

DEPISTAGE NEONATAL DE LA SURDITE

CHU de Grenoble

La surdité de l'enfant est un problème de santé publique

par :

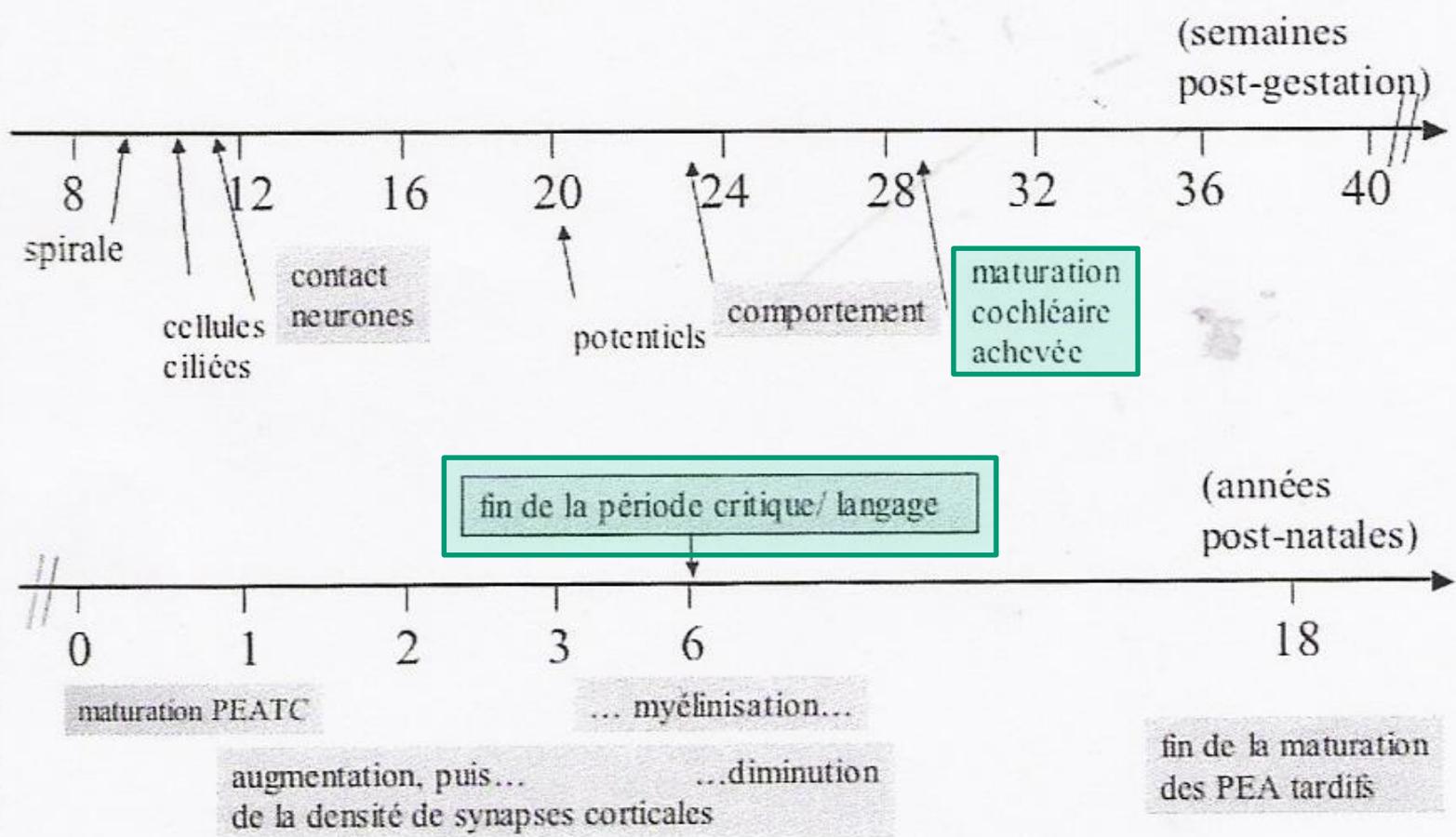
- Sa prévalence élevée : 1/1000 enfant présente une surdité moyenne à profonde à la naissance pour arriver à 2/1000 enfants sourds à l'âge de 4 ans (surdité évolutive ou acquise).
-)
- Les répercussions importantes sur :
 - Le développement du langage oral
 - Le cursus scolaire
 - L'obtention d'un bagage professionnel valorisant
 - L'insertion sociale ultérieure

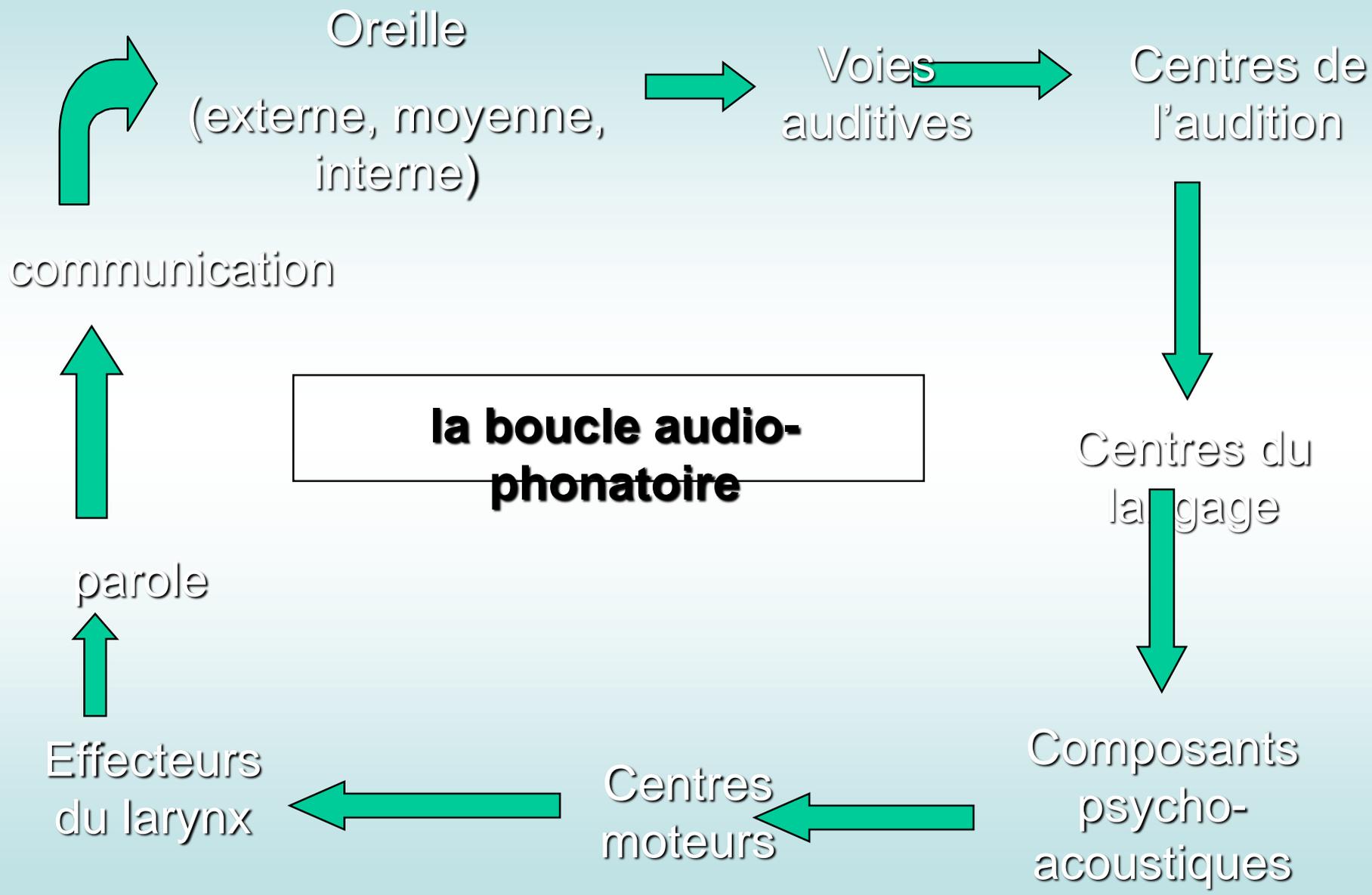
Le retentissement de la surdité est variable selon

- ✓ La sévérité
- ✓ Le type
- ✓ Le caractère uni ou bilatéral
- ✓ L'âge de survenue



développement de la cochlée aux centres nerveux





Conséquences

Surdités prélinguales = atteinte de la **boucle audiophonatoire**

Conséquences sur :

- ✓ Langage oral
- ✓ Communication
- ✓ Développement cognitif

Surdités congénitales = $\frac{2}{3}$ surdités enfant
($\frac{1}{3}$ acquises)

Dépistage

Critères **OMS** 1970:

- Pathologie représentant 1 pb de **santé publique**
- Pathologie reconnaissable à un stade précoce
- Tests **performants et acceptables** par les patients
- **Coût** acceptable des tests
- Existence d'un **traitement** efficace

Dépistage

- Actuellement, dépistage de la surdité:

- ✓ Simple

- ✓ Fiable

- ✓ Reproductible

- ✓ Acceptable

- ✓ De faible coût

- Remplit les critères OMS

- **Intérêt du dépistage universel**

Intérêt du dépistage néonatal

Age moyen de diagnostic hors dépistage: 12 à 36 m.

Retard diagnostic

aggrave les conséquences de la surdité car
période de **plasticité cérébrale ++**
(développement des connections corticales pour
élaboration du langage oral)

+

Test de dépistage réalisable chez le NNé

+

Possibilité de **prise en charge adaptée** et
précoce

Historique

- **1990 et 94** (Joint committee of hearing position statement, USA): toutes les surdités doivent être **identifiées avant 3 mois** et prises en charge avant 6 mois.
- **1993** (National Institute of health consensus development program, USA): tous les NNés doivent bénéficier du **dépistage avant la sortie de maternité**
- **1998** (conférence de consensus européenne): recommandation du **dépistage chez tous les NNés à la maternité**
- **2007**: l'**HAS** recommande le dépistage universel
- **2010**: proposition de loi ...

Adopté par l'Assemblée Nationale en 2011, puis censuré par le Conseil Constitutionnel, le principe d'un « DEPISTAGE DE LA SURDITE PERMANENTE NEONATALE » a été décidé par un arrêté gouvernemental du 23 avril 2012, publié au Journal Officiel du 4 mai.

Ce dépistage sera proposé systématiquement avant la sortie de l'enfant de l'établissement de santé dans lequel a eu lieu l'accouchement ou de celui dans lequel l'enfant a été transféré.

En cas de doute sur les capacités auditives de l'enfant des examens seront réalisés avant la fin du 3^{ème} mois de l'enfant.

www.legifrance.gouv.fr

Les tests

- L'oreille interne est fonctionnellement mature à la naissance elle permet donc un test auditif précoce
- Oto Emissions Acoustiques



- Potentiels Evoqués Auditifs Automatisés



Otoémissions acoustiques

Les otoémissions acoustiques sont des sons émis par les cellules ciliées externe de l'oreille interne. mise en évidence par KEMP 1978.

Le mvt des cce génère à l'intérieur de la cochlée une énergie mécanique qui est propagée vers l'extérieur, par le biais de l'om et du tympan vers le cae. La vibration de la membrane tympanique produit ensuite un signal acoustique (les oea) pouvant être mesuré par un microphone sensible.

2 grands types oea:

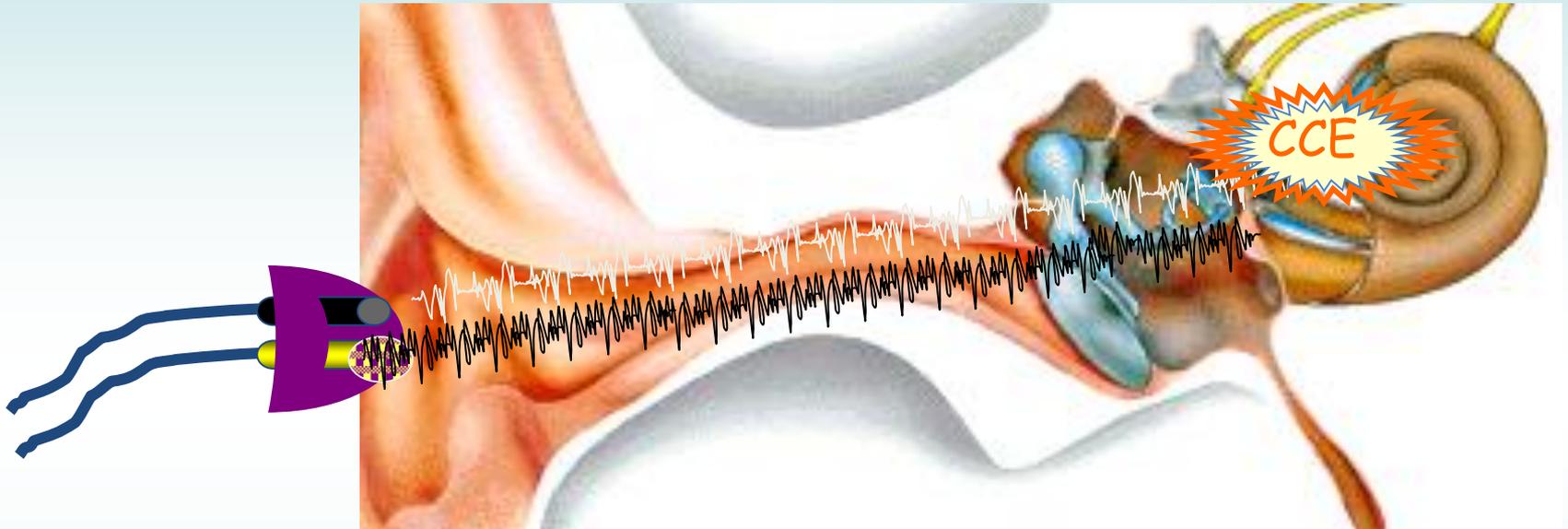
-otoémissions acoustiques **spontannées** (oaes)

-otoémissions acoustiques **provoquées** (oaep) qui sont de 2 types:

-oaep transitoires (après une stimulation par clics ou par tone-burst)

-produits de distorsion acoustique (pda) liés au fait que 2 sons purs de fréquence proches (f_1 et f_2) sont capables d'entraîner une réponse acoustique cochléaire qui correspond à des combinaisons algébriques des 2 fréquences. La fréquence $2f_1 - f_2$ correspond au pda de plus grande amplitude donc utilisé en

OEA



- Sons émis par les CCE en réponse à une stimulation acoustique
- Mesurés par microphone dans CAE



OTO.avi

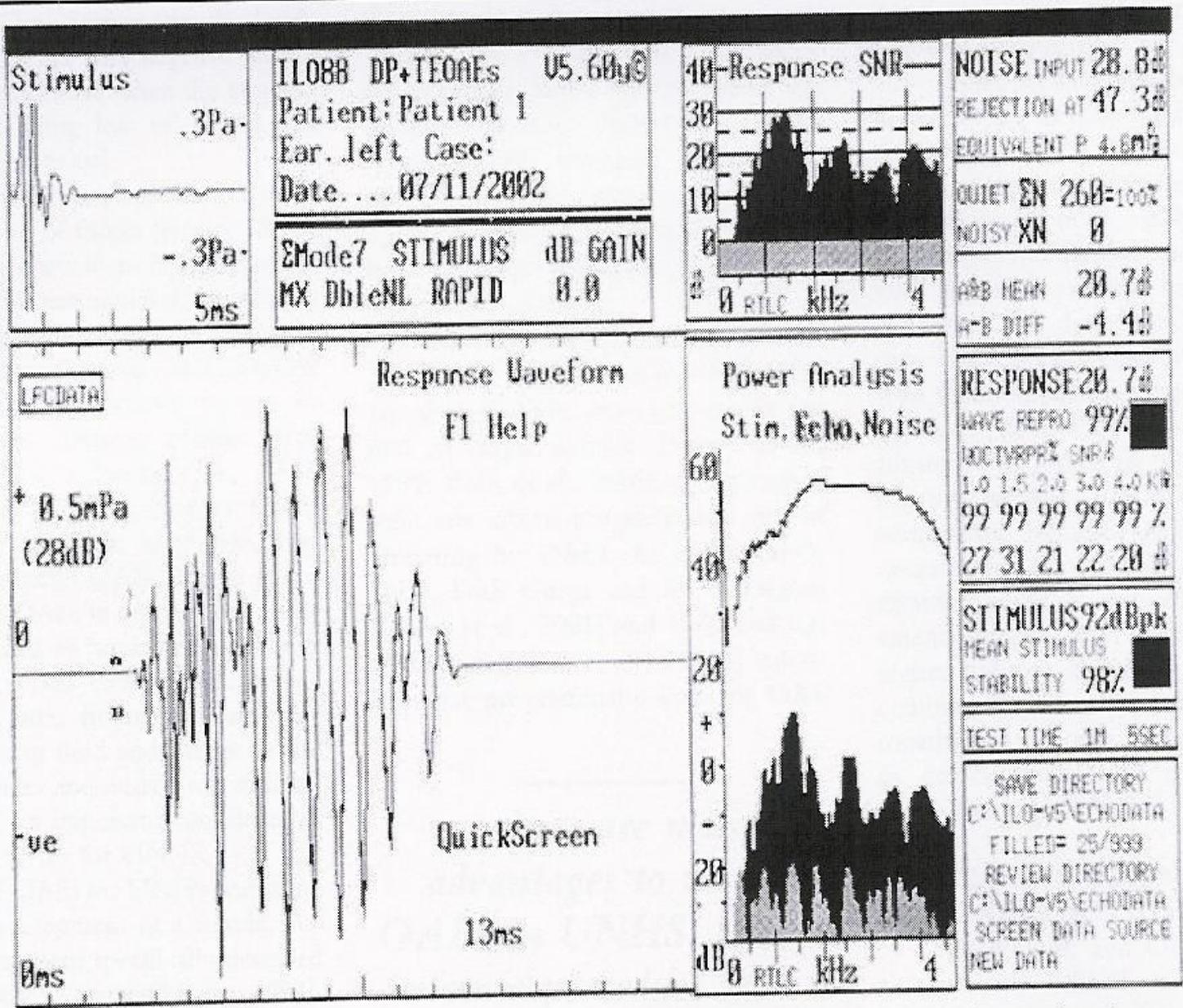


Fig. 2. Transient evoked otoacoustic emission (TEOAE) from an adult. The left side of the figure shows the stimulus waveform (upper panel) and the response plotted in the time domain (lower panel). The right side of the figure shows the frequency-analysis of both the response and the background noise. This subject shows large (20+ dB) OAEs with high reproducibility (99%).

OEA



- Réponse binaire:
 - **Présentes:** audition \approx normale (seuil auditif < 40 dB HL entre 1000 et 4000 Hz)
 - **Absentes:** pas de conclusion possible (surdit , obstruction du CAE, OSM, pb technique?)

Bruit de fond exogène : bruit de fond 45 db spl tout à fait compatible avec recueil oaep(mini cabine)

position de la sonde

Technique de dépistage rapide (recueil des 12 premières millisecondes après stimulus au lieu 20 ms classique) on ne tient pas compte des réponses à 500 hz qui sont toujours très bruitées.

Durée du test: enregistrement chez nné est + long que chez l'adulte (3,5 minutes contre 1,2 mn chez adulte) Dolhen 1979

La sensibilité des oaep est bonne (95 à 100%) dans plusieurs études (White 1994, Maxon 1995, Vohr 1998) En revanche, elle est moindre (80%) chez nné à risque (Lutman 1997): possibilités de surdité rétrocochléaire non dépistée par oaep !

La spécificité de 82% avec un seul test passe à 95% avec 2 tests (Rhode Island USA);

Appareils oaep automatisés permettent test rapide et personnel moins qualifiés

OEA



- Avantages: rapide, simple, fiable, reproductible et indolore
- Inconvénients: délai d'apparition (J1: 70%; J4>90%), neuropathies auditives, prématuré
- Sensibilité = 95 à 100%
- Spécificité = 82 % (1 test) à 95% (2 tests)

PEAA

- Activité électrique nerf auditif en réponse à une stimulation acoustique
- Electrodes de surface Seuils de l'onde V à 35 dB (>2000 Hz)
- Réponse binaire
 - Présents: audition normale entre 2000 et 4000 Hz
 - Absents: pas de conclusion possible





PEA.avi

Potentiels évoqués auditifs

L'enregistrement des pea est plus long que celui des oae; les pea automatisés déterminent les seuils de l'onde 5 à 35 db avec un temps d'enregistrement de 5,2 minutes en moyenne (Doyle 1998)

Seuils déterminés au-delà de 2000 Hz (reste sur les graves!)

Faible taux de faux positifs

Dépistages des neuropathies auditives (fréquence chez enfants à risque) White 2002

Sensibilité varie de 90 à 100%

Spécificité varie de 90 à 93% (Rowe et Hyde 1991)

Pea classique durée 30 à 45 mn chez enfant endormi (prémédication ou AG) avec recherche seuils + maturation des voies auditives appartient pas au dépistage mais bilan de confirmation

PEAA



- Avantages: neuropathies auditives (NNés à risque), précoces (dès J1), peu de faux +
- Inconvénients: + long, coût (consommable)

- Sensibilité = 90 à 100%
- Spécificité = 94% (1 test) à 100% (2 tests)

OAEP

- ♥ Réalisation + rapide
- ♥ Appareil - coûteux
- ✗ Apparition + tardive (j3ou j4 car cae encombré)(difficultés de retest vu la durée de séjour en maternité)
- ✗ Faux positifs 1 à 6% selon le testeur
- ✗ Introduire sonde dans l'oreille nouveau-né
- ✗ Possibilités faux

PEAA

- ✗ Test + long à réalisé
- ✗ Appareil + coûteux
- ♥ Réalisable dès la naissance (J2 permet retest à J4)
- ♥ Faux positifs :0,2 à 1%
- ♥ Électrodes collées(prix du consommable)

Stratégie probable de dépistage

OEAP pour maternité simple

PEA a pour enfants néonats

Textes de loi du 20 mai 2011

Organigramme 1

Information des Parents

Recueil du consentement parental

Tests OEAP ou PEAA

Tests négatifs aux 2 oreilles

Tests positifs 1 ou 2 côtés

Tests négatifs aux 2 oreilles

Re - tests

Tests positifs 1 ou 2 côtés

Audition normale

Résultats
Parents

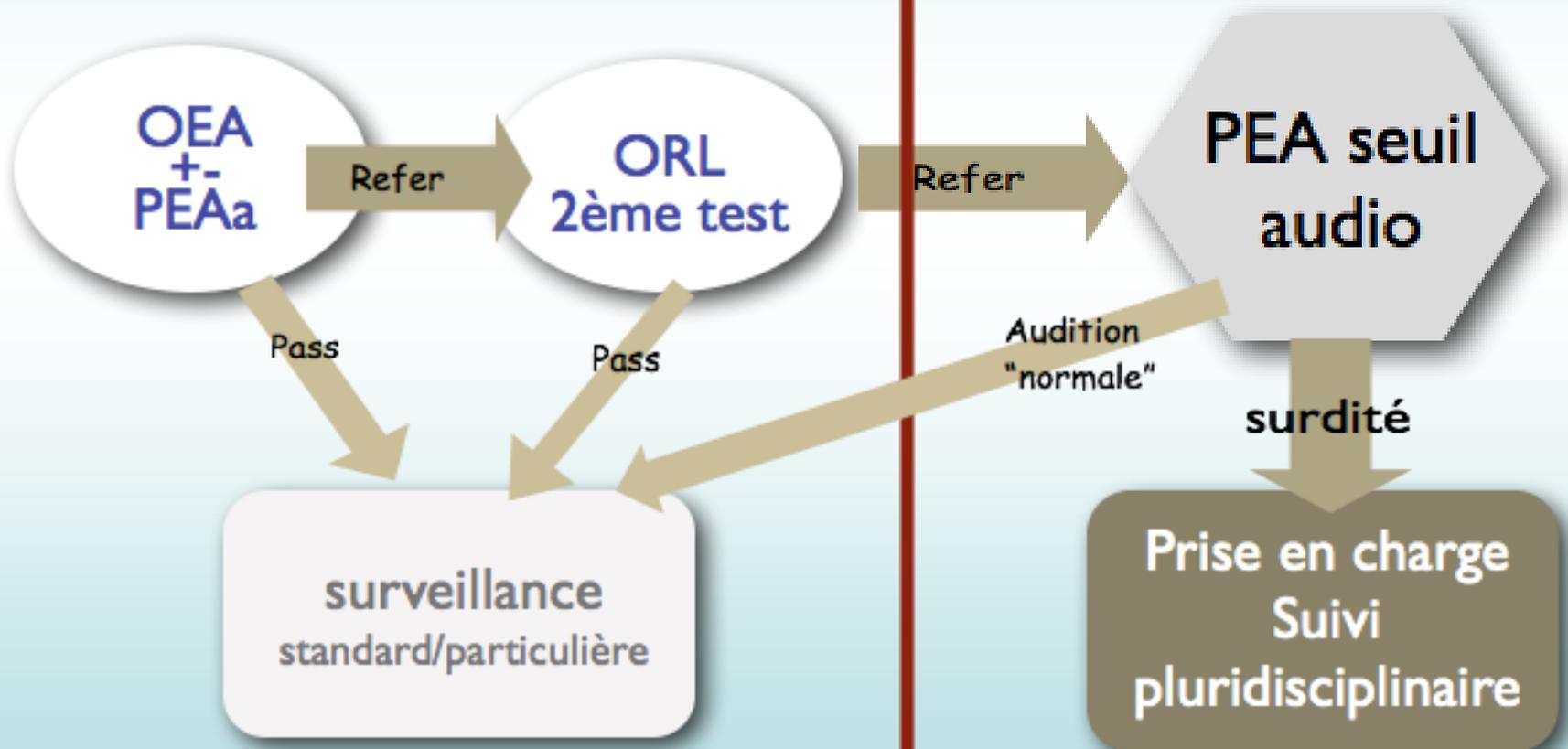
Surdité Potentielle

Algorithme possible

Phase de dépistage

Phase

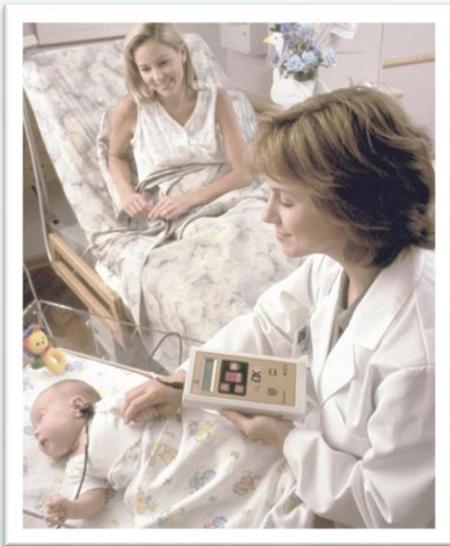
diagnostic



"Pass" : au moins unilatéral

La Maternité

Réalisation du test :



Le personnel médical (gynéco-obst, anesthésiste, pédiatre, ORL) a la charge:

d'informer les parents 2 mois avant l'accouchement: information orale + document écrit remis

Recueil du consentement **oral** des parents par le pédiatre (1ère visite) ou consigner sur carnet de santé de l'enfant le refus motivé

De l'annonce du résultat des tests

La maternité : rôles et engagements

Mettre à disposition un personnel suffisant et formé 7/7

Mettre à disposition le matériel et consommable requis

Permettre au personnel de suivre une formation assurée par CDOS

Délivrer l'information orale et écrite aux parents par personnel médical

Réaliser le test +/- Re-test

Assurer prise de RDV avec CDOS

Transmettre les résultats (tenir une base de données) :

- Négatifs

- Positifs

- RDV au CDOS

- non testés à convoquer

- transférés avec coordonnées de repérage

Plaquette d'information

Information sur le dépistage néonatal de l'audition

Chers Parents,
votre enfant va bénéficier
durant votre séjour à la maternité
d'un test de vérification de l'audition.

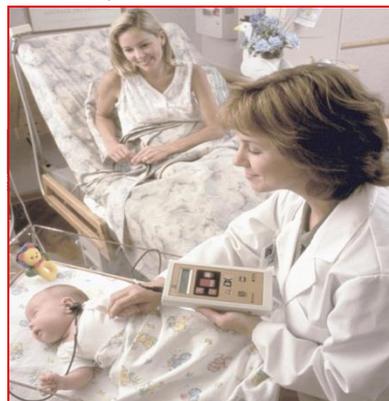
BABY

Pourquoi vérifier l'audition de votre enfant ?

Parce que plus d'un bébé sur 1000 naît avec une audition faible au point de perturber son développement, particulièrement celui de son langage.

Et dans la plupart des cas, ce trouble de l'audition passe inaperçu pendant plusieurs mois.

Afin de repérer à temps ces bébés qui ont besoin d'aide, un test de l'audition est réalisé à chaque nouveau-né.



Test des otoémissions acoustiques

Comment vérifier l'audition d'un bébé ?

On peut vérifier l'audition d'un nouveau-né grâce à un test appelé "otoémission acoustique".

Ce test peut être réalisé dès le 3ème jour de vie chez un enfant calme.

C'est un examen non douloureux, rapide, qui peut être pratiqué en présence de la maman et du papa.

Une petite sonde reliée à un boîtier est placée dans l'entrée de l'oreille, elle vérifie que cette oreille est capable de répondre à une stimulation sonore en faisant un léger écho.

Un autre test appelé "potentiels évoqués auditifs" est utilisé chez le prématuré ou en cas d'échec des otoémissions acoustiques.

Sa technique, plus sensible, étudie le bon fonctionnement du nerf auditif.

Le résultat du test effectué est soit "test réussi" soit "test à refaire".

Ce résultat vous sera donné immédiatement et sera noté dans le carnet de santé.

Dépliant

Que signifie un test réussi ?

Cela signifie que l'oreille a un fonctionnement normal.

Un test réussi sur au moins une oreille permet de dire que l'enfant entend tous les sons et qu'il pourra parler normalement.

Ensuite, l'audition de votre enfant sera surveillée lors des visites obligatoires chez le pédiatre ou le médecin, puis lors des visites de santé à l'école.

En effet pendant l'enfance, certaines affections comme l'otite peuvent parfois modifier l'audition. Il faut donc rester attentif à l'audition de votre enfant et au moindre doute n'hésitez pas à en parler à votre médecin.

Que signifie un test non réussi ?

Cela ne veut pas dire qu'il y a une surdité. En effet, il peut s'agir d'un problème technique: trop de bruit dans la pièce, bébé pas assez calme, persistance de liquide amniotique dans l'oreille...

Dans ce cas, le test sera refait le lendemain voir le surlendemain si nécessaire.

Mais dans quelques cas, le test peut rester négatif. Le pédiatre vous orientera alors vers un médecin ORL pour faire un nouveau test. Cette consultation avec le médecin ORL doit avoir lieu dans les semaines suivantes.

Voici pour information les étapes normales du développement de la parole

3 mois

- réagit aux bruits, à la voix, à la musique : sursaute, arrête son activité.
- dit "aaa...euh".

6 mois

- se tourne vers un bruit produit hors de sa vue.
- babille
- répond par des vocalises quand on lui parle.

12 mois

- dit des syllabes redoublées "baba".
- réagit à son prénom.
- comprend certains mots et ordres simples.

18 mois

- dit quelques mots reconnaissables.
- comprends les phrases courtes.



Centre de référence de dépistage et de prise en charge de la surdité: **CDOS**

Des centres
sont indispensables à mettre en place avant
d'instaurer le dépistage

Ils doivent assurer une prise en charge rapide
des enfants dépistés positifs (délai maximum de
15 jours pour premier rendez -vous) car
finalement 9 enfants sur 10 adressé au cdos
auront une audition correcte.

Les CDOS regroupent :

- Service d'audiologie infantile pour assurer le diagnostic et le suivi de la surdité
- Soutien psychologique : de l'enfant et accompagnement familial
- Soutien orthophonique spécialisé
 - Audioprothésistes spécialisés en petite enfance
- Contact avec associations parents enfants sourds
- Formation et gestion du personnel réalisant les tests de dépistages

Cette structure existe actuellement au service ORL CHU de Grenoble à l'exception du secrétariat

Stratégie de dépistage

J3-J5

Maternité: OEA ou PEAA

Dépistage anormal

CDOS:

Audiométrie comportementale + OEA

-

+

PEA « classiques »

diagnostic



Stratégie de diagnostic !!

- PEA (≠ PEAA):
 - ✓ Durée 30-45 mn; sommeil (prémédication ou AG)
 - ✓ Recherche de seuils
- = examen de confirmation diagnostique

Attention aux surdités évolutives: surveillance

La prise en charge

- **Réhabilitation auditive:**
Appareillage Auditif,
Implant Cochléaire
- Soutien **orthophonique**
- **Guidance** parentale
- Sociale, scolaire médico-éducative



**Prise en charge < 6 mois permet
d'envisager un IC précoce (1 an) en cas
d'insuffisance d'efficacité des AA**

Résultats

- Intelligibilité meilleure si AA avant 6 mois
(*Markides, 1986*)
- Niveau de langage (*Downs, 1995*)
87% // normale si diagnostic avant 3 mois
vs 66% si diagnostic après 3 mois
- Bénéfices de l'IC chez enfant sourd
profond congénital d'autant + importants
qu'il est implanté précocement (< 2 ans)
(*Govaerts, 2002*)

Objectif

Développement normal du **langage oral** et des capacités de **communication** afin que l'enfant puisse évoluer dans le monde entendant

1. **Dépistage à la maternité**
2. **Diagnostic avant 3 mois**
3. **Prise en charge avant 6 mois**

Fgfgfgfghffhhjv\$

- $\frac{1}{4}$ temps plein pour 1000 naissances
- 1 temps plein de secrétariat 15 à 20000 naissances
- Possibilité tampon test de Guthrie (expérience Champagne Ardenne)
- CDRP002 = 40,23 euros (épreuves de dépistage clinique et audiométrique enfant moins de 3 ans)

MERCI

