzell L, *et al.* New York State universal newborn hearing screening demonstration project: effects of screening protocol on inpatient outcome measures. *Ear Hear* 2000,**21**:131-140.

79. Vohr BR, Carty LM, Moore PE, Letourneau K. The Rhode Island Hearing Assessment Program: experience with statewide hearing screening (1993-1996). *The Journal of pediatrics* 1998,**133**:353-357.
80. Prieve B, Dalzell L, Berg A, Bradley M, Cacace A, Campbell D, *et al.* The New York State universal newborn hearing screening demonstration project: outpatient outcome measures. *Ear Hear* 2000,**21**:104-117.
81. Barker MJ, Hughes EK, Wake M. NICU-only versus universal screening for newborn hearing loss: Population audit. *Journal of paediatrics and child health* 2012.
82. Benito-Orejas JI, Ramírez B, Morais D, Almaraz A, Fernández-Calvo JL. Comparison of two-step transient evoked otoacoustic emissions (TEOAE) and automated auditory brainstem response (AABR) for universal newborn hearing screening programs. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology* 2008,**72**:1193-1201.
83. Kennedy C, McCann D, Campbell MJ, Kimm L, Thornton R. Universal newborn screening for permanent childhood hearing impairment: an 8-year follow-up of a controlled trial. *Lancet* 2005,**366**:660-662.
84. Dalzell L, Orlando M, MacDonald M, Berg A, Bradley M, Cacace A, *et al.* The New York State universal newborn hearing screening demonstration project: ages of hearing loss identification, hearing aid fitting, and enrollment in early intervention. *Ear Hear* 2000,**21**:118-130.
85. Kennedy CR. Controlled trial of universal neonatal screening for early identification of permanent childhood hearing impairment: coverage, positive predictive value, effect on mothers and incremental yield. Wessex Universal Neonatal Screening Trial Group. *Acta Paediatrica (Oslo, Norway: 1992). Supplement* 1999,**88**:73-75.
86. Vohr BR J-KJ, Tucker R, Johnson MJ, Topol D, Ahlgren M. Results of newborn screening for hearing loss: effects on the family in the first 2 years of life. *Arch Pediatr Adolesc Med.* 2008,**162(3)**:205-211.
87. Le Driant B, Vandromme L, Kolski C, Strunski V. Dépistage de la surdité néonatale permanente : quelles conséquences sur la mise en place des interactions précoces mère-bébé ? *Neuropsychiatrie de l'Enfance et de l'Adolescence* 2006,**54**:315-320.
88. Young A, Tattersall H. Universal newborn hearing screening and early identification of deafness: parents' responses to knowing early and their expectations of child communication development. *Journal of Deaf Studies and Deaf Education* 2007,**12**:209-220.
89. Darchis E. Jour 1 - jour 6. Comment naît la rencontre dans les six premiers jours de la vie: pour une prévention précoce dans la relation mère-bébé : Bébés, parents, professionnels: L'art de tisser les liens. Day 1 - day 6. The birth of the meeting in the six first days : to an early prevention in the mother-baby relation : Babies, parents, professionals : the art of weaving links. *Dialogue* 2000:3-16.
90. Mehl AL, Thomson V. Newborn Hearing Screening: The Great Omission. *Pediatrics* 1998,**101**:e4-e4-e4-e4.
91. Lin H-C, Shu M-T, Lee K-S, Ho G-M, Fu T-Y, Bruna S, *et al.* Comparison of hearing screening programs between one step with transient evoked otoacoustic emissions (TEOAE) and two steps with TEOAE and automated auditory brainstem response. *The Laryngoscope* 2005,**115**:1957-1962.
92. Berlin CI, Hood L, Morlet T, Rose K, Brashears S. Auditory neuropathy/dys-synchrony: diagnosis and management. *Ment Retard Dev Disabil Res Rev* 2003,**9**:225-231.
93. Berg AL, Prieve BA, Serpanos YC, Wheaton MA. Hearing screening in a well-infant nursery: profile of automated ABR-fail/OAE-pass. *Pediatrics* 2011,**127**:269-275.
94. Vlastarakos PV, Nikolopoulos TP, Tavoulari E, Papacharalambous G, Korres S. Auditory neuropathy: endocochlear lesion or temporal processing impairment? Implications for diagnosis and management. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology* 2008,**72**:1135-1150.

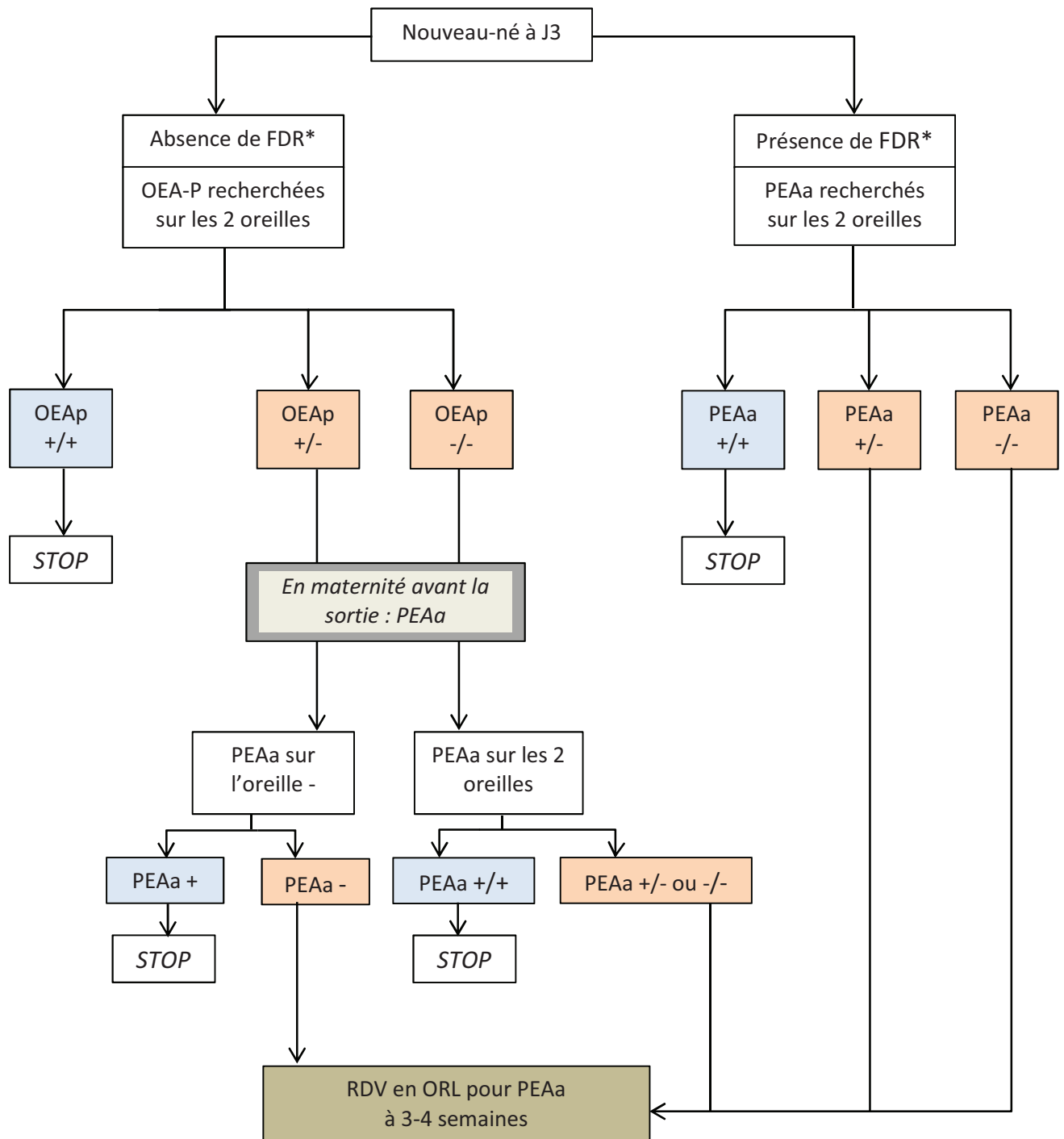
95. Fortnum HM, Summerfield AQ, Marshall DH, Davis AC, Bamford JM. Prevalence of permanent childhood hearing impairment in the United Kingdom and implications for universal neonatal hearing screening: questionnaire based ascertainment study. *BMJ : British Medical Journal* 2001,**323**:536-536.
96. Uus K, Bamford J. Effectiveness of population-based newborn hearing screening in England: ages of interventions and profile of cases. *Pediatrics* 2006,**117**:e887-893.
97. Langagne T. PRISE EN CHARGE ET DEVENIR DES ENFANTS DEFICIENTS AUDITIFS ISSUS DU DÉPISTAGE AUDITIF SYSTÉMATIQUE A LA NAISSANCE - Évaluation épidémiologique, auditive, orthophonique et parentale à 4 ans de la mise en place du dépistage en Champagne-Ardenne. Thèse pour le doctorat en médecine. Faculté de médecine: Université de Reims; 2009.
98. Noel-Petroff N, Amstutz I, Obstoy MF, Plate S, Marie JP, Dehesdin D, *et al.* Total unilateral deafness in children. Etiologies and long-term consequences. *Ann Otolaryngol Chir Cervicofac* 1997,**114**:13-22.

IX ANNEXES

Annexe 1: DU DEPISTAGE AU DIAGNOSTIC



Annexe 2: PROTOCOLE DE DEPISTAGE NEONATAL DE LA SURDITE DANS LES MATERNITES DE HAUTE-NORMANDIE



Légende :

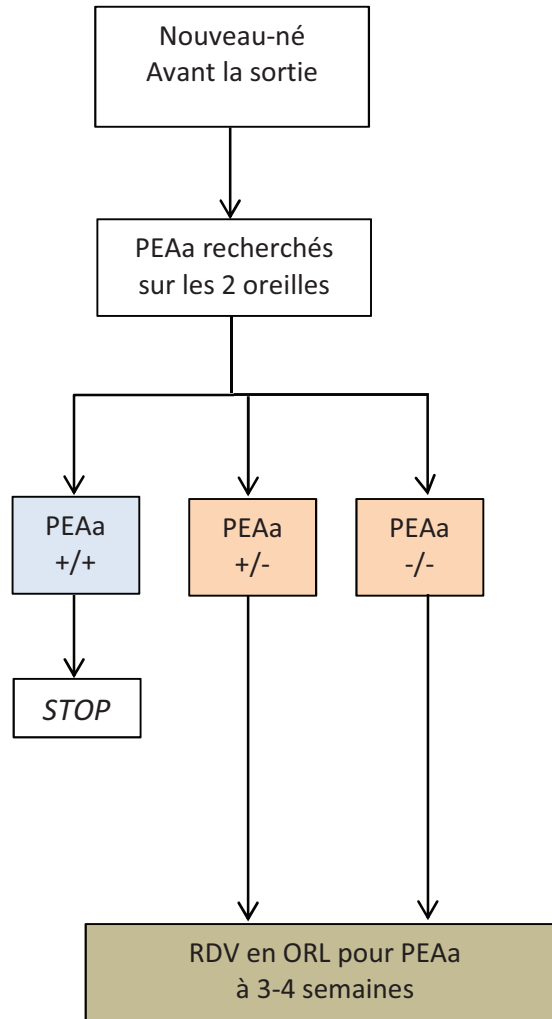
* FDR : Facteurs de risque de surdité néonatale retrouvés à l'interrogatoire:

- toute malformation
- séroconversion de la mère pour CMV, rubéole, toxoplasmose, syphilis pendant la grossesse
- consanguinité
- Antécédents familiaux de surdité

Dépistage positif

Dépistage négatif

**Annexe 3: PROTOCOLE DE DÉPISTAGE NEONATAL DE LA SURDITE DANS
LES SERVICES DE NEONATOLOGIE DE HAUTE-NORMANDIE**



Légende :

- Dépistage positif
- Dépistage négatif

Annexe 4 : CONDUITE A TENIR VIS A VIS DE LA MAMAN LORS DE LA REALISATION D'UN TEST DE DEPISTAGE

Le plus important est de **ne pas inquiéter**

Lors de l'entrée dans la chambre, il faut annoncer que l'on vient "vérifier l'audition de l'enfant" et ne pas dire que l'on vient "rechercher une surdité"...

Lors de la préparation du matériel, il faut :

– Redire à la maman que ce test est indolore, mais que l'enfant peut néanmoins faire une petite grimace lors de l'introduction de la sonde dans le conduit ou lors du décollement des électrodes ou des oreillettes.

– **Expliquer à l'avance à la maman, les 3 résultats possibles du test :**

* Si le test est bon sur les deux oreilles : "l'audition est normale"

* Si le test est normal sur une oreille mais pas sur l'autre : il faut dire "que l'audition est globalement normale", "que les surdités sont exceptionnellement unilatérales et donc probablement que la 2^{ème} oreille va se normaliser dans les jours à venir", mais "qu'il est préférable de refaire un deuxième test dans quelques jours"

* En cas de test suspect sur les deux oreilles : cela ne veut pas dire "que l'audition est anormale", mais que "les tests sont encore plus efficaces après quelques jours de vie, et qu'il faudra donc répéter ce test dans quelques jours à la consultation ORL"

Ainsi en ayant prévenu la maman, avant de faire le test, des 3 possibilités, on limite l'éventuel stress lors d'un 1^{er} test non réussi.

Après le test, si celui-ci a été réussi, il faut rappeler à la maman "qu'une audition satisfaisante à la naissance ne permet pas d'assurer qu'il n'y aura jamais de problème" et qu'il ne faudra pas hésiter à consulter un ORL si elle a des doutes plus tard sur l'audition de l'enfant.

Annexe 5: FICHE D'INFORMATION SUR LE DEPISTAGE A L'ATTENTION DES PARENTS REMISE A LA MATERNITE



SERVICES
MATERNITE-NEONATALOGIE
Et ORL

DEPISTAGE DES TROUBLES AUDITIFS A LA NAISSANCE




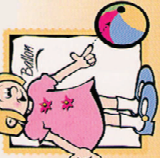


> Votre enfant va bénéficier d'un dépistage auditif

- **Ce test, rapide et indolore**, consiste à mettre un émetteur récepteur à l'entrée du conduit auditif pour enregistrer l'activité des cellules de l'oreille interne, ou bien de mettre deux petites oreillettes autour des oreilles de l'enfant, et de coller des électrodes sur la nuque, le front et la partie inférieure du cou. Ce test a lieu entre le deuxième et le quatrième jour après l'accouchement.
- Si ce test est positif, cela confirme la bonne audition de votre enfant à la naissance.
- Si ce test est négatif, cela ne veut pas dire obligatoirement que l'enfant est mal entendant, mais cela nécessitera un contrôle environ 4 semaines après la naissance, contrôle qui sera réalisé dans le service ORL. Dans ce cas, vous serez reconvoqués par courrier ou par téléphone, et nous insistons pour que vous répondiez positivement à cette reconvoication dans l'intérêt de votre enfant.
- Si votre enfant n'a pu être testé avant sa sortie de la Maternité, vous recevrez une convocation par le service ORL.
- **Nous souhaitons insister sur un dernier point** : un test positif bien que très rassurant ne permet pas d'affirmer que l'enfant n'aura jamais de problème auditif, et tout doute sur l'audition de votre enfant, quelque soit son âge, devra vous amener à consulter un médecin spécialisé en Oto-Rhino-Laryngologie.
- Nous comptons sur votre compréhension et votre participation.

L'équipe soignante de maternité, de néonatalogie et d'ORL

Annexe 6 : ETAPES DU DEVELOPPEMENT DU LANGAGE DE L'ENFANT DE 3 MOIS A 3 ANS

Source : BIAP recommandation 24/1

<p>3 mois</p> 	<p>Réagit aux bruits, à la voix, à la musique, sursaute, arrête son activité ... Dit "aaa ... au !"</p>	<p>6 mois</p> 	<p>Se retourne vers un bruit produit hors de sa vue. Aime les jouets musicaux. Fait du bruit avec ses lèvres. Babille. Quand on lui parle, répond par des vocalises.</p>	<p>12 mois</p> 	<p>Dit des syllabes redoublées et éventuellement ses premiers mots. Cherche l'endroit d'où vient un bruit produit hors de sa vue. Reconnaît une mélodie. Comprend certains mots et des adresses simples. Réagit à son prénom.</p>	<p>18 mois</p> 	<p>Dit quelques mots reconnaissables. Reconnaît tous les bruits familiers. Comprend des phrases courtes (sans gestes).</p>	<p>2 ans</p> 	<p>Peut montrer sur ordre quelques parties du corps. Comprend un mot ou une phrase à voix chuchotée, "peut secca". Commence à reproduire des mélodies, chansons enfantines ... Comprend un ordre complexe comme: "donne un gâteau à Sophie !" Dit des phrases à deux mots comme: "papa ponti". Utilise "moi" et "toi".</p>	<p>3 ans</p> 	<p>S'exprime par phrases. Écoute et comprend des petites histoires. Participe aux conversations familières et pose des questions: où ? quoi ? qui ? Répond à des questions simples à voix chuchotée à l'oreille droite comme à l'oreille gauche. Chante ou récite des comptines. Utilise le "je" et le "tu"; "j'ai tout fini", "tu vas partir".</p>
<p>Tient sa tête. A plat ventre, il la relève. Réagit à la lumière vive; grimace, se déboune. Sourit et se calme à la vue d'un visage même si on ne lui parle pas. Suit des yeux un objet proche. Ouvre les mains.</p>	<p>S'agit à la vue d'un objet de plaisir: bibéron ... Regarde ses mains et ses pieds. Reconnaît un objet, une personne à distance et les suit du regard sans loucher. Tient assis avec appui. Se reboune facilement du ventre sur le dos. Saisit un objet volontairement et le passe d'une main à l'autre.</p>	<p>Prend de petits objets entre le pouce et l'index. Retrouve un objet caché devant lui. Distingue un visage familier d'un visage étranger. Explore les détails de divers objets. Saisit un objet qu'on lui tend; peut le lâcher volontairement; s'amuse à jeter. Se déplace seul, se met debout avec appui; marche avec aide. Fait les marionnettes. Boit à la tasse.</p>	<p>Souffle. Gribouille. Montre du doigt ce qu'il désire même si l'objet est loin de lui. Empile des objets. Reconnaît des images. Marche seul. Monte l'escalier avec aide. Se sert d'une cuillère. Mâche.</p>	<p>Donne un coup de pied dans un ballon. Associe des objets semblables. Reconnaît sur des photos ou des images des personnages familiers et des petits détails. Tourne les pages d'un livre. Grimpe et escalade. Aime manger seul.</p>	<p>Tient le crayon entre les doigts et essaie de dessiner. Aime regarder les livres. Peut transporter un verre plein. Monte et descend seul un escalier. Pédale sur un tricycle.</p>						

Annexe 7: QUESTIONNAIRE D'EVALUATION PARENTALE – ETUDE EN COURS

QUESTIONNAIRE D'EVALUATION CONCERNANT LE DEPISTAGE DE L'AUDITION A LA NAISSANCE

Madame, Monsieur,

Votre enfant a bénéficié en Maternité ou en Néonatalogie d'un test de dépistage de l'audition. Ce test s'est avéré insuffisant sur une ou deux oreilles.

Nous souhaiterions au moment de faire le deuxième contrôle de ce dépistage, avoir votre avis sur la qualité de l'information qui vous a été délivrée à la Maternité et les éventuelles interrogations que vous avez pu avoir pendant la période qui a séparé votre sortie de la Maternité et le test d'aujourd'hui.

Merci donc de prendre quelques minutes pour répondre au questionnaire suivant (anonyme) qui nous permettra d'adapter si nécessaire, la formation du Personnel des Maternités à la réalisation du dépistage.

Maternité de naissance de votre enfant :

Concernant votre enfant, le test était-il à refaire :

d'un côté des deux côtés

Le test de dépistage a-t-il été fait en votre présence ou non ?

oui non

Avant ce test, l'Infirmière ou la Sage-Femme qui a réalisé le test vous a-t-elle informés de l'innocuité (absence de douleur) de celui-ci ?

oui non

Vous a-t-elle expliqué en quoi consistait ce test (vérification de l'audition) ?

oui non

Vous ont-elles informés à l'avance des résultats possibles du test (normal sur les deux oreilles, normal sur l'une et anormal sur l'autre, ou anormal sur les deux oreilles) ?

oui non

Après le test, vous ont-elles rassurés sur le caractère non définitif de ce test anormal et sur la probable normalisation lors du test de contrôle à quatre semaines ?

oui non

De votre côté, l'annonce d'un test anormal a-t-elle créé un stress ?

important très important aucun stress

Avez-vous l'impression d'avoir eu un comportement différent avec votre enfant dans la période qui vous a séparés du test d'aujourd'hui ?

oui non

Si oui, avez vous eu l'impression d'être :

- plus attentifs à votre enfant : oui

non

- plus distants de votre enfant : oui

non

Remarques complémentaires éventuelles ?

Merci de votre coopération.

L'équipe ORL

RESUME

L'incidence de la surdité permanente néonatale est de l'ordre de 1 à 2 pour 1000 naissances. Il est désormais largement admis que le diagnostic et la prise en charge précoces de la surdité de l'enfant assurent un développement de la communication et du langage de qualité supérieure, limitant ainsi les difficultés d'insertions scolaire, sociale et professionnelle tout au long de la vie de l'individu.

En Haute-Normandie, le programme de dépistage, instauré progressivement à partir de 1999, en maternité et en néonatalogie, a été appliqué à plus de 100 000 naissances. Cette étude analyse à partir d'un recueil prospectif des données, la qualité de ce programme.

Le protocole de dépistage se déroule en 2 étapes, en utilisant les OEAp et/ou les PEAA. Il a pour objectif de dépister toute surdité de degré égal ou supérieur à léger, qu'elle soit unilatérale ou bilatérale.

Cette étude démontre que le protocole mis en place couvre 99,8% des naissances, avec un taux de convocation diagnostique de 0,17%, et une valeur prédictive positive de 87,7%. Au total, 142 enfants ont été diagnostiqués de surdité bilatérale et 55 de surdité unilatérale, soit une incidence respective de 1,39 et 0,8 pour 1 000 naissances, comparable à celles retrouvées dans la littérature. Dans notre série, pour les surdités sévères et profondes, l'âge médian d'appareillage était de 6 à 7 mois et l'âge médian d'implantation cochléaire, réalisée chez 41,5% des enfants, était de 16,5 mois. 52,1% des enfants sourds avaient un facteur de risque de surdité identifié à la naissance.

Nous avons donc pu mettre en évidence que le programme de dépistage universel de la surdité permanente néonatale dans notre région est efficient, et respecte les recommandations internationales. Cette expérience pourrait contribuer à la mise en place nationale d'un tel programme, prévue par un arrêté ministériel depuis avril 2012.

MOTS-CLES : dépistage néonatal auditif, surdité, otoémissions acoustiques provoquées, potentiels évoqués auditifs automatisés, réhabilitation auditive.