

Le dépistage néonatal de la surdité verra-t-il le jour ?



→ **F. DENOYELLE**

Service d'ORL Pédiatrique
et de Chirurgie Cervico-Faciale,
Hôpital Armand Trousseau,
PARIS.

Le bénéfice majeur du dépistage néonatal de la surdité est largement prouvé dans la littérature scientifique internationale. La prise en charge précoce apporte un bénéfice sur le développement du langage oral et de façon plus globale sur la communication, permet de prendre en charge les pathologies associées, de faire le diagnostic des surdités dues au cytomégalo-virus et de proposer un conseil génétique aux familles. L'implant cochléaire a été une avancée majeure pour le développement du langage oral des jeunes sourds profonds, mais il ne faut pas pour autant faire un raccourci dépistage précoce-implant cochléaire : 30 % des sourds dépistés sont sourds profonds, et pourront bénéficier de l'implant à l'âge recommandé (entre 12 et 24 mois), si les parents choisissent de réhabiliter l'audi-

tion ; 70 % des sourds dépistés ont une surdité sévère ou moyenne, qui va aussi bénéficier grandement d'un dépistage et d'un appareillage précoce.

Le dépistage néonatal est recommandé par la Haute Autorité de Santé, l'Académie de médecine et de nombreuses conférences de consensus internationales.

La majorité des pays industrialisés a mis en place ce dépistage néonatal en maternité, les autres étant en cours d'extension du dépistage. A ce jour en Europe, 10 pays ont une loi qui rend le dépistage néonatal obligatoire, 16 ont une forte recommandation des autorités de santé, 13 pays dépistent plus de 90 % de leurs nouveau-nés. La France fait partie des pays au taux de couverture le plus bas. Un PHRC a montré qu'en France, dépister en période néonatale était la stratégie la plus fiable par rapport au dépistage décalé de quelques mois, source de très nombreux perdus de vue [1].

En France, on estime qu'à ce jour un tiers seulement des nouveau-nés bénéficient d'un dépistage néonatal, grâce à différents programmes mis en place à l'échelon local, régional, ou national. Ces différents programmes utilisent un des deux tests ci-dessous (ou parfois la combinaison des deux tests) : **les oto-émissions-acoustiques (OEA)** et **les potentiels évoqués auditifs automatisés (PEAA)**. Ces deux techniques ont chacune leurs avantages et leurs inconvénients. Par exemple, le coût du matériel est plus élevé pour les PEAA mais le nombre de faux positifs est plus bas ; les OEA sont quant elles moins performantes pour les

nouveau-nés en réanimation mais plus rapides à effectuer ; etc.

Les deux tests sont validés au niveau international pour le dépistage néonatal de la surdité. En maternité, les tests sont faits par le personnel paramédical. Un premier test d'audition par OEA ou PEAA a généralement lieu après la 24^e heure de vie. S'il n'est pas concluant, le test est refait le lendemain avant la sortie par la même technique ou parfois par des PEAA après un premier test par OEA. Puis selon les programmes, le nouveau-né ayant un test douteux est adressé soit à un centre expert, soit dans une structure intermédiaire, proche du domicile, structure dans laquelle un test est refait deux à trois semaines plus tard.

Le programme le plus important et structuré est celui mis en place par la Caisse nationale d'assurance maladie avec la Direction générale de la santé en 2005, dans une trentaine de maternités réparties dans 6 régions, chacune reliée avec un des 6 centres experts de diagnostic et de prise en charge de la surdité (CDOS). Ce programme, initialement prévu pour deux ans, a été reconduit et permet de tester chaque année près de 10 % des nouveau-nés français, par la technique des PEAA. L'évaluation indépendante (société Cemka-Eval) des résultats des deux premières années du programme 2005-2007 a montré la faisabilité de ce dépistage.

Parmi 155 328 naissances, 96,7 % enfants ont eu le premier test en maternité et à l'issue des deux tests, à la sortie de la maternité, le taux de tests douteux est de 1,3 %, l'audition est conclue nor-

MISES AU POINT INTERACTIVES

male pour 98,7 % des nouveau-nés. Le taux de surdité bilatérale moyenne, sévère ou profonde était de 1,12 pour mille [2]. Au terme de cette évaluation, les programmes ont été reconduits mais en développant plusieurs programmes alternatifs pour évaluer les possibilités de réduire les coûts, ou de réduire le travail du personnel de maternité, ou encore le nombre d'enfants référés en sortie de maternité.

Que se passe-t-il après l'étape diagnostique dans les surdités bilatérales? Le diagnostic de surdité et l'évaluation du degré de surdité sont faits durant les premiers mois de vie en répétant les tests objectifs et subjectifs. L'annonce diagnostique doit être faite par une équipe multidisciplinaire, spécialisée, dans un centre expert pour la surdité de l'enfant. Dès les premières semaines, la guidance parentale par le psychologue et l'orthophoniste doit être mise en place. On doit guider très tôt ces parents afin qu'ils puissent communiquer avec leur enfant. Chez les sourds sévères et profonds, les familles doivent recevoir les informations sur les modes de communication envisageables et la réhabilitation possible de l'audition.

Un très faible pourcentage de parents refusent la réhabilitation de l'audition et font le choix d'une communication gestuelle exclusive: il s'agit souvent de

familles dans lesquelles la langue de communication est la langue des signes française.

Dans la majorité des cas, la réhabilitation de l'audition et le développement du langage oral sont souhaités par la famille: l'appareillage auditif conventionnel (contours d'oreille) sera mis en route dès 4 à 6 mois, toujours en association avec la guidance parentale puis l'orthophonie, idéalement dans un service spécialisé pour la petite enfance de type CAMPS ou SAFEP. Pour les sourds profonds, l'appareillage auditif conventionnel apportera en général un gain auditif insuffisant pour développer un langage oral de qualité et un appareillage semi-implanté, remplaçant la fonction de l'oreille interne, l'implant cochléaire, sera indiqué entre 1 et 2 ans.

Le diagnostic étiologique sera mis en place parallèlement par le centre expert (recherche d'infection à cytomégalovirus prénatale par PCR sur le sang du test de Guthrie, imagerie de l'oreille, examen ophtalmologique, étude familiale de l'audition, proposition d'une consultation de génétique).

Le maillage régional de l'aval du dépistage est en cours d'organisation par les Agences régionales de santé (ARS) pour assurer une prise en charge de qualité sur tout le territoire français.

Où en est-on de la généralisation du dépistage de la surdité en 2012? Après plusieurs allers-retours législatifs (loi votée par le Parlement à deux reprises en 2010-2011 puis refusée à deux reprises par le Conseil constitutionnel, non sur la forme mais sur le fond, comme "cavalier législatif" en raison de l'intégration de l'article de loi avec d'autres articles sans rapport direct), la généralisation n'est pas encore en place mais devant le retard pris par la France dans ce domaine, il est probable que le dépistage s'organisera au niveau des régions, sera coordonné par les ARS avec un schéma d'organisation national, laissant une certaine souplesse dans l'organisation pour intégrer tous les programmes existants.

Bibliographie

1. KOLSKI C, LE DRIANT B, LORENZO P *et al.* Early hearing screening: what is the best strategy? *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2007; 71: 1055-1060.
2. DAUMAN R, ROUSSEY M, BELOT V *et al.* Screening to detect permanent childhood hearing impairment in neonates transferred from the newborn nursery. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2009; 73: 457-465.

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