



HAL
open science

Prise en charge de la surdité de l'enfant

Eva Jeandesboz

► **To cite this version:**

Eva Jeandesboz. Prise en charge de la surdité de l'enfant : Evaluation du dépistage de la surdité en France et dans le monde. Médecine humaine et pathologie. 2011. hal-01876688

HAL Id: hal-01876688

<https://hal.univ-lorraine.fr/hal-01876688>

Submitted on 18 Sep 2018

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.



AVERTISSEMENT

Ce document est le fruit d'un long travail approuvé par le jury de soutenance et mis à disposition de l'ensemble de la communauté universitaire élargie.

Il est soumis à la propriété intellectuelle de l'auteur. Ceci implique une obligation de citation et de référencement lors de l'utilisation de ce document.

D'autre part, toute contrefaçon, plagiat, reproduction illicite encourt une poursuite pénale.

Contact : ddoc-theses-contact@univ-lorraine.fr

LIENS

Code de la Propriété Intellectuelle. articles L 122. 4

Code de la Propriété Intellectuelle. articles L 335.2- L 335.10

http://www.cfcopies.com/V2/leg/leg_droi.php

<http://www.culture.gouv.fr/culture/infos-pratiques/droits/protection.htm>

Université Henri Poincaré

Faculté de Pharmacie

Prise en charge de la surdité de l'enfant. Evaluation du dépistage de la surdité en France et dans le monde.

Mémoire présenté en vue de l'obtention du Diplôme d'Etat d'Audioprothésiste

JEANDESBOZ Eva

2011

Remerciements

A Monsieur Thierry ELUECQUE audioprothésiste et le centre Amplifon Dijon, pour m'avoir accueilli pour mon stage de troisième année. A Monsieur Thierry ELUECQUE qui m'a donné l'envie de poursuivre l'appareillage de l'enfant.

A Monsieur Joël DUCOURNEAU enseignant chercheur et directeur des études de l'école d'audioprothèse à Nancy, pour sa gentillesse et sa bienveillance pendant ces trois années.

A Monsieur Gilbert FERRAROLI, pour avoir été mon interlocuteur auprès des intervenants de chaque pays. Ceci m'a permis d'avoir accès aux études concernant le dépistage.

Aux professeurs et intervenants, qui enrichissent l'enseignement de l'école d'audioprothèse de Nancy.

A Monsieur Sébastien BILDE mon maître de stage de deuxième année, pour son savoir-faire et ses précieux conseils.

A Monsieur Patrice BERTRINGER mon maître de stage de première année, pour sa pédagogie.

A ma famille et amis pour leur soutien.

Table des matières

| | |
|---|-----------|
| Introduction | 1 |
| PARTIE I : PRISE EN CHARGE DE LA SURDITE DE L'ENFANT | 2 |
| A. LES DIFFERENTES SURDITES | 3 |
| 1. LES SURDITES DE TRANSMISSION [2] [3] | 3 |
| 2. LES SURDITES DE PERCEPTION | 3 |
| 3. LES SURDITES MIXTES [2] | 5 |
| B. LE DEPISTAGE EN FRANCE | 6 |
| 1. LES LIEUX | 6 |
| 2. LES TECHNIQUES UTILISEES | 7 |
| A. LES OTOEMISSIONS ACOUSTIQUES PROVOQUEES (OEAP) | 7 |
| B. LES POTENTIELS EVOQUES AUDITIFS (PEA) | 8 |
| 3. LES ENFANTS A RISQUES | 8 |
| 4. LE DIAGNOSTIC | 9 |
| C. PRISE EN CHARGE | 10 |
| 1. STRUCTURES SPECIALISEES | 10 |
| A. LE C.A.M.S.P. | 10 |
| B. LE S.A.F.E.P. | 11 |
| C. LES S.E.G.P.A. | 11 |
| D. LE S.E.S.S.A.D. | 11 |
| E. LA C.L.I.S. | 12 |
| F. LE S.S.E.F.I.S. | 12 |
| G. LES U.L.I.S. | 12 |
| H. U.R.A.P.E.D.A. | 12 |
| 2. L'ORL ou ORL PHONIAIRE | 13 |
| 3. L'AUDIOPROTHESISTE | 13 |
| A. LE PREMIER RENDEZ-VOUS | 13 |
| B. LES DIFFERENTS TESTS D'AUDIOMETRIE COMPORTEMENTALE CHEZ L'ENFANT | 14 |
| C. L'APPAREILLAGE | 16 |
| D. LE SUIVI PROTHETIQUE | 17 |
| 4. L'ORTHOPHONISTE [18] | 17 |
| 5. LE PSYCHOLOGUE | 18 |
| 6. CONCLUSION | 18 |

I. LES DIFFERENTS PAYS **20**

A. LA FRANCE **20**

- 1. POURQUOI DEPISTER ? 20
- 2. LES ETUDES ET PROJETS MENES 21
- 3. QUE PREVOIT LE PROJET DE LOI ? 24
- 4. CONCLUSION 26

B. LE ROYAUME-UNI **27**

C. L'ITALIE **31**

- 1. L'ETAT DES LIEUX EN 2003 [27] 31
- 2. ZOOM SUR CERTAINES REGIONS 33
- 3. CONCLUSION 41

D. LA BELGIQUE **42**

- 1. INTRODUCTION 42
- 2. ETUDE DE LA REGION WALLONNE 42
- 3. ETUDE DE LA REGION FLAMANDE [37] 47

E. L'ESPAGNE **52**

- 1. INTRODUCTION 52
- 2. ETUDE DU PROJET D'APPLICATION DU DEPISTAGE NEONATAL [39] 52
- 3. CONCLUSION 55

F. LES ETATS-UNIS **57**

- 1. UN PREMIER PAS [41] 57
- 2. LES DERNIERES DONNEES STATISTIQUES 2007[42] 58

II. ETUDE COMPARATIVE DES PAYS **60**

CONCLUSION **62**

BIBLIOGRAPHIE **63**

Introduction

La surdit  de l'enfant est un sujet qui a  t  trait  de tr s nombreuses fois par diff rents professionnels de sant . La pr valence de la surdit  de l'enfant est estim e entre 1   5 pour 1 000 naissances, donc elle n'est pas « rare ». La prise en charge de cette surdit  est diff rente de celle de l'adulte car elle est, en g n ral, cong nitale et elle est un obstacle   l'apprentissage du langage. Certaines  tudes montrent qu'un enfant pris en charge pr cocement aura une meilleure comp tence de communication qu'un enfant diagnostiqu  tardivement.

La prise en charge de l'enfant a pu  voluer depuis une vingtaine d'ann es gr ce aux derni res avanc es : l'arriv e d'un outil de diagnostic (utilis  pour les d pistages) que sont les oto missions acoustiques provoqu es (OEAP), la cr ation de l'implant cochl aire et la connaissance sur les surdit s g n tiques. [1]

Depuis 1990, des pays du monde instaurent un d pistage n onatal de la surdit  dans les maternit s. Aujourd'hui en France le d pistage n'est pas syst mique, chaque maternit  se r serve le droit de le pratiquer. Mais plusieurs pays ont d j  adopt  cette g n ralisation du d pistage n onatal de la surdit  comme l'Angleterre, la Belgique, l'Espagne et certains  tats d'Am rique.

Le but de ce m moire n'est pas de reprendre les  tudes qui ont  t  faites pr c demment mais d'apporter un  tat des lieux   l'heure actuel. De nombreux changements se sont op r s depuis ces derni res ann es, notamment en France o  la question du d pistage est devenue un sujet politique.

A travers ce m moire nous allons  tudier les diff rentes  tapes de la prise en charge de la surdit  de l'enfant. Cette partie s'effectuera en trois points avec un rappel des diff rentes surdit s, une mise au point sur le d pistage et un bilan sur les diff rents aspects de la prise en charge de la surdit  de l'enfant.

Dans une deuxi me partie nous allons observer les avanc es du d pistage en France et dans diff rents pays et comparer chacune des donn es obtenues.

Partie I : Prise en charge de la surdit  de l'enfant

A. Les différentes surdités

La surdit  se traduit par une diminution provisoire ou permanente de la capacit  auditive de l'oreille. La surdit  se d finit en fonction de la localisation de la l sion ou de la malformation. Ainsi on retrouve trois types de surdit s :

- Les surdit s de transmission,
- Les surdit s de perception,
- Les surdit s mixtes.

1. Les surdit s de transmission [2] [3]

La surdit  de transmission se caract rise par une atteinte de l'oreille externe et/ou moyenne. Ce sont les surdit s les plus fr quentes de l'enfant. Elles sont soit acquises, soit cong nitales :

- Surdit s acquises (99,5%), dans cette cat gorie nous retrouvons :
 - les bouchons de c rumen,
 - les corps  trangers,
 - les otites : moyennes aigu s, s reuses, s ro-muqueuses, moyennes chroniques simples et les moyennes chroniques cholest atomateuses.

Pour ce type d' tiologie la surdit  est accompagn e d'une bonne r habilitation de l'audition.

- Surdit s cong nitales (0.5%), nous retrouvons :
 - les aplasies majeures,
 - les aplasies mineures,
 - les enchondromes,
 - les aplasies g n tiques mais d'apparition secondaire (0.05%).

2. Les surdit s de perception

Les surdit s de perception sont li es   une atteinte de l'oreille interne. Elles sont pour 70% d'origine g n tique et pour 30% d'origine acquise.

Parmi les surdités génétiques nous percevons [2] [3] [4] :

- les surdités autosomiques récessives qui représentent 75% des surdités génétiques. Elles comptent les surdités syndromiques :

- Le syndrome de Pendred qui se traduit par une surdité de perception associée à une malformation de la thyroïde. Nous retrouvons une prévalence de 1 à 10 pour 100 000 naissances.
- Le syndrome d'Usher qui comprend une surdité congénitale associée à une baisse progressive de l'acuité visuelle. La prévalence est de 1 pour 30 000 naissances.
- Le syndrome de Jervell et Lange-Nielsen qui est le plus rare. La surdité sévère profonde s'associe avec un dysfonctionnement cardiaque. Sa prévalence est estimée entre 1/200 000 et 1/1 000 000 naissances.

- les surdités autosomiques dominantes représentent 20% des surdités génétiques, et parmi elles nous comptons des surdités syndromiques :

- Le syndrome de Waardenburg comporte une surdité mais également un défaut de pigmentation de la peau et des cheveux. Sa prévalence est de 1 pour 270 000 naissances.
- Le syndrome BOR (Branchio-Oto-Rénal) associe : une surdité, des malformations du pavillon de l'oreille, une fistule branchiale et une malformation du rein. Sa prévalence est de 1 pour 40 000 naissances.

- les surdités liées à l'X (4%), ce sont les plus exceptionnelles avec les surdités mitochondriales. Dans cette catégorie nous retrouvons le syndrome d'Alport qui a une transmission liée à l'X pour 85% et autosomique récessive pour 15%. Sa prévalence est estimée à 1 pour 50 000 naissances.

- les surdités mitochondriales (1%).

Dans la catégorie des surdités génétiques nous avons aussi des surdités non syndromiques, nous les appelons les surdités isolées. Elles représentent à elles seules près de 60% des surdités génétiques et elles sont soit autosomiques dominantes ou récessives. Ces surdités sont causées par la mutation de gènes qui codent pour les connexines. Quatre connexines sont en cause: les connexines 26, 30, 31 et 32.

Les surdités génétiques syndromiques représentent 40% de ce groupe.

Parmi les surdités acquises nous rencontrons [2] [3]:

- les causes prénatales (10%). L'enfant, dans le ventre de sa mère, peut contracter des infections par la rubéole, le cytomégalovirus ou par la toxoplasmose. Certaines substances peuvent-être ototoxiques, pendant la grossesse, comme les aminosides, les diurétiques et la prise d'alcool.

- les causes périnatales (10%). Dans ces causes, nous retrouvons :

- La prématurité : l'âge gestationnel est inférieur à 34 semaines,
- Le poids de l'enfant inférieur à 2 kilogrammes,
- Les risques d'asphyxie néonatale sévère,
- Pathologie respiratoire néonatale sévère,
- Hyperbilirubinémie.

- les causes postnatales (10%). L'étiologie de ce groupe se présente par : les causes infectieuses, les causes iatrogènes, et les traumatismes. Les causes infectieuses bactériennes sont associées aux méningites bactériennes et aux labyrinthites bactériennes. Les causes iatrogènes concernent les médicaments ototoxiques et la radiothérapie. Les causes traumatiques correspondent aux fractures du rocher et aux traumatismes sonores [2].

3. Les surdités mixtes [2]

Les surdités mixtes de l'enfant sont peu fréquentes, elles regroupent les surdités de perception et les surdités de transmission. Dans ce type de surdité on peut remarquer :

- Les aplasies majeures et mineures
- Syndrome de Francheschetti- Syndrome de Teacher Collins
- Syndrome de B.O.R (Branchio-Oto-Rénal)

B. Le Dépistage en France

1. Les lieux

Les maternités

L'enfant peut être dépisté dès les premiers jours de sa vie. Certaines maternités proposent un dépistage systématique de la surdité. Les enfants dit à risques sont également dépistés dès la naissance, comme par exemple les enfants nés de parents malentendants.

Les hôpitaux

Si l'enfant n'est pas dépisté à la naissance et qu'il y a suspicion de surdité, des examens sont alors effectués. Les otoémissions acoustiques et les potentiels évoqués auditifs sont réalisés à l'hôpital.

Chez les pédiatres et/ou les audioprothésistes

Les examens sont réalisés généralement quand il y a suspicion de surdité de la part des parents. Pour le dépistage en cabinet, il est utilisé l'audiométrie comportementale qui sera complétée par les otoémissions acoustiques et/ou les potentiels évoqués auditifs.

En milieu scolaire

Certaines écoles pratiquent ce dépistage qui commence vers l'âge de 5 ou 6 ans. Beaucoup de PMI (Protection Maternelle et Infantile) ont mis en place un dépistage de la surdité lors du passage en CP (Cours Préparatoire). Il s'effectue à l'aide d'audiomètre de dépistage dans des conditions pas toujours favorable. Si l'enfant entend à une intensité supérieure à 30 dB, il est alors dirigé vers un spécialiste.

2. Les techniques utilisées

a. Les otoémissions acoustiques provoquées (OEAP)

Les otoémissions acoustiques (OEA) sont des sons qui sont émis par l'oreille interne en particulier par les cellules ciliées de la cochlée. Le son va cheminer en sens inverse de la cochlée vers l'étrier, puis il va longer la chaîne ossiculaire pour arriver au tympan et finir son chemin par le conduit auditif externe [5].

Il existe plusieurs types d'OEA ; dans le cas présent nous nous intéressons uniquement aux otoémissions provoquées. Les otoémissions acoustiques provoquées sont une réponse normale à une stimulation acoustique, qu'elle soit de faible, moyenne ou forte intensité.

Pour la réalisation de l'examen, chez les jeunes enfants, nous préconisons une situation où l'enfant est endormi. Pour de bons résultats, nous éviterons tous les bruits environnants qui peuvent perturber l'enregistrement des otoémissions, du fait de la très faible amplitude de celle-ci. Nous plaçons, dans le conduit auditif externe de l'enfant, un petit embout qui contient une sonde. Cette sonde est composée d'un émetteur et d'un microphone. L'émetteur va produire un son pendant 2 à 3 millisecondes avec des fréquences de 500 à 7000 Hertz (Hz). Puis après un délai de 20 millisecondes, le microphone enregistre la réponse des cellules ciliées externes de l'oreille interne.

« A la naissance, les otoémissions acoustiques ne sont présentes que dans 70% des cas alors qu'elles peuvent être enregistrées dans près de 100% des cas dès le troisième jour après la naissance » [6a]

L'interprétation des résultats se réalise de la manière suivante :

- OEA présentes : le fonctionnement du système auditif est intègre (perte auditive inférieure à 30 décibels),
- OEA absentes : nous ne pouvons pas conclure ; il faut réaliser d'autres examens,
- Faux négatifs : nous observons une surdité de type rétro-cochléaire,
- Faux positifs : nous observons ce cas pour les conduits qui ne sont pas dégagés, quand l'environnement est trop bruyant ou quand l'enfant est trop agité.

Les otoémissions sont très limitées dans l'étude de l'audition car elles ne sont plus visibles pour des pertes supérieures à 40 décibels (dB). Et elles ne permettent pas de déterminer le seuil d'audition d'un patient.

C'est un test qui est très rapide mais il ne permet pas à lui seul de diagnostiquer une surdité ; il doit être complété par des potentiels évoqués auditifs. Comme dans tout test, il faut faire attention aux faux positifs et aux faux négatifs. C'est un test qui est objectif et reproductible, donc il ne faut pas hésiter à le refaire si cela s'avère nécessaire.

b. Les potentiels Evoqués Auditifs (PEA)

Les PEA consistent à enregistrer, à l'aide d'électrodes, l'activité électrique le long des voies nerveuses. L'activité électrique se déclenche suite à une stimulation sonore.

La difficulté du test résulte dans l'examen qui doit se dérouler dans un milieu calme et pour le jeune enfant nous préconisons une situation de sieste afin d'obtenir les meilleurs résultats possibles. Trois électrodes sont collées sur la peau : une électrode « active » sur le front, une électrode de « référence » sur la mastoïde et une électrode de « masse » sur le menton. La stimulation se fait par « CLIC » de courte durée (20 clics par seconde), nous faisons varier l'intensité de 100 à 10 dB. Seule la fréquence ne varie pas, nous étudions l'audition sur les fréquences 2000 à 4000Hz [6b].

Cet examen permet de mesurer des seuils auditifs de manière objective. Lors de la réalisation, chez un enfant normo entendant, nous observons l'apparition des cinq ondes ainsi que la latence d'apparition des ondes I, III, V. L'onde V est la dernière onde à disparaître ; c'est elle qui permet de déterminer le seuil auditif.

3. Les enfants à risques

D'après le Joint Committee on Infant Hearing (JCIH), les nouveau-nés à risques doivent présenter au moins un des facteurs de risque suivant :

- infection *in utero* connue comme pouvant entraîner des troubles auditifs (rubéole-cytomégalovirus - toxoplasmose congénitale - syphilis congénitale - herpès),
- anomalies crânio-faciales,
- poids de naissance inférieur à 1,5 kg,
- hyperbilirubinémie nécessitant une exsanguino-transfusion,
- médicaments ototoxiques,
- méningite bactérienne,
- score d'Apgar de 0-4 à 1 minute ou de 0-6 à 5 minutes de vie,
- ventilation mécanique prolongée pendant plus de 10 jours,
- antécédents familiaux de SPN,
- présence de signes cliniques associés à un syndrome connu comportant une surdité.

4. Le diagnostic

A la fin des différents examens, le médecin ORL va poser son diagnostic sur le type de surdité ainsi que son degré. La surdité est classée en trois catégories :

- surdité de perception,
- surdité de transmission,
- surdité mixte.

Chaque catégorie classe le degré de surdité en cinq intensités, cette classification a été établie par le BIAP (tableau 1). La perte est calculée, après une audiométrie, en réalisant la perte tonale moyenne pour les fréquences 500 Hz, 1000Hz, 2000 Hz et 4000 Hz. La somme est divisée par quatre puis arrondie au chiffre supérieur et ainsi on obtient la perte tonale moyenne [7].

| Perte en décibels (dB) | Déficiences auditives | Conséquences |
|--|-----------------------|---|
| >20 | Audition normale | Aucune incidence |
| 21-40 | Légère | Le son de la voix est perçu normalement, mais la perception est plus difficile à voix chuchotée. Défaut de prononciation de certaines consonnes. Gêne scolaire. |
| 41-55 = 1 ^{er} degré 56-70 = 2 ^{ième} degré | Moyenne | La voix est perçue à très forte intensité. Meilleure perception en lecture labiale. L'enfant a un retard de langage avec de nombreuses confusions. |
| 71-80 = 1 ^{er} degré 81-90 = 2 ^{ième} degré | Sévère | La voix est perçue à une intensité très forte et près de l'oreille. |
| 91-100 = 1 ^{er} degré 101-110 = 2 ^{ième} degré 111-119 = 3 ^{ième} degré | Profonde | Aucune parole n'est perçue, seulement certains sons très forts. |
| 120 | Cophose | |

TABLEAU 1 : CLASSIFICATION DES SURDITES ET LEURS CONSEQUENCES [7]

Pour finir le diagnostic nous allons établir l'étiologie de la surdité et pour cela nous allons faire une recherche sur les antécédents familiaux, connaître s'il y a la présence dans la famille de cas de surdité et si cette surdité a une origine connue. Un audiogramme est réalisé pour la famille proche de l'enfant, ses parents ou/et ses frères et sœurs. Un audiogramme peut mettre en évidence une surdité qui n'a jamais été dépistée.

Ensuite d'autres examens complémentaires peuvent être nécessaires pour dépister une surdité de type syndromique. Ainsi plusieurs bilans sont réalisés :

- ophtalmologique,
- électrocardiogrammes,
- recherche de malformation,
- Bilan sanguin et urinaire.

Puis un bilan génétique avec l'établissement d'un caryotype est réalisé. De cette manière, nous pouvons mettre en évidence une mutation du gène de la connexine 26. La mutation de ce gène est responsable d'un grand nombre de surdités génétique isolées [4].

C. Prise en charge

A la suite du diagnostic de surdité, l'enfant va être suivi par les différents professionnels de santé. Cette coordination peut se faire au sein des structures spécialisées.

1. Structures spécialisées

a. Le C.A.M.S.P.

Le CAMSP, Centre d'Action Médico-Sociale Précoce, prend en charge les enfants handicapés de 0 à 6 ans. Le CAMPS a plusieurs rôles : accompagner les familles en les guidant et en les soutenant lors de l'intégration de l'enfant en milieu scolaire, réaliser des dépistages et des diagnostics avec l'aide du personnel soignant et jouer un grand rôle dans la prévention [8].

Le CAMPS travail en équipe pluridisciplinaire :

- Directeur,
- Assistante sociale,
- Médecin ORL,
- Pédiopsychiatre,
- Psychologue,
- Psychomotricien,
- Orthophoniste,
- Audioprothésiste.

b. Le S.A.F.E.P.

Le SAFEP, Service d'Accompagnement Familial et à l'Education Précoce, accueille les tous petits (enfants déficients auditifs de la naissance à 3 ans). Il propose aux familles et à l'enfant un accompagnement spécialisé par le soutien psychologique ou l'information aux familles. Il peut proposer aussi un apprentissage de la langue des signes françaises et du langage parlé complété [8].

Le SAFEP travaille également en équipe pluridisciplinaire.

c. Les S.E.G.P.A.

Les sections d'enseignement général et professionnel adapté (SEGPA) accueillent les enfants qui ont des difficultés d'apprentissage à partir du collège. Ce sont des enfants qui ne maîtrisent pas toutes les connaissances et compétences attendues à la fin du cycle primaire [9].

d. Le S.E.S.S.A.D.

Un service d'éducation spéciale et de soins à domicile (SESSAD) est un service qui peut intervenir à domicile. Mais il n'intervient que sur décisions de la MDPH (Maison Départementale des Personnes Handicapées) pour les enfants malentendants et scolarisés en milieu normal ou dans les CLIS (Classe d'intégration scolaire) [10].

e. La C.L.I.S.

La classe pour l'inclusion scolaire (CLIS) accueille les enfants à partir de la maternelle dans des classes de 12 élèves. La CLIS suit le programme scolaire de chaque cycle, ce qui permet à l'enfant de suivre un cursus scolaire normal [11].

f. Le S.S.E.F.I.S.

Le service de soutien à l'éducation familiale et à l'intégration scolaire accompagne les enfants malentendants orientés par la MDPH. Ainsi le SSEFIS favorise l'insertion des enfants en milieu scolaire ou dans un environnement social. L'objectif à long terme est l'insertion professionnelle [12].

g. Les U.L.I.S.

Les unités localisées pour l'inclusion scolaire (ULIS) prennent en charge les élèves par groupe de 10 maximums du collège au lycée. Ces classes sont adaptées pour les enfants qui ne peuvent pas suivre en milieu scolaire normal [13].

h. U.R.A.P.E.D.A.

L'union régionale des associations de parents d'enfants déficients auditifs (URAPEDA) œuvre pour l'intégration des malentendants que ce soit à l'école ou pour trouver un emploi. Ainsi l'URAPEDA accompagne les enfants pendant toute leur scolarité et même à l'université. L'équipe de professionnels, composée de codeur en langage parlé complété ou d'interprète en langue des signes, joue un rôle sur demande des malentendants auprès de leurs employeurs ou d'un collègue de travail, afin de faciliter la communication [14].

2. L'ORL ou ORL PHONIAATRE

Le médecin ORL (Oto-Rhino-Laryngologie) prend en charge l'enfant lors d'un dépistage « positif », c'est lui qui va diagnostiquer la surdité et orienter l'enfant vers les différents acteurs de cette prise en charge. Le médecin va également rechercher l'étiologie de la surdité.

Le médecin ORL phoniatre peut-être spécialisé dans le dépistage de la surdité des nourrissons. A l'aide des audiométries comportementales il établit le profil auditif de l'enfant.

3. L'Audioprothésiste

a. Le premier rendez-vous

Le premier rendez-vous est généralement le premier contact entre les parents et l'audioprothésiste. C'est un moment très important. Les parents sont encore sous le « choc » de l'annonce du diagnostic qui est très récent. Le but sera de répondre aux interrogations des parents et de positionner leur rôle face à la surdité de leur enfant. Il faut définir les rôles de chacun, dans le processus de prise en charge, afin de mettre en place la guidance parentale qui commence dès le premier rendez-vous.

A travers ce rendez-vous nous reprenons également l'anamnèse en précisant certains points [15a]:

- origine de la surdité (génétique, syndromique etc...),
- antécédents familiaux et médicaux,
- observation des réactions de l'enfant avec le monde sonore,
- inquiétude familiale, signe d'appel,
- troubles associés ou non ?

b. Les différents tests d'audiométrie comportementale chez l'enfant

Les audiométries se réalisent dans une cabine insonorisée suivant les normes en vigueur, soit un niveau de bruit inférieur à 40dB (décibels) et un temps de réverbération de 0.5s (seconde) à la fréquence de 500Hz (hertz) [16].

Pour réaliser ces différents tests, l'environnement est important. Le cadre doit-être ludique et accueillant ainsi les parents et l'enfant se sentiront en confiance face à l'audioprothésiste.

Il est impératif qu'il y ait au moins un des parents présent pendant l'examen. L'enfant va se placer sur les genoux de ses parents.

Dans la pratique nous notons la fatigabilité de l'enfant face à l'exercice, aussi il ne faut pas hésiter à réaliser des séances courtes mais régulières. L'audiométrie chez l'enfant est difficile, il faut savoir être très rapide durant le test car l'enfant se déconcentre rapidement et cela peut fausser le test. Chaque audiométrie comportementale est spécifique pour une tranche d'âge mais il faut adapter ces tests à l'âge mental de l'enfant et non pas à l'âge physiologique.

➤ *Le babymètre*

Ce test se réalise de la naissance jusqu'à 6 mois. Il peut se dérouler soit à l'aide de petits audiomètres tel que le babymètre de Veit et Bizaguet, soit à l'aide de jouets sonores.

Le babymètre de Veit et Bizaguet est un générateur de bruit blanc qui peut-être filtré, grave ou aiguë. Et nous pouvons faire varier l'intensité de 60 à 100dB [15b].

Ce test se réalise en champ libre, l'enfant peut être éveillé, mais calme ou endormi. Après avoir lancé la stimulation, nous observons les réactions [17] :

- Réflexes élémentaires :

- Réflexe cochléo-palpébral (clignement des yeux),
- Réflexe cochléo-musculaire (sursaut).

- Réflexes archaïques :

- Réflexe de Moro (mouvement rapide des bras ou/et des jambes),
- Réflexe de succion.

- Déclenchement de pleurs

- Réactions neuro-végétatives

- Modification du rythme cardiaque,
- Rythme respiratoire,
- Grimaces, clignements rapides, sourires.

- Réaction d'éveil

➤ *Le R.O.I. (Réflexe d'Orientation d'Investigation)*

L'observation du réflexe se fait à partir de 3 mois jusqu'à un an environ. Pour réaliser ce test, nous utilisons des jouets sonores tels que les boîtes de Moatti ou des instruments de musique (tambourin, clochette, cymbales).

Chaque objet est calibré en intensité et en fréquence.

L'objet est hors du champ visuel de l'enfant ; le but est d'observer une orientation vers la source sonore.

D'autres réactions peuvent être observées en fonction de l'âge de l'enfant. Nous pouvons observer des réactions de surprise, des pleurs ou des babillages.

➤ *Le R.O.C. (Réflexe d'Orientation Conditionné)*

La réalisation de ce test est réservée aux enfants âgés de un à deux ans. Cet examen doit être répété plusieurs fois afin que l'enfant assimile ce qui est attendu de lui.

L'enfant est placé sur les genoux de ses parents. Devant lui une source visuelle qui attire son attention et de chaque côté deux haut-parleurs émettent le son. Lors de la stimulation l'enfant se tourne vers la source sonore et reçoit une récompense.

C'est un examen qui est réalisé en champ libre mais il est possible de commencer l'audiométrie en conduction aérienne et osseuse avec ce type de conditionnement [15b]. Ainsi nous pouvons obtenir une approche du seuil auditif de l'enfant avec une marge d'erreur de 10dB environ.

➤ *Le « Peep-show »*

Le principe de ce test est de faire participer l'enfant de manière ludique. La première étape est le conditionnement de l'enfant, il faut le mettre en confiance et le faire asseoir seul sur la chaise ou sur les genoux des parents. Il est nécessaire de donner les consignes aux parents : ne pas toucher l'enfant et ne pas lui parler, puis expliquer à l'enfant ce que nous attendons de lui. L'enfant doit appuyer quand il perçoit la source sonore. En appuyant sur le bouton l'enfant déclenche l'image qui va apparaître sur l'écran. Nous commençons l'examen d'abord en champ libre pour voir si l'enfant s'adapte bien aux consignes. Puis, si c'est possible, nous continuons avec le casque oreilles séparées.

➤ *L'audiométrie Vocale*

L'audiométrie vocale se réalise, à partir de l'âge d'un an, par la désignation d'objet. Nous pratiquons la désignation d'objet en faisant varier la voix : voix chuchotée, voix parlée, voix criée et en demandant à l'enfant de montrer l'objet sur une image.

Puis à partir de quatre ans si le niveau de développement le permet, nous commençons l'audiométrie vocale avec des listes de mots simples de Boorsma ou les tests phonétiques de Lafon [15c].

c. L'appareillage

En préambule, nous aurons réalisé le choix prothétique. Pour les jeunes enfants, le choix est restreint ; nous favorisons un contour d'oreille avec embout souple sauf dans les cas de contre-indication, comme les aplasies, ou des cas de surdité de transmission. Ainsi nous réalisons un choix sur la capacité physique et la perte auditive de l'enfant. L'esthétisme passe en dernier plan.

Lors de l'appareillage il ne faut pas hésiter à refaire une audiométrie afin de préciser les seuils. Les premiers réglages n'atteignent jamais la courbe cible, nous procédons donc par palier. Nous ajustons correctement les niveaux de sortie afin que l'enfant ne soit pas agressé par de fortes intensités. Nous éviterons de mettre trop de compression pour garder les différentes variations du son.

Lors de la mise en place nous pouvons observer deux types de réactions de l'enfant :

-Il réagit à la mise en place : alors nous obtenons des réactions observables. L'enfant s'intéresse, il peut sourire ou chercher ce qui se passe autour de lui.

-Aucune réaction n'est observable dans le cas de surdité profonde. Il faut laisser du temps à l'auditif de s'installer, les réactions de l'enfant seront visibles dès le prochain rendez-vous.

Pour arriver au terme de l'appareillage, nous donnons toutes les consignes et les explications sur la mise en place des appareils, le fonctionnement, le changement de pile. Puis nous demandons aux parents de mettre les appareils quelques heures par jour mais chaque jour un peu plus et nous les sollicitons afin d'observer des réactions de sursaut à certains bruits ou des problèmes d'intolérance [15d].

d. Le suivi prothétique

Il est très important de revoir l'enfant plusieurs fois après l'appareillage mais dans des délais assez court. Nous précisons toujours les seuils afin de mettre en évidence des surdités évolutives mais également pour mettre en concordance l'audiométrie et le gain prothétique.

A chaque visite nous procédons à la vérification des appareils, le bon état de marche, et nous changeons les tubes le plus régulièrement possible.

Les parents sont sollicités sur l'entretien des appareils auditifs ainsi que sur le suivi régulier de l'enfant avec l'audioprothésiste.

Dans les cas de surdités profondes et si l'appareillage auditif ne donne pas les résultats espérés, il est vite mis en concurrence avec les implants cochléaires (d'où l'importance de préciser les seuils audiométriques ainsi que les gains prothétiques). Car si l'audiométrie révèle un échec d'appareillage alors la prise en charge doit être rapide pour orienter l'enfant vers un implant cochléaire.

4. L'orthophoniste [18]

Chez les enfants malentendants le travail en équipe pluridisciplinaire est indispensable et l'orthophoniste a une place à part dans cette équipe. Son rôle est de guider l'enfant pour qu'il puisse décoder et comprendre la parole afin qu'il rentre dans un processus de communication par le langage. Les orthophonistes pratiquent l'éducation auditive par une approche ludique de la linguistique. Ils vont également rééduquer l'enfant dans son langage oral ou écrit, et travailler sur l'articulation des sons.

Le travail de l'orthophoniste va débiter dès la mise en place de l'appareillage, ce travail peut durer pendant toute la période scolaire de l'enfant.

5. Le psychologue

Le psychologue travaille avec l'enfant mais également avec les parents afin de préserver l'équilibre familial et que chacun trouve sa place au sein de cette famille. Le tout est d'aider la famille face à l'annonce du diagnostic, de repérer des signes de mal-être de l'enfant malentendant et de faire diminuer le niveau d'angoisse. Ce travail permettra les développements cognitifs et affectifs.

6. Conclusion

Ainsi la surdité de l'enfant implique différentes étapes du dépistage, à la prise en charge. L'enfant malentendant est suivi par une équipe pluridisciplinaire dès le diagnostic de la surdité. On peut constater que cette équipe est formée et informée pour ce type de prise en charge. Les structures ainsi que le matériel sont présents et ils ont déjà montré leur efficacité. Le dépistage néonatal de la surdité est prêt à être accueilli.

Partie II : Evaluation du dépistage de la surdit  en France et dans le monde

I. Les différents pays

A. La France

Nous observons environ 80% des surdités de l'enfant qui sont d'origine génétique et que nous pouvons donc diagnostiquer précocement. D'autres surdités apparaissent au cours de la vie du jeune enfant, comme les otites séro-muqueuses qui touchent une grande partie des jeunes enfants.

La surdité de l'enfant est un sujet qu'il faut prendre en considération très tôt, car les répercussions ne sont pas anodines. Aujourd'hui nous connaissons relativement bien les différentes surdités chez l'enfant mais c'est seulement depuis une dizaine d'année que de réels progrès ont été faits, notamment avec le diagnostic par OEAP, le développement de l'implant cochléaire et les avancées sur la génétique. En France il y a environ 800 000 naissances chaque année, sur ces 800 000 nouveau-nés, nous comptons un enfant sourd sur 800 et un enfant sur mille développe plus tard une surdité neurosensorielle. Un enfant est diagnostiqué en moyenne entre 14 à 18 mois et les causes de ce retard de prise en charge sont multiples [19].

1. Pourquoi dépister ?

Un enfant privé de son organe, qui est l'audition, aura des répercussions non négligeables sur son développement. En effet l'audition est un axe essentiel à la communication ; c'est grâce à elle que l'enfant va pouvoir communiquer avec le monde extérieur. Certaines études ont prouvé que l'enfant entend déjà dans le ventre de sa mère, donc à sa naissance l'enfant est un être qui entend. Si l'enfant naît mal entendant, les connexions pour l'apprentissage du langage et de la communication ne se feront pas ou mal. C'est ainsi que l'enfant en grandissant traîne un déficit dans l'apprentissage du langage. C'est pourquoi l'appareillage précoce est favorisé pour un meilleur développement du langage de l'enfant.

Certains enfants sourds sont dépistés trop tardivement, nous pouvons dépister des surdités profondes vers 2 ou 3 ans. Pour les surdités moyennes et sévères elles peuvent passer inaperçues aux yeux des parents et n'être dépistées que vers 5 à 8 ans. Généralement ce sont des enfants qui présentent un retard de langage. Il faut le rappeler la surdité est un handicap « invisible ».

2. Les études et projets menés

a. Les expérimentations menées par l'Assurance maladie [19]

Une expérimentation a été menée par l'assurance maladie auprès de six villes de France : Paris, Lyon, Marseille, Lille, Bordeaux, Toulouse, soit un total de 38 maternités (sur 642 maternités comptées en France métropolitaine). Cette étude a été réalisée sur une période de deux ans (2005 à 2007) sur 150 000 nouveau-nés. Les enfants ont été dépistés soit par OEAP ou par PEA. Sur les 150 000 enfants (10% des naissances actuelles), 1 500 ont été dépistés « positif » (soit 1% des enfants). Pour les enfants révélés « positif », des examens complémentaires ont été prévus afin de poser le diagnostic de surdité.

« Dans le cadre du protocole mis en place par la CNAMTS, quand le dépistage réalisé en maternité ne permet pas de conclure à l'absence de troubles de l'audition, les nouveau-nés sont orientés, dans les quinze jours, vers un centre de diagnostic et d'orientation de la surdité (CDOS) afin de réaliser un second dépistage, permettant de poser un diagnostic »

Ainsi la Caisse nationale d'assurance maladie des travailleurs salariés (CNAMTS) a fait ressortir un budget annuel de 567 000€ euros, intégrant : un dépistage auditif en maternité de 7,24€ par nouveau-nés, une prise en charge par le centre de diagnostic et d'orientation de la surdité de 25€ et une prise en charge de l'enfant malentendant de 50€.

D'après les premiers résultats, le programme est encourageant : 98% des familles ont accepté le dépistage, un diagnostic a été posé à 4 mois au lieu de 18 mois et les enfants malentendants ont pu bénéficier d'une prise en charge précoce.

b. Le dépistage en Champagne-Ardenne [20]

Le projet

Le dépistage mis en place a été étudié sur deux ans de janvier 2004 à décembre 2005. La Champagne-Ardenne compte 16 maternités qui ont toutes été équipées de matériels de dépistages. Les maternités dont l'activité est inférieure à 400 naissances sont équipées de système par OEA et les maternités dont l'activité est supérieure à 400 naissances par an sont équipées d'un double dispositif OEA et PEA.

Le protocole de dépistage prévoit de dépister chaque nouveau-né avant sa sortie de la maternité. Les nouveau-nés ne présentant pas de risques sont testés par OEA et les nouveau-nés à risques sont testés par PEA. Le nouveau-né avant sa sortie doit réussir le test ; si l'enfant échoue il sera alors re-testé. Au bout du deuxième échec l'enfant est dirigé vers un médecin ORL.

Si l'enfant est dépisté « négatif » pour les deux oreilles, il pourra quitter la maternité. Une plaquette d'information ainsi que des explications sont données aux parents. Les résultats des tests sont notés sur un carton Guthrie (Annexe 1) qui est ensuite donné au CRDN (Centre Régional de Dépistage Néonatal).

Pour les enfants dépistés « positif », ils sont dirigés vers le médecin ORL pour confirmer les examens et orienter l'enfant vers des équipes spécialisées. Le médecin ORL assure le suivi du dossier et transmet les résultats des différents examens au CRDN.

Résultats (figure 1)

En deux ans il y a eu 32 647 naissances et 30 518 nouveau-nés ont été concernés par le dépistage. 29 944 enfants furent dépistés, soit 98.12%. Il y a eu 27 090 enfants dépistés « négatif » pour les deux oreilles soit 90.4% et 2 445 enfants dépistés « négatif » pour une oreille soit 8.1%.

A l'issue des deux tests 409 enfants (1.36%) étaient dépistés « positif ». Ces enfants ont été revus en moyenne sous 15 jours mais certaines familles ont dû être relancées plusieurs fois. Seulement 11 enfants n'ont pas bénéficié de la deuxième série de test (cause de décès, refus des parents, ou changement de région).

Sur les 398 enfants il y a eu 263 tests « négatif » pour les deux oreilles et 78 tests « négatif » pour une oreille. Et 30 tests étaient « positif » pour une oreille, mais la deuxième n'a pas pu être testée (enfant éveillé pendant le test). Au final c'est 27 enfants qui furent envoyés pour un diagnostic. Et sur ces 27 enfants, 24 ont été diagnostiqués avec une surdité bilatérale, ainsi nous obtenons une prévalence de 0.8 pour mille. Le diagnostic a été posé à environ 11 semaines de vie de l'enfant.

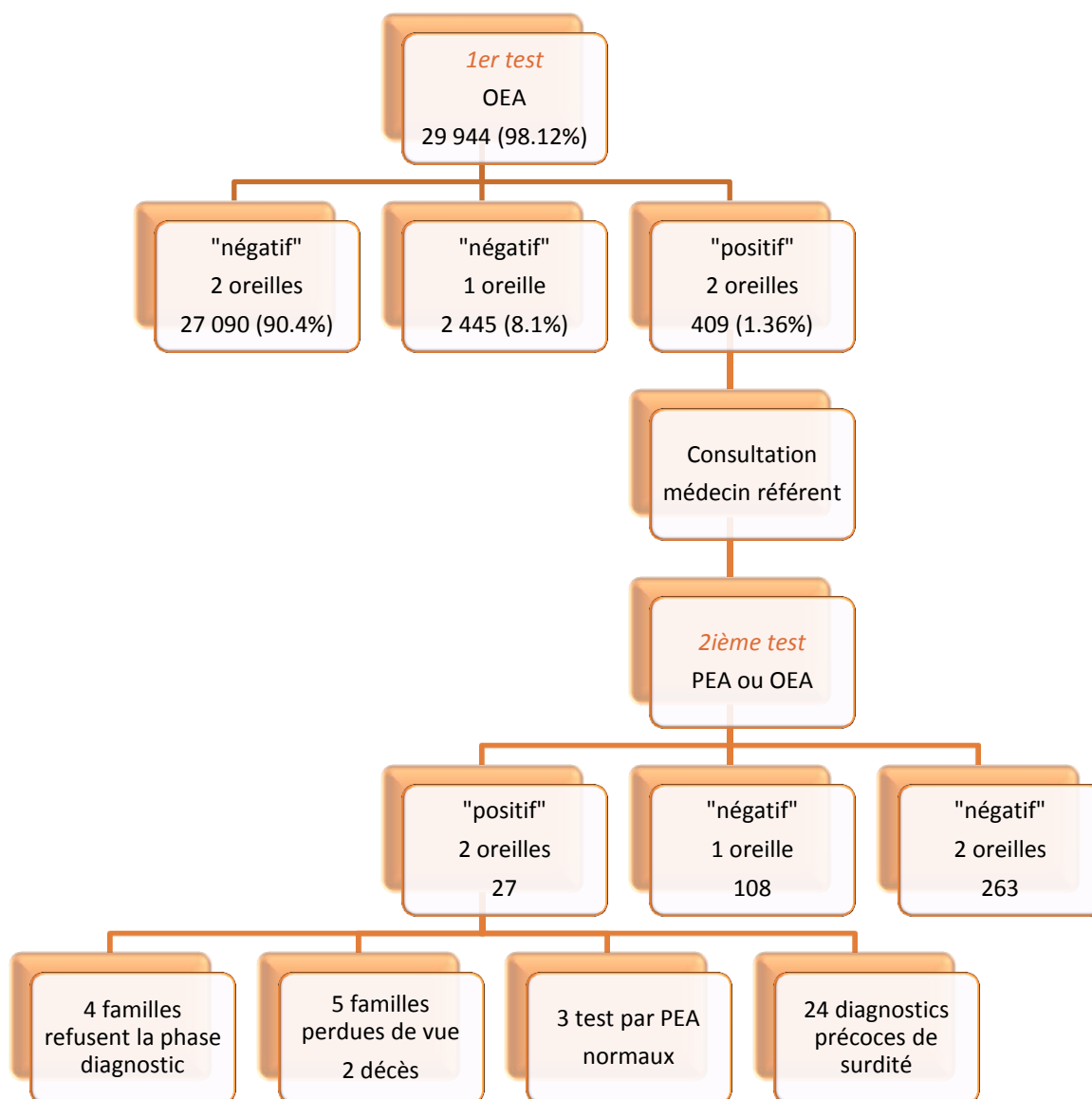


FIGURE 1 : SCHEMA DU DEPISTAGE ET DES RESULTATS OBTENUS EN CHAMPAGNE-ARDENNE

Conclusion

Il y a eu 98% des enfants qui furent dépistés et qui ont pu bénéficier d'une prise en charge précoce. Ceci montre qu'un dépistage est réalisable à l'échelle régionale. Le rapport conclut qu'une structure centralisant toutes les données est très importante, elle permet le suivi des enfants.

3. Que prévoit le projet de loi ?

Un projet de loi visant à généraliser le dépistage de la surdité a été instauré et enregistré le 17 novembre 2010. Ce projet de loi fait suite à la proposition du groupe UMP en juin 2010 pour « améliorer le dépistage précoce des troubles de l'audition » [21]. Il met en avant les avantages du dépistage [20]:

- sur le plan médical, il permet une prise en charge précoce de l'enfant, et ainsi, de gagner du temps pour le développement futur de l'enfant.
- sur le plan médico-économique, il permet de réduire les coûts de prise en charge et de suivi de l'enfant dépisté tardivement.
- sur le plan social, il permet de réduire les inégalités, d'accès aux soins médicaux, entre les familles.
- sur le plan pratique, la régionalisation du dépistage permet de se développer progressivement sur une période de deux ans.

La question du dépistage a commencé à l'échelle locale mais très vite une grande disparité est apparue, créant ainsi des inégalités de santé. Au niveau national, les pouvoirs publics ont engagé une action d'harmonisation et de coordination des différents centres de dépistage mais cela n'engage pas un réel programme sur le dépistage néonatal de la surdité. Le carnet de santé du nouveau-né contient une rubrique pour ce dépistage, mais elle est trop peu utilisée et trop peu renseignée. [19]

« La loi n° 2004-806 du 9 août 2004 relative à la politique de santé publique a constitué une avancée importante : elle fixe, dans son rapport annexé, des objectifs en matière de dépistage de la surdité (objectif 67 sur les atteintes sensorielles de l'enfant). Ils prévoient notamment un dépistage systématique de la surdité congénitale en maternité (ou au plus tard avant l'âge d'un an). » [19]

Le gouvernement a présenté en février 2010 un plan triennal 2010-2012 en faveur des personnes sourdes et malentendantes. Ce plan comprend 52 mesures mais il prévoit aussi des actions sur le dépistage :

- une thématique « handicap » dans les centres hospitaliers qui explicitera les conséquences d'un diagnostic et d'une prise en charge précoce.
- diffusion de l'information sur la surdité auprès du public mais également des professionnels de santé.
- mettre à jour et diffuser le guide d'information à l'attention des familles lorsque la surdité de l'enfant est diagnostiquée (« La surdité de l'enfant, guide pratique à l'usage des parents », Édition INPES / Fondation de France).

- lancer pour la rentrée scolaire de 2011, dans trois régions, une campagne pilote sur le dépistage des élèves dans les collèges et lycées.
- créer trois centres supplémentaires d'action médico-sociale précoce (CAMPS) compétant en matière de surdit .
- cr er des d pistages   certains stades de la vie.
- d velopper des programmes de d pistage pour  valuer la faisabilit  et les modalit s d'une g n ralisation syst matique.
- consolider l'accompagnement des familles suite au diagnostic.

Mais « malgr  les avances ind niables de ce plan, il ne pr voit pas une mise en place syst matique d'un d pistage pr coce des troubles de l'audition. » [19]

Le dispositif propos  [19]

Le protocole pr voit un d pistage en deux temps. Un premier temps ou le nouveau-n  sera d pist  dans les premiers jours de vie, suivi d'un deuxi me temps r alis  avant les trois mois de vie. Le premier test sera r alis    la maternit  avant la sortie du nouveau-n  et de sa m re ; ce test se fera par PEA. Suite   ce premier test, si l'enfant  choue, il sera alors test  une deuxi me fois. Le tout est de poser un diagnostic au troisi me mois de la vie.

Les r sultats des examens devront  tre inscrits dans le carnet de sant  de l'enfant.

Le Parlement compte recevoir un rapport annuel sur la mise en place du d pistage pr coce.

Les familles devront  tre mieux inform es sur les diff rentes possibilit s qui s'offrent   elles. Le but  tant d'harmoniser les informations. C'est ainsi que le plan gouvernemental de f vrier 2010 pr voit la cr ation d'un site Web pour diffuser l'information.

Un d pistage syst matique de la surdit  ne peut pas se faire seul, il faut l'associer   un accompagnement de l'enfant malentendant et de sa famille.

Et pour conclure, le d pistage a pour but un meilleur d veloppement du langage quelle que soit la langue utilis e. La famille reste ma trese quant au choix de la communication   savoir le fran ais ou la langue des signes fran aise (LSF).

4. Conclusion

Le dépistage néonatal ne peut pas dépister toutes les surdités, car elles ne sont pas toutes présentes à la naissance ; certaines apparaissant que plus tard. C'est pourquoi l'information auprès des parents est très importante, c'est eux qui vont observer les différents stades d'évolution de leurs enfants (Annexe 2).

A la promulgation de la loi un cahier des charges national devra être publié dans les six mois. Et les agences régionales de santé disposeront de deux ans pour mettre en place un programme de dépistage [19].

Le 24 mai 2011 l'Assemblée Nationale a adopté le dépistage précoce des troubles de l'audition [22]. Ceci constitue une avancée majeure pour la France, puisque tous les enfants pourront bénéficier d'un dépistage néonatal et donc d'une prise en charge précoce.

Mais le 4 août 2011 le Conseil Constitutionnel a été saisi (dans les conditions prévues de la Constitution) concernant la loi modifiant certaines dispositions de la loi n° 2009-879 du 21 juillet 2009 portant réforme de l'hôpital et relative aux patients, à la santé et aux territoires. Dans cette loi nous retrouvons à l'article 57 la généralisation du dépistage de la surdité néonatal. Dans sa décision n° 2011-640 DC du 04 août 2011, le Conseil Constitutionnel conteste l'article 57 et en conclue qu'il est « contraires à la Constitution » [23].

La généralisation du dépistage en France a encore du chemin à faire.

B. Le Royaume-Uni

Le programme de dépistage néonatal de la surdité nommé NHSP (Newborn Hearing Screening Programme) a été installé en mars 2006. Le dépistage couvre près de 96% des naissances, il n'est pas obligatoire et les familles ont le droit de refuser, mais la plus grande majorité des familles l'acceptent [24].

« Le programme anglais de dépistage néonatal est à ce jour le plus important au monde. Il est également considéré comme le plus performant en termes de qualité et d'innovation, d'ancrage dans le système de soins publics et de suivi. » [24]

Sur tout le pays c'est 118 lieux de dépistages qui sont présent pour dépister 650 000 nouveau-nés chaque année. La majorité des tests sont réalisés à l'hôpital (70%) et le reste est réalisé chez le médecin ORL, dans les cliniques ou certaine fois à domicile. Dans tous les cas, le programme prévoit un dépistage précoce avant l'âge de 4 semaines pour les centres hospitaliers et de 5 semaines pour les mesures hors hospitalières.

Pour exécuter le dépistage deux tests sont utilisés, les OEA et PEA. Si l'enfant obtient une réponse « positive » à l'un des deux tests, les parents reçoivent une liste de contrôle pour s'assurer que l'enfant a un bon développement, car toutes les surdités ne sont pas présentes à la naissance. Si l'enfant obtient une réponse « négative », un deuxième test sera alors mis en place. À l'issue de ce deuxième test, si le résultat n'apporte pas de réponse claire, l'enfant est alors dirigé vers un département spécifique d'audiologie pour approfondir les résultats.

L'évolution d'un tel programme ne pourrait pas se faire s'il n'existait pas une centralisation de l'information. En effet chaque centre de dépistage utilise un système de recueil de l'information appelé eSP (eScreener Plus). Ce système est mis en réseau sur l'intranet du NHS, le parcours de chaque enfant est suivi et analysé, ainsi toutes les données recueillies permettent la création de rapport. Les informations sont analysées et comparées avec les enjeux et les normes du projet.

Le protocole de dépistage [25]

Avant la réalisation du dépistage, les enfants sont examinés pour savoir s'ils peuvent être testés ou pas. Si l'enfant est éligible, les facteurs de risque seront recherchés et, seulement à la fin, le test de dépistage néonatal est proposé aux parents. Si l'enfant n'est pas éligible (exemple : une cause de malformation de l'oreille rendant le test impossible) alors l'enfant est directement prise en charge par le service ORL.

Il existe deux protocoles de dépistage, un protocole pour les nouveau-nés ne présentant pas de risque et un protocole pour les nouveau-nés présentant un facteur de risque.

Les nouveau-nés sans facteur de risque (figure 2)

Les bébés sont dépistés par OEA, si le résultat n'est pas clair l'enfant est alors re-testé dans les jours qui suivent. Si l'enfant échoue pour une oreille ou deux oreilles, un deuxième test est alors réalisé, mais celui-ci sera réalisé par PEA. A la suite du deuxième test, si l'enfant échoue il est dirigé pour une évaluation audiolinguistique.

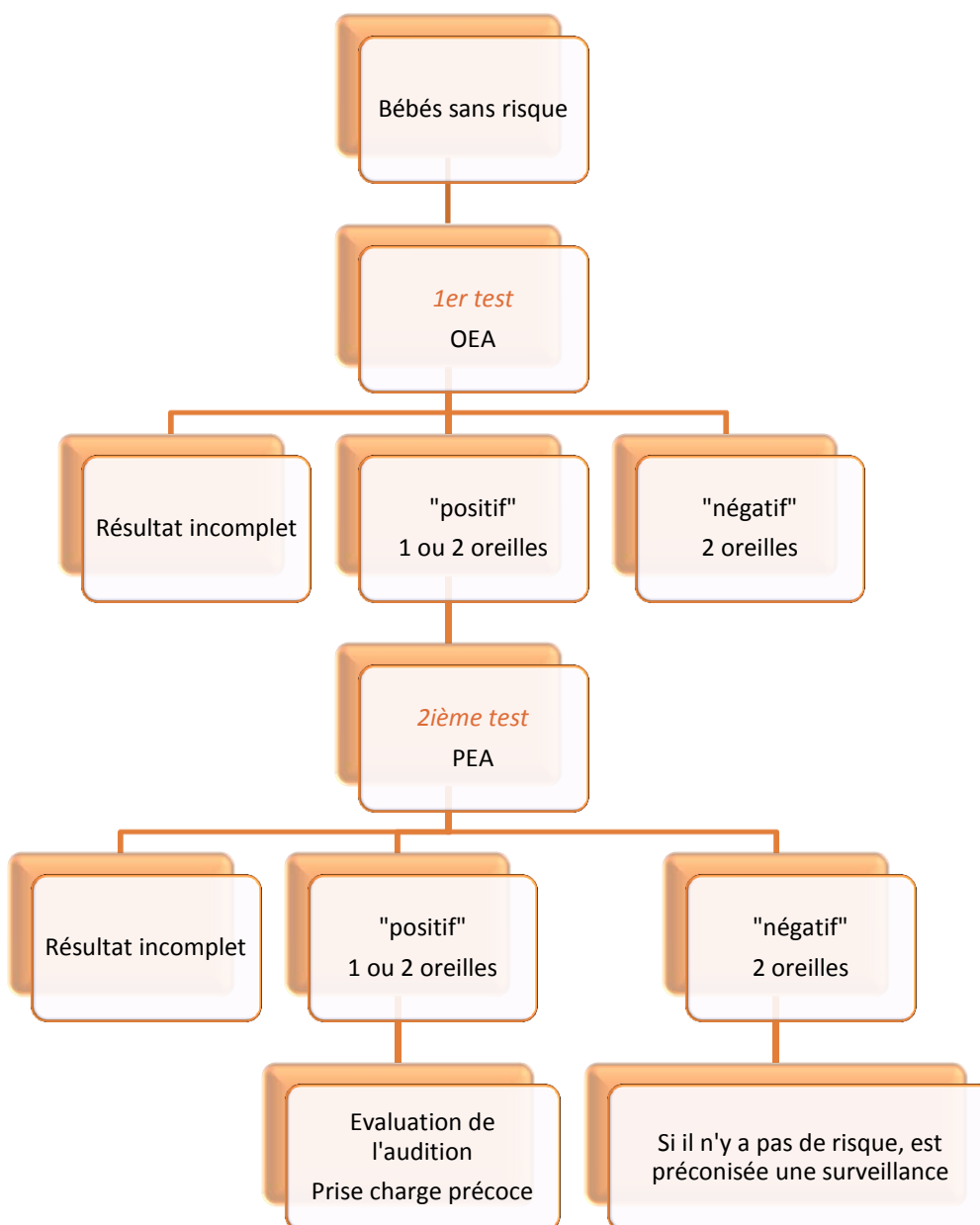


FIGURE 2 : AXE DU DEPISTAGE NEONATAL DE L'ENFANT NE PRESENTANT PAS DE RISQUE [25]

Les nouveau-nés présentant un facteur de risque (figure 3)

Les bébés, qui présentent des risques, sont testés par OEA puis par PEA, si le résultat n'est pas clair alors l'enfant recommence l'enchaînement OEA puis PEA. Si l'enfant est dépisté « positif » aux PEA ou s'il est dépisté « négatif » aux PEA, mais « positif » aux OEA pour les deux oreilles, l'enfant alors est dirigé pour une évaluation audiologique. Si l'enfant est « négatif » aux deux tests ou s'il est « positif » pour une seule oreille aux OEA mais « négatif » aux PEA, l'enfant bénéficie juste d'une surveillance.

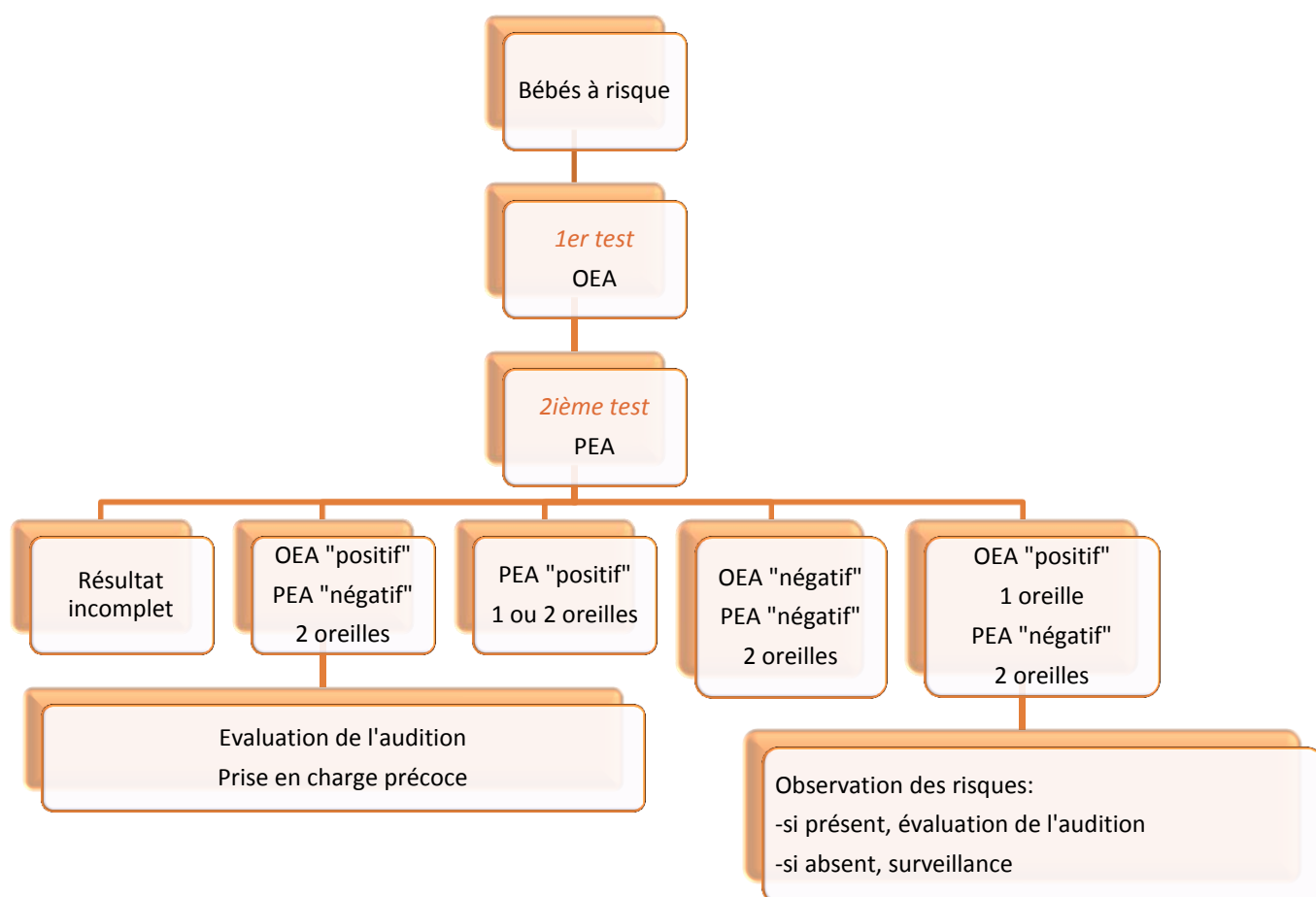


FIGURE 3 : AXE DU DEPISTAGE NEONATAL DE L'ENFANT PRESENTANT AU MOINS UN FACTEUR DE RISQUE [25]

Depuis 2006 c'est 3.4 millions de nouveau-nés qui ont été dépistés et 4 700 enfants diagnostiqués malentendants. Même avec un accroissement des naissances de +4%, le dépistage est toujours aussi efficace [24].

Conclusion

Aujourd'hui les pertes auditives sont identifiées dans les 4 mois qui suivent la naissance, ainsi l'appareillage peut-être mis en place au cinquième mois. Il en est de même pour l'implantation cochléaire qui est beaucoup plus précoce dans les cas de dépistage.

Ce programme est en perpétuelle évolution, chaque année le comité de dépistage NSC (National Screening Committee) publie un rapport sur les améliorations à apporter. Mais le NHSP propose également :

- des formations du personnel soignant,
- un dépliant, très complet, pour les futures mamans,
- un site du NHSP qui regroupe toute les informations sur le dépistage.

Le programme NHSP est très évolué et complet, il représente bien son statut de « pionnier » qu'on lui a attribué.

C. L'Italie

La population Italienne est de 56 780 305 habitants pour l'année 2003. Toutes les données utilisées dans l'étude sont issues de deux organismes italiens, qui sont : Institut national Italien de l'assurance maladie (INPS) et le centre de statistique Italien (ISTAT). La prévalence donnée pour l'Italie est de 0.72 pour 1000 enfants, cette donnée rentre en concordance avec l'étude réalisée à l'hôpital de Ferrare. Mais cette prévalence varie en fonction du sexe de l'individu mais également en fonction de la région de naissance. En effet nous retrouvons une prévalence de 0.78 pour 1000 pour les garçons et de 0.69 pour 1000 pour les filles. Quant au point de vue géographique nous observons une grande disparité entre le nord de l'Italie et le sud. Pour la tranche d'âge de 0 à 14 ans nous remarquons 4.18 cas dans le centre de l'Italie, 1.13 cas dans le nord et 1.2 dans le sud et les îles [26].

1. L'état des lieux en 2003 [27]

En 2003 une étude a été menée pour connaître la couverture du dépistage néonatale de la surdité en Italie, le but étant de connaître :

- le nombre de maternité pratiquant le dépistage,
- la date du dépistage après la naissance,
- le nombre de nouveau-nés ne présentant pas de risque dépisté,
- le nombre de nouveau-nés dépistés présentant au moins un risque,
- méthode de diagnostic,
- procédure de diagnostic.

Les données ont été recueillies à l'aide d'un questionnaire SSQ (Questionnaire de l'enquête sur le dépistage).

Le recensement s'est déroulé sur la période du 1 janvier 2003 au 10 juin 2004. Le sondage a couvert l'Italie sur plus de 98%. Il y avait 145 (23.5%) centres de maternité qui dirigeaient le dépistage de la surdité sur les 618 que compte l'Italie. La plupart de ces centres actifs se situait dans le nord du pays (tableau 2).

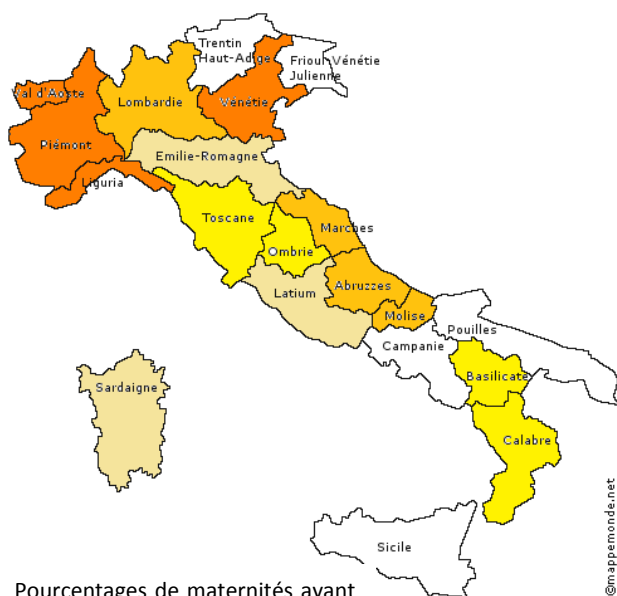
Pour l'année 2003, 156 348 enfants furent dépistés sur les 532 221 naissances qu'a compté le pays.

Les tests ont été pratiqués pour 98.6% par OEA et pour 1.4% par PEA. Le protocole prévoit un programme en deux étapes :

- Premier test par OEA : si l'enfant échoue à ce test, il devra alors être re-testé. Si l'enfant réussit le test, il pourra rentrer chez lui.
- Deuxième test par OEA : si l'enfant échoue, directeur du service du programme du dépistage est alors informé. Une prise en charge est alors engagée.

Les PEA sont utilisés pour les enfants présents dans les unités de soins intensifs, car ce sont des enfants à risque, mais également pour les enfants qui ont échoué aux deux premiers tests. Les maternités ne pratiquent pas toute de la même manière ; 51.7% (75) d'entre elles utilisent la méthode par OEA et PEA, alors que 48.3% (70) ne pratique que les OEA.

Les résultats indiquent qu'un dépistage néonatal de la surdité se propage dans tout le pays. Mais le nombre d'enfant peut être augmenté pour aller ainsi vers un dépistage universel en Italie. Les maternités participant au programme font généralement partie de grands centres hospitaliers ; il reste à sensibiliser les plus petites structures pour un meilleur dépistage.



Pourcentages de maternités ayant adoptées le dépistage néonatal (%)

- 43 à 100
- 19 à 43
- 8 à 19
- 6 à 8
- 0 à 6

©mappemonde.net

| Régions d'Italie | Maternités ayant adoptées le dépistage en % |
|--------------------------|---|
| •Ligurie | •100 |
| •Vallée D'Aoste | •100 |
| •Piémont | •88.2 |
| •Lombardie | •42.5 |
| •Molise | •40 |
| •Marches | •31.3 |
| •Abruzzes | •20 |
| •Toscane | •18.9 |
| •Basilicate | •18.2 |
| •Calabre | •14.7 |
| •Ombrie | •9.1 |
| •Sardaigne | •7.7 |
| •Emilie-Romagne | •6.7 |
| •Latium | •6.4 |
| •Puglia | •5.4 |
| •Sicile | •4.9 |
| •Campanie | •3.4 |
| •Frioul-Vénétie Julienne | •0 |
| •Trente | •0 |
| •Vénétie | •80 |

TABLEAU 2 : REPARTITION GEOGRAPHIQUE DES MATERNITES AYANT ADOPTÉES LE DEPISTAGE NEONATAL DE LA SURDITE EN 2003 [28]

2. Zoom sur certaines régions

a. La région d'Emilie-Romagne

L'étude s'est déroulée sur une période de 4 ans de janvier 2000 à décembre 2004 sur le territoire de Ferrare. Au cours de cette étude, 4923 nouveau-nés ont été testés dont 654 ont séjourné en soins intensifs. L'objectif de ce projet peut se résumer en trois grands points [29a] :

- installer un programme de dépistage systématique à la naissance utilisant les otoémissions associé à un protocole. Estimer le coût pour chaque enfant testé et faire une comparaison clinique entre l'efficacité de l'OAE et le dispositif par PEA employés,
- établir un diagnostic précoce de la surdité vers 6-7 mois et estimer l'inquiétude des parents face à la surdité,
- créer un instrument qui permet de récolter les données et de les stocker.

Le matériel utilisé [29b]:

- pour les otoémissions, nous retrouvons Accusreen de chez Fischer-Zoth, Eclipse de chez Labat, Otoread de chez Interacoustics (figure 4) et Audioscreener de chez Viasys (figure 5),
- pour les PEA automatisés il a été utilisé le système de chez Natus (Algo portable), AccuScreen et Audioscreener.



FIGURE 4 : OTOREAD DE CHEZ INTERACOUSTICS [30]



FIGURE 5 : AUDIOSCREENER DE CHEZ VIASYS [31]

Résultats [29c]:

Pour les nouveau-nés (figure 6)

Sur un total de 4269 nouveau-nés, 633 ont échoué au premier test par otoémissions, soit 14.8%, puis ils ont été re-testés dans les 30 jours. Trente-trois d'entre eux, soit 0.77%, ont été re-testés par otoémissions et ont à nouveau échoué, donc ils ont été testés par les PEA et l'électrocochléographie. Cinq enfants ont été dépistés malentendant, soit 0.12%, trois présentent une surdité profonde dont un qui a reçu un implant cochléaire et les deux autres présentent une surdité unilatérale sévère ; la prévalence pour une perte bilatérale est donc de 0.07%.

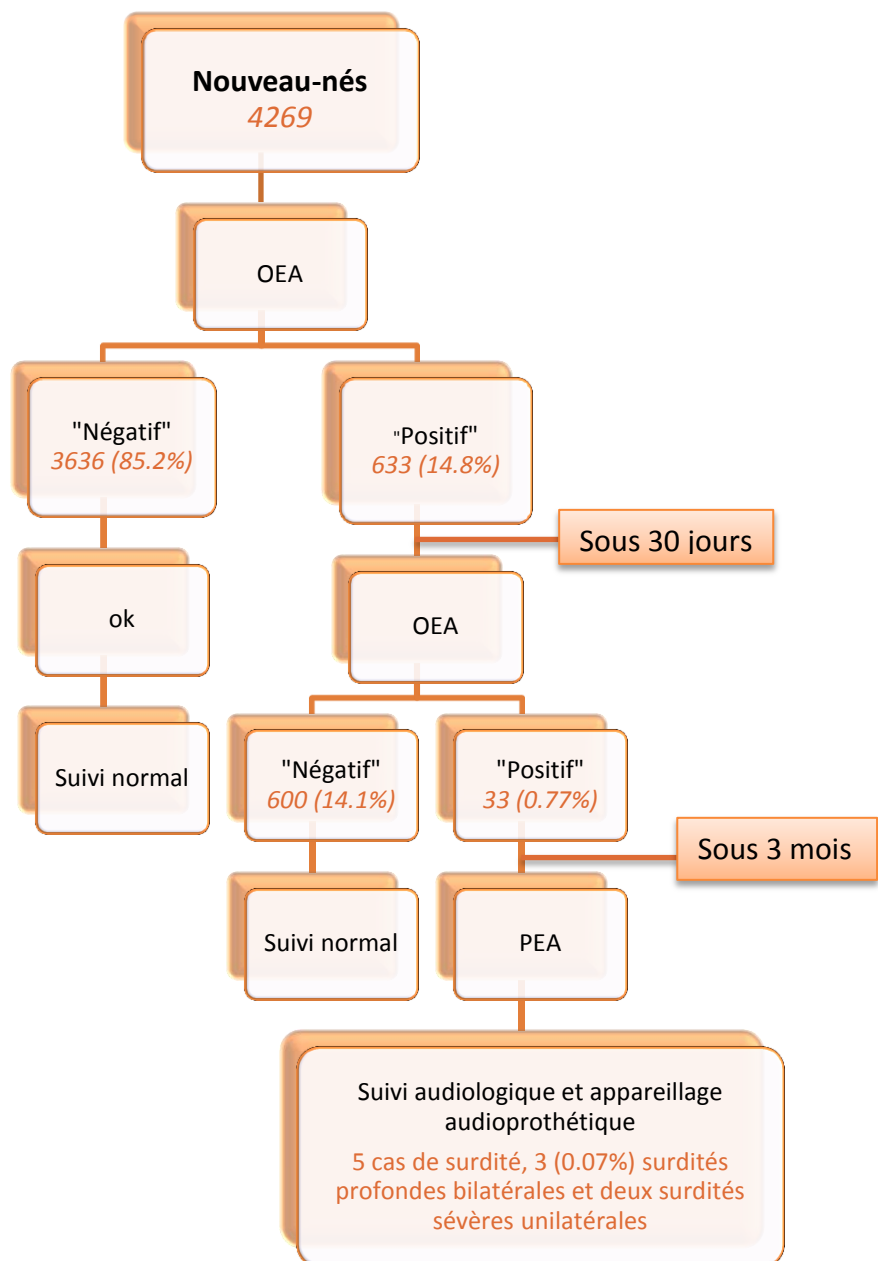


FIGURE 6 : DEPISTAGE DU NOUVEAU-NE EN TROIS ETAPES, RESULTATS DE L'HOPITAL DE FERRARE.

Pour les enfants en Unité de Soins Intensifs néonatale (USIN) (figure 7)

Sur les 654 bébés en USIN testés, 129 (19,7%) ont échoué au premier test par otoémissions, ils ont tous été re-testés une deuxième fois par otoémissions. Puis parmi eux, 87 étaient « négatif » au test ; ils ont été testés par PEA et il y avait 6 surdités unilatérales sévères, 7 étaient atteints d'une surdité bilatérale profonde. La prévalence de la perte auditive bilatérale dans ce groupe a été, par conséquent, de 1,07%.

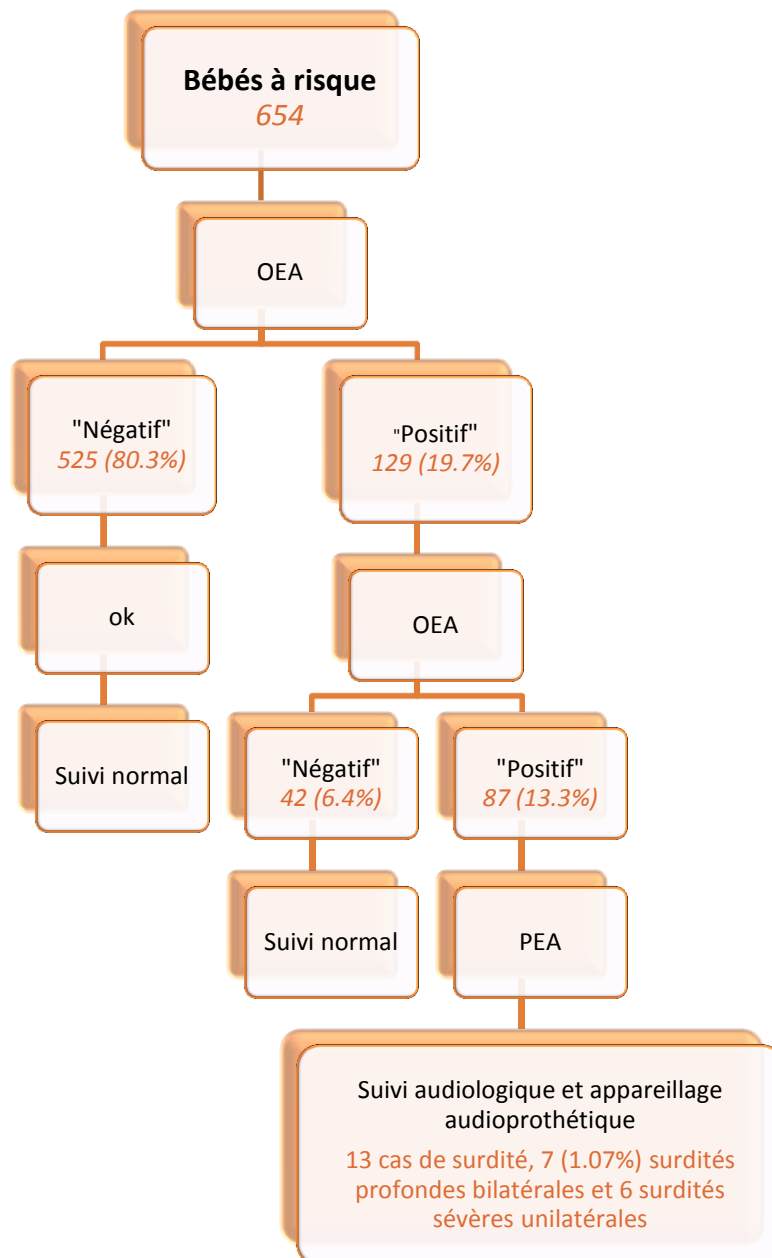


FIGURE 7 : DEPISTAGE DE LA SURDITE CHEZ LES BEBES A RISQUES, RESULTAT DE L'HOPITAL DE FERRARE

Le coût du dépistage [29d]:

Deux scénarios ont été pris en compte l'un avec l'achat d'un appareil de dépistage fixe et l'autre avec un appareil de dépistage portable. Des coûts supplémentaires s'ajoutent, comme le salaire du technicien qui va entretenir le matériel, mais aussi le traitement des données. En moyenne le coût du dépistage peut varier de 8.28 à 9.20 euros. Pour les enfants présentant une surdité, le coût du dépistage est beaucoup plus élevé, allant de 4030 à 4530 euros.

Bilan [29e]:

Les données indiquent que moins d'un enfant sur mille (0.7) est malentendant. Or, dans les données de l'Italie nous percevons 1.2 voire 2 surdités pour mille.

Le problème qui se pose également est d'éliminer les « faux positifs » ; dans l'étude nous trouvons 25 nouveau-nés (0.58%) sans risque en « faux-positif » ce qui est minime en comparaison des 4269 enfants que nous dépistons au départ. Mais pour les enfants à risques les « faux-positif » sont de 74 (11.3%), ce qui est assez important, si nous les confrontons au nombre d'enfants testés, soit 654. Cette estimation peut être minimisée par l'application de PEA in situ ou par des mesures répétitives d'otoémissions. Un « faux-positif » peut induire de l'anxiété dans une famille, et c'est ce qui est néfaste pour un projet de dépistage. Mais la présence de « faux-positif » est normale, la marge d'erreur tolérée est inférieure à 3%. De nombreux facteurs peuvent jouer sur ce « faux » résultat (mauvaise manipulation, conduit auditif non vérifié, enfant turbulent...).

D'un point de vue financier, le premier investissement qui sera réalisé devrait être remboursé dans les 24 mois, si 1000 enfants sont dépistés par an. Le coût de ce dépistage a été proposé à 24 euros.

Pour conclure, un dépistage précoce de l'enfant peut permettre d'évaluer facilement l'audition des nouveau-nés, et il répond dans une première étape à la prise en charge précoce de l'enfant malentendant. Pour diminuer le risque d'anxiété de la famille, une équipe médicale soudée doit être mise en place ; cette équipe va apporter une aide médicale, un soutien psychologique et elle va guider les parents à travers leur démarche et surtout répondre aux questions qu'ils peuvent se poser [29f].

b. La région de Campanie [32]

La région de Campanie est la région d'Italie qui a le plus fort taux de naissance chaque année. Nous savons que deux groupes d'enfants sont identifiés, les nouveau-nés ne présentant pas de risque de surdité et les nouveau-nés présentant un risque de surdité. La prévalence pour chaque groupe est différente, ainsi nous retrouvons une prévalence de 1 à 3 pour mille pour le premier groupe et une prévalence de 2 à 4 pour cent pour le deuxième groupe. La région de Campanie, après avoir étudié la faisabilité d'un dépistage systématique néonatal, a choisi de dépister seulement les enfants présentant un risque. Pour son étude la région a recensé trois unités de maternité et treize centres mère-enfant.

Le test de dépistage se pratique dans les quinze jours qui suivent la naissance de l'enfant. Le test est réalisé par OEA. En cas d'échec du premier test, un deuxième test est pratiqué, toujours par OEA. Si, à la suite du deuxième test, l'enfant est « positif », il sera alors pris en charge pour établir un diagnostic. Les OEA sont produites par un EchoScreen de chez Natus. Il est réglé pour délivrer un niveau sonore de 70-80 dB sur les fréquences comprises entre 1 400 et 4000 Hz.

Au final c'est 1 399 enfants qui ont été dépistés sur 18 mois. 336 enfants ont dû repasser le test une deuxième fois, car le premier test était « négatif ». Mais sur les 336 enfants, seulement 180 se sont présentés pour le deuxième test et 156 n'ont pas réalisé un deuxième test. Sur les 180 nouveau-nés testés deux fois, seuls 55 enfants ont été dépistés avec une surdité. Nous observons un pourcentage de « faux-positif » au premier test de 8.9%.

Bilan

Pour conclure, nous notons 55 cas de surdité sur la région de Campanie pour l'année 2001, c'est presque cinq fois plus que pour la région de Emilie-Romagne qui comptabilisait 13 cas de surdité pour les enfants présentant un risque (tableau 3).

| Résultat | Nombre d'enfants sur 1 399 | Pourcentage % |
|------------------|-------------------------------|---------------|
| Normo-entendant | 1 188 | 84.9% |
| Résultat inconnu | 156 | 11.15% |
| Surdités | 55 | 3.9% |

TABLEAU 3 : RESULTAT DU DEPISTAGE SUR LES ENFANTS A RISQUE

Nous repérons également un fort taux de « faux-positif », presque 10%. Ce chiffre peut être expliqué par la réalisation du test. En effet certains enfants ont été testés en couveuse, où le niveau de bruit peut-être assez élevé, et donc influencer les résultats obtenus.

Puis nous constatons qu'un trop grand nombre de famille ne reviennent pas pour le deuxième test. Les parents doivent être plus sensibilisés au dépistage.

En 2002 la région de Campanie conclut qu'un dépistage universel, dans la région, n'est pas réalisable pour le moment. Un meilleur investissement dans le matériel serait à prévoir et une formation supplémentaire du personnel soignant devrait être apportée. De plus certaines villes ne sont pas à proximité des centres de soins, ce qui engendre une inégalité entre les personnes vivant dans les villes et celles vivant dans les campagnes.

Mais en 2003 la région Campanie adopte la résolution n°3130 du 31.10.2003 visant à créer un dépistage universel néonatal de l'audition. Ce sera la première fois qu'en Italie un tel dépistage est organisé sur toute une région. Ce nouveau programme prévoit un dépistage en deux tests par OEA. L'enfant passe le deuxième test, s'il échoue au premier. A la suite du deuxième test, s'il échoue à nouveau, un troisième test est pratiqué, celui-ci regroupe un test par OEA ou PEA et l'impédancemétrie. Si l'enfant est détecté « positif » au troisième test, des examens complémentaires sont réalisés pour poser le diagnostic [33].

c. La région de Toscane [34]

En Toscane, comme dans beaucoup de région du monde, le problème d'une prise en charge précoce de l'enfant malentendant s'est posé. En effet l'enfant malentendant sans dépistage précoce est pris en charge entre 18 à 24 mois, alors que, si un dépistage précoce était prévu, la prise en charge se ferait vers 4 à 6 mois.

C'est pourquoi le 21 mai 2007, l'article n°365 met en œuvre un dépistage systématique par otoémissions dans la région de Toscane.

Que prévoit ce dépistage ?

Trois niveaux de centre ont été définis en fonction de l'équipement de chaque centre :

- Centre de niveau I : le test est réalisé à l'aide d'OEA par le pédiatre, l'infirmière puéricultrice et / ou l'audiométriste, l'audiologiste ou l'oto-rhino, après une formation appropriée,
- Centre de niveau II : le centre est équipé d'OEA et de PEA, le test est réalisé par audiométriste, audiologiste, ORL éventuellement, un pédiatre, une infirmière pédiatrique (après une formation appropriée),
- Centre de niveau III : le centre est équipé d'OEA et PEA automatisés, il est capable de déterminer des seuils par audiométrie clinique, après interprétation des résultats. Le personnel est expérimenté en diagnostic précoce et en prise en charge audioprothétique et de réadaptation.

Le protocole prévoit un dépistage en deux catégories :

- nouveau-nés présentant au moins un facteur de risque,
- nouveau-nés ne présentant aucun facteur de risque.

Avant le dépistage, un examen médical est réalisé pour noter la présence de risque ou non.

Nouveau-nés ne présentant pas de facteur de risque :

Les enfants sont dépistés à partir du deuxième jour de naissance par OEA. Si une réponse « négative » est obtenue, il n'y aura pas de test complémentaire. En revanche si le résultat est « positif » l'enfant est re-testé dans les heures qui suivent. A la suite de ce deuxième test si le résultat est toujours « positif » un test par PEA est alors organisé. Si le test par PEA est « positif » un deuxième test par PEA automatisé est alors réalisé sur l'enfant, ce test doit être réalisé dans le premier mois de vie. Pour les tests « positifs » aux OEA et PEA, l'enfant est envoyé dans un centre de niveau III pour établir un diagnostic et une prise en charge. A la fin de chaque examen les résultats sont enregistrés dans le livret de l'enfant.

Nouveau-nés présentant au moins un facteur de risque :

Les enfants sont dépistés dans le premier mois de vie (sauf pour les bébés prématurés) par OEA pour les centres de niveaux I, ou par PEA pour les centres de niveaux II ou III. Si l'enfant échoue au premier test, un deuxième test est réalisé, associant les OEA et PEA. A la suite de ce test, si l'enfant échoue à nouveau, il est envoyé pour de nouveaux examens OEA, PEA et impédancemétrie. Cette batterie d'examen doit être réalisée avant l'âge de trois mois. C'est

seulement à la fin de ces examens et si l'enfant est « positif » à chaque test qu'il est dirigé vers un centre de niveau III pour un diagnostic et une prise en charge.

Les enfants, « négatif » à un test, seront quand même revus vers 24-30 mois pour une évaluation audiolinguistique, un suivi régulier peut être mis en place jusqu'à l'âge de 6 ans.

Un programme de surveillance audiolinguistique peut-être établi pour les enfants qui ont été dépistés « négatif ». Cette initiative permet de repérer les surdités évolutives et les apparitions tardives. Cette surveillance doit-être mise en place avec le pédiatre.

Oui, mais...

En août 2008 le FIMP Toscana (Federazione Italiana Medici Pediatri) remet en question le dépistage par otoémissions à cause d'une grande variation entre les petites maternités et les grandes maternités, où la création d'un questionnaire adapté et revisité pour l'Italie, basé sur l'étude américaine : « Primary Care Physicians' Knowledge, Attitudes, and Practices Related to Newborn Hearing Screening" (Mary Pat Moeller, PhD, Karl R. White, PhD and Lenore Shisler, MS). Ce questionnaire, adressé aux pédiatres, a pour objectif de comprendre la situation concernant le dépistage néonatal, de connaître le suivi pour évaluer les connaissances et l'expérience sur le programme de dépistage, identifier les lacunes dans les formations et les informations, le tout afin d'apporter les meilleures informations aux parents, mais aussi avoir une meilleure prise en charge de l'enfant malentendant.

Les résultats du questionnaire (tableau 4)

Il y a eu 32.2% des pédiatres qui ont répondu au questionnaire.

34,5% des pédiatres qui ont répondu au questionnaire ont déclaré qu'ils avaient reçu les résultats de leur patient seulement dans 50% des cas. Le protocole prévoit que les résultats du dépistage soient inclus dans le livret du nouveau-né pour qu'ils soient communiqués à la famille et au pédiatre. Cela met en évidence une des lacunes du suivi entre le dépistage et la prise en charge.

Dans la prise en charge de l'enfant sourd un élément essentiel est une bonne information de la part des professionnels de santé. Avec ce questionnaire on note que seulement 1% de ces derniers, estime que leur formation médicale les a préparés à gérer les besoins des enfants malentendants.

| Donner une estimation, à partir de quel âge... | 1 mois | 1 à 3 | 3 à 6 | 6 à 9 | 9 à 12 | 12 et + |
|--|-----------|----------|-------|-------|-----------|------------|
| Un dépistage auditif positif devrait subir des tests supplémentaires | 34* | 40 | 3 | 3 | 1 | 0 |
| Vous pouvez diagnostiquer une surdité chez l'enfant | 14* | 12* | 20 | 5 | 16 | 1 |
| L'enfant commence à entendre vers | 1* | 8* | 31* | 12 | 12 | 5 |

*les chiffres de couleur représentent les réponses correctes attendus lors du questionnaire.

TABLEAU 4 : ESTIMER L'AGE A PARTIR DUQUEL LES DIFFERENTES PROCEDURES DE SUIVI DEVRAIENT ETRE ACTIVEES
(EXTRAIT DU QUESTIONNAIRE)

Au final

Un protocole a été dressé pour guider les professionnels de santé dans la démarche du dépistage. Mais il est très difficile d'évaluer les bénéfices d'un tel dépistage même avec la création d'un questionnaire. Nous constatons que seulement 30% des pédiatres y ont répondu, ce qui est trop peu pour pouvoir faire une vraie estimation des avancées du dépistage néonatal. Ceci dit, il permet de repérer les points négatifs ou les différentes parties du protocole de départ, qui ne sont pas appliquées. Ainsi les maternités peuvent rectifier les zones d'ombres et améliorer le dépistage pour rendre celui-ci de plus en plus perfectionné.

3. Conclusion

L'Italie a commencé à prendre conscience de l'importance du dépistage vers 1998. Depuis, de nombreuses régions se mobilisent et organisent des dépistages universels dans leurs maternités. Ainsi en 2003 c'est la région de Campanie qui devient le précurseur dans le domaine. Plus les régions de l'Italie se mobiliseront, plus le pays va tendre vers un dépistage universel.

D. La Belgique

1. Introduction

La Belgique n'as pas dérogé à la règle et elle aussi, amis en place un protocole de dépistage et ce, depuis plusieurs années. En effet, depuis 1998 la région Flamande ainsi que certains hôpitaux de Bruxelles ont adopté un dépistage systématique de la surdit  chez le nouveau-n . La r gion Wallonne a  t  plus tardive mais s' st align e elle aussi en 2007.

Le but du d pistage est de diagnostiquer pr cocement les surdit s cong nitaless de l'enfant. Un enfant, qui n' st pas d pist , est diagnostiqu  vers 18-30 mois, donc le but est de r duire ce diagnostic vers 3-4 mois. Pour la r gion Flamande 2.6 pour mille pr sente une surdit  sur l'ensemble des enfants test s   la naissance [35a].

Avant d'adh rer au d pistage syst matique de la surdit , la r gion Wallonne a mis en place un programme de d pistage ; puis, apr s adoption de la syst matisation un premier bilan a  t  dress .

2. Etude de la r gion Wallonne

a. La m thodologie [35a ; 35b ; 35c]

Le protocole de d pistage pr voit une diff renciation entre les nouveau-n s ne pr sentrant pas de risques et les nouveau-n s   risques. Les diff rents risques, que nous pouvons identifier, ont  t  r pertori s dans le tableau ci-dessous (tableau 5).

| Facteurs de risque période prénatale | Facteurs de risque période péri- et postnatale |
|---|--|
| <ul style="list-style-type: none"> • Antécédents familiaux de surdit  héréditaire • Consanguinit  au 1er degr  (parents cousins germains) • Infection in utero par: <ul style="list-style-type: none"> -CMV -toxoplasmose -herp s -rub ole -syphilis • Intoxications diverses (alcool, stup fiants chez la m re pendant la grossesse) | <ul style="list-style-type: none"> • Apgar de 0   5-6 minutes • Age gestationnel < 36 semaines et/ou poids de naissance < 1 500 grammes • S jour en soins intensifs n onataux > 5 jours • M dication ototoxique • Exsanguino-transfusion (remplacement de la masse sanguine) • Ventilation assist e   24 heures • Malformation t te et cou et tout syndrome polymalformatif associ    une hypoacousie • Maladie neurologique (m ningite...) ou endocrinienne (pathologie thyro dienne...) |

TABLEAU 5 : LES DIFFERENTS FACTEURS DE RISQUES [35B]

Pour les enfants pr sentant un ou plusieurs facteurs de risques, le protocole pr voit un d pistage par potentiel  voqu  auditif avec une recherche du seuil auditif dans les 2   4 semaines qui suivent la naissance (Annexe 3). A la suite de ce d pistage, si le r sultat est positif, l'enfant sera envoy  directement dans un centre de prise en charge. Si le r sultat est « n gatif », l'enfant sera quand m me suivi r guli rement pour l'audition.

Pour les nouveau-n s qui ne pr sentent pas de facteurs de risque, un d pistage par oto missions est propos . Le d pistage se r alise dans les trois jours apr s la naissance ; si le r sultat est « n gatif », l'enfant est « normo-entendant ». Si le r sultat est « positif », l'enfant sera test    nouveau d s le lendemain, toujours par oto missions. Suite au deuxi me test si l'enfant test  est toujours « positif », il sera alors adress  directement   un m decin ORL dans les 2   4 semaines, puis un test par potentiel  voqu  auditif sera r alis .

Tous les r sultats obtenus seront retranscrits dans le carnet de l'enfant et ils doivent  tre transmis au centre de d pistage n onatal, pour permettre le suivi du programme.

Dans tous les cas de figures, il est conseill  de tenir compte des sorties pr coces en maternit  pour que le d pistage soit r alis . Le but est de d pister tous les nouveau-n s, c'est pourquoi si celui-ci n'as pas  t  r alis , une lettre est adress e aux parents leur conseillant de faire un d pistage ou de pr senter l'enfant au m decin ORL. Pour convaincre les parents, un d pliant a  t  r alis  ainsi qu'un site internet.

Pour le financement, la communauté française délivre 5 euros à l'hôpital pour chaque enfant dépisté. L'hôpital peut faire varier ses tarifs jusqu'à 10 euros ; à ce moment-là les parents peuvent faire une demande auprès des mutuelles qui, en général, remboursent l'intégralité des frais avancés. Pour les nouveau-nés présentant un facteur de risque, la tarification est donnée par INAMI (Institut national d'assurance maladie-invalidité).

b. Les résultats [36]

La population

L'étude se porte sur environ 49 836 naissances sur l'année 2009. Lors de cette étude, 269 parents ont refusé de réaliser un dépistage sur leur enfant, soit environ 0.5%. Ce chiffre n'est pas très important ; de plus il diminue de plus en plus depuis la mise en place du protocole de dépistage (1% en 2007 et 0.8% en 2008). Et 1 155 parents ont désiré réaliser le dépistage dans un autre hôpital, soit 2.3%. Or ce chiffre est à la hausse (1% en 2007 et 2% en 2008).

Les nouveau-nés sans facteur de risque

Premier test

Le protocole proposé a été respecté : 42.9% des enfants ont été testés au troisième jour et 29% au deuxième jour. Presque tous les tests ont été réalisés dans les six premiers jours de la vie (95.2%). Les tests sont pour 96.7% réalisés dans les maternités et 98.4% par otoémissions acoustiques automatisés (OEAA). Les 1.6% restants ont été réalisés par potentiels évoqués auditifs (test qui est réservé au dépistage des nouveau-nés à risques).

Deuxième test

Ce deuxième test est plus souvent réalisé à la maternité que chez le médecin ORL (79.7% à la maternité contre 15.2% chez l'ORL). De plus le test par PEA est également utilisé à 9.3%. Mais le plus important est que ce deuxième test soit réalisé très rapidement à la suite du premier, 38.9% au quatrième jour. Pour ce deuxième test, 75.4% sont réalisés avant le sixième jour de vie.

Pour conclure sur les deux tests, 44 923 enfants ont été testés, 40 033 (89.1%) ont eu un résultat « négatif » au premier ou deuxième test, 955 (2.1%) ont été envoyés chez l'ORL, car ils ont eu un résultat « positif » au deuxième test et 3 935 (8.8%) ont été perdus de vue (tableau 6). A la suite de ces résultats un bilan final a été dressé.

| Résultat | Nombre d'enfants sur 44 923 | Pourcentage % |
|-------------------------|-----------------------------|---------------|
| Normo-entendant | 40 496 | 90.1% |
| Résultat inconnu | 1 536 | 3.4% |
| Aucun test | 2 808 | 6.3% |
| Surdit  unilat rale | 20 | 0.04% |
| Surdit  bilat rale | 17 | 0.04% |
| Surdit  de transmission | 46 | 0.1% |

TABLEAU 6 : BILAN DE L'AUDITION CHEZ LES NOUVEAU-NES NE PRESENTANT PAS DE RISQUE [36]

Le bilan montre que pr s de 1 500 enfants n'ont pas  t  suivis et ce apr s au moins un test « n gatif » au d pistage. Un total de 83 (0.18%) enfants a  t  d pist  avec une surdit . Ces enfants pourront b n ficier d'une prise en charge pr coce.

Les nouveau-n s pr sentant un ou des facteurs de risques

Pour le d pistage des nouveau-n s pr sentant au moins un facteur de risque le protocole pr voit un test par PEA. D'apr s le premier bilan d'autres m thodes ont  t  utilis es :

- PEA pour 52.6%,
- PEAA pour 27.9%,
- OEAA pour 19.5%,
- 18.3% o  la m thode utilis e n'a pas  t  communiqu e.

Les tests ont  t , pour la moiti , r alis s dans les maternit s. En g n ral, dans la pratique, ils se r alisent au deuxi me jour pour 19.3% d'entre eux ou au troisi me jour pour 15.7%. Nous notons  gale que seulement 51.4% des tests sont r alis s avant le cinqui me jour, ce qui donne un  cart avec les nouveau-n s sans risque. Les maternit s expliquent cet  cart par un temps plus long pour l'organisation d'un PEA.

A la suite de ces r sultats un bilan sur l'audition de ces enfants a  t  r alis .

| Résultat | Nombre d'enfants sur 3 489 | Pourcentage % |
|-------------------------|-------------------------------|---------------|
| Normo-entendant | 3 083 | 88.4% |
| Résultat inconnu | 101 | 2.9% |
| Aucun test | 174 | 5% |
| Surdit  unilat rale | 6 | 0.17% |
| Surdit  bilat rale | 34 | 0.97% |
| Surdit  de transmission | 91 | 2.61% |

TABLEAU 7 : BILAN DE L'AUDITION CHEZ LES NOUVEAU-NES PRESENTANT AU MOINS UN FACTEUR DE RISQUE [36]

Presque 300 enfants de ce groupe n'ont pas  t  suivis, ce chiffre est non n gligeable. Les parents devront  tre encore plus inform s pour faire diminuer ce chiffre. Mais 131 surdit s ont  t  d pist es (3.75%), ce qui est presque trois fois plus que pour les nouveau-n s ne pr sentant pas de risque (tableau 7).

Le bilan des deux groupes

| Surdit s | Nombre d'enfants sur 48 412 | Pourcentage pour mille |
|---------------|--------------------------------|------------------------|
| Unilat rales | 26 | 0.5 |
| Bilat rales | 51 | 1.1 |
| Transmissions | 137 | 2.8 |

TABLEAU 8 : LES DIFFERENTES SURDITES IDENTIFIEES

D'apr s les donn es (tableau 8), nous retrouvons 0.5‰ de surdit s unilat rales alors que pour 2008 on obtenait 1.3‰. Pour les surdit s bilat rales, nous obtenons 1.1‰, alors que pour 2008 le r sultat  tait de 1.7‰. Ces valeurs remettent en cause la transmission des donn es pour la r alisation de l' tude.

L' ge de l'enfant au moment du diagnostic n'est connu que pour 18.7%, mais pour ce groupe nous savons que le diagnostic a  t  pos  entre 12   56 jours en moyenne ce qui rentre dans le protocole de d part.

Pour une meilleure évaluation du programme, le centre de référence pour le dépistage néonatal de la surdité en communauté Française conseille un suivi systématique des données pour chaque enfant, ainsi qu'une transmission des différents résultats obtenus.

c. Conclusion

A travers toutes ces données nous pouvons affirmer que les parents prennent de plus en plus l'initiative de faire dépister leur enfant. Ceci est positif pour la mise en place d'un système d'information et de sensibilisation auprès des parents.

Nous pouvons soutenir que le suivi des enfants, dès le premier test, est très important pour évaluer le programme du dépistage néonatal. En effet, nous avons constaté que si les données ne sont pas transmises ou suivies, nous retrouvons des instabilités et des incohérences dans les chiffres. Ceci pourrait permettre de faire diminuer le nombre d'enfant « perdu de vue ».

Malgré quelques petites modifications qui pourraient être apportées, les résultats du programme s'améliorent. « Ceux-ci sont dus, en grande partie, à la motivation des professionnels dans les maternités, dans les consultations ORL et de pédiatrie et à l'investissement des intervenants agissant pour la santé des enfants » [36]

3. Etude de la région Flamande [37]

a. Introduction

Depuis 1998, la région Flamande a adhéré au programme de dépistage systématique néonatal. Cette mise en place a vu le jour grâce au soutien de Kind&Gezin, dont les membres participent activement au dépistage de l'audition.

Le dépistage se base sur PEA qui est réalisé, depuis 2007, avec ALGO® 3i device de chez Natus. L'appareil indique une réponse de type « positif » ou « négatif », l'intensité délivrée est de 35dB et les informations obtenues sont directement enregistrées et stockées dans une base de données. En 2009, 636 000 enfants furent testés.

Dix ans après la mise en place du dépistage systématique, la région Flamande publie un rapport sur le dépistage néonatal en 2008.

b. Les nouveau-nés

En 2008, 66 590 enfants furent dépistés (ce chiffre ne prend pas en compte les enfants qui ont été placés en soins intensifs). Un premier test est réalisé ; si l'enfant échoue à celui-ci en étant « positif », un deuxième test est alors effectué. Lors de ce deuxième test, si l'enfant échoue à nouveau un troisième test peut-être effectué, mais ce cas de figure est plus rare. Pour les enfants « négatif » un seul test suffit.

Ainsi 64 259 enfants ont subi un premier test soit 96.5%, 1 246 enfants (1.9%) ont subi deux tests, 69 enfants (0.1%) ont subi trois tests et 1 016 enfants (1.5%) n'ont pas eu de réponse après les trois tests.

La plus grande majorité des enfants sont dépistés avant quatre semaines (67.9%). Pour les autres il faut attendre entre 4 à 6 semaines pour 27%, 7 à 8 semaines pour 4.5% et plus de huit semaines pour 1.2%. Nous connaissons 94% des enfants qui sont dépistés avant 6 semaines, ce qui permet de réaliser un diagnostic précoce de la surdité.

A la suite du premier test, 98% des enfants ont été testés « négatif ». Nous avons 1.6% des enfants qui ont été testés « positif », donc un deuxième test de dépistage est programmé. Il reste 0.4%, ce chiffre représente les enfants pour lesquels le premier test n'a pas pu être réalisé ou arrêté prématurément.

Le deuxième test est généralement réalisé dans les 48 heures qui suivent la réalisation du premier test. Pour 57.79% des enfants, le deuxième test est « négatif » ; ils sont donc considérés comme normo-entendant. 31.1% des enfants sont « positifs » au deuxième test, ils seront donc envoyés dans les centres de référence pour une prise en charge audiolinguistique. Lors de ce deuxième test, 10.84% des résultats n'ont pas pu être enregistrés car les familles ne se sont pas présentées à la convocation ou elles ont décidé de réaliser ce test dans un autre centre.

Au final, en 2008, c'est 508 enfants qui ont été dépistés malentendants (tableau 9). Mais sur ces 508 enfants nous observons 159 (31.3%) atteint d'une surdité permanente, 257 (52.6%) pour lesquels nous avons trouvé une surdité temporaire et 79 (15.6%) qui sont normo-entendants. Les 15.6% représentent le pourcentage de « faux- positif ».

| Résultat | Nombre d'enfants sur 66 590 | Pourcentage % |
|---------------------|--------------------------------|---------------|
| Normo-entendant | 63 499 | 95.4% |
| Résultat inconnu | 2 675 | 4.1% |
| Surdit  unilat rale | 62 | 0.01% |
| Surdit  bilat rale | 97 | 0.16% |
| Surdit  temporaire | 257 | 0.41% |

TABLEAU 9 : BILAN DE L'AUDITION CHEZ LES NOUVEAU-NES (HORS SOIN INTENSIF) [37]

Avec 77 enfants atteints d'une surdit  dont le degr  est sup rieur   40dB, la pr valence pour la r gion Flamande est de 1.2 pour mille. Ces r sultats sont stables au fil des ann es.

c. Les nouveau-n s plac s en service n onatal et r animation infantile

Un d pistage   part enti re a  t  mis en place pour les enfants s journant en soins intensifs, comme pour les b b s pr matur s. Ces enfants ont dix fois plus de chance de d velopper une surdit , que les enfants n'y s journant pas. Les d pistages sont r alis s par les membres de Kind&Gezin. En 2008, 2 374 enfants sont n s dans le service n onatal et 2 172 ont  t  test s. Pour les autres, soit le test a  t  refus  par la famille pour 31 enfants, 13 tests ont  chou  et 105 enfants n'ont pas  t  test s   cause de leur  tat de sant  jug  « trop fragile ».

A la suite de ce premier test, 95.8% des enfants ont obtenu un r sultat « n gatif », mais 3.6% ont obtenu un r sultat « positif ». Nous constatons, qu'un plus grand nombre d'enfants   risque, obtient un r sultat « positif » au premier test compar  aux nouveau-n s ne pr sentant pas de risque. Il en ressort que 0.6% des tests n'ont pas  t  valid s. Donc 4.2% des enfants seront test s deux fois.

Lors du deuxi me test, 61.5% des enfants obtiennent un r sultat « n gatif ». L' tude pr cise que le d veloppement du langage a  t  particuli rement suivi pour ce groupe.

Pour 34.4% des enfants, le r sultat est « positif » et 4.1% des tests n'ont pas eu de r sultat. Tous ces enfants ont  t  dirig s vers des centres de prise en charge audiolinguistique.

Le bilan auditif de ces enfants n'a pas  t  dress  par l' tude.

d. Conclusion

Le programme de dépistage de la région Flamande prévoit un dépistage en deux étapes comme pour la région Wallonne (figure 8).

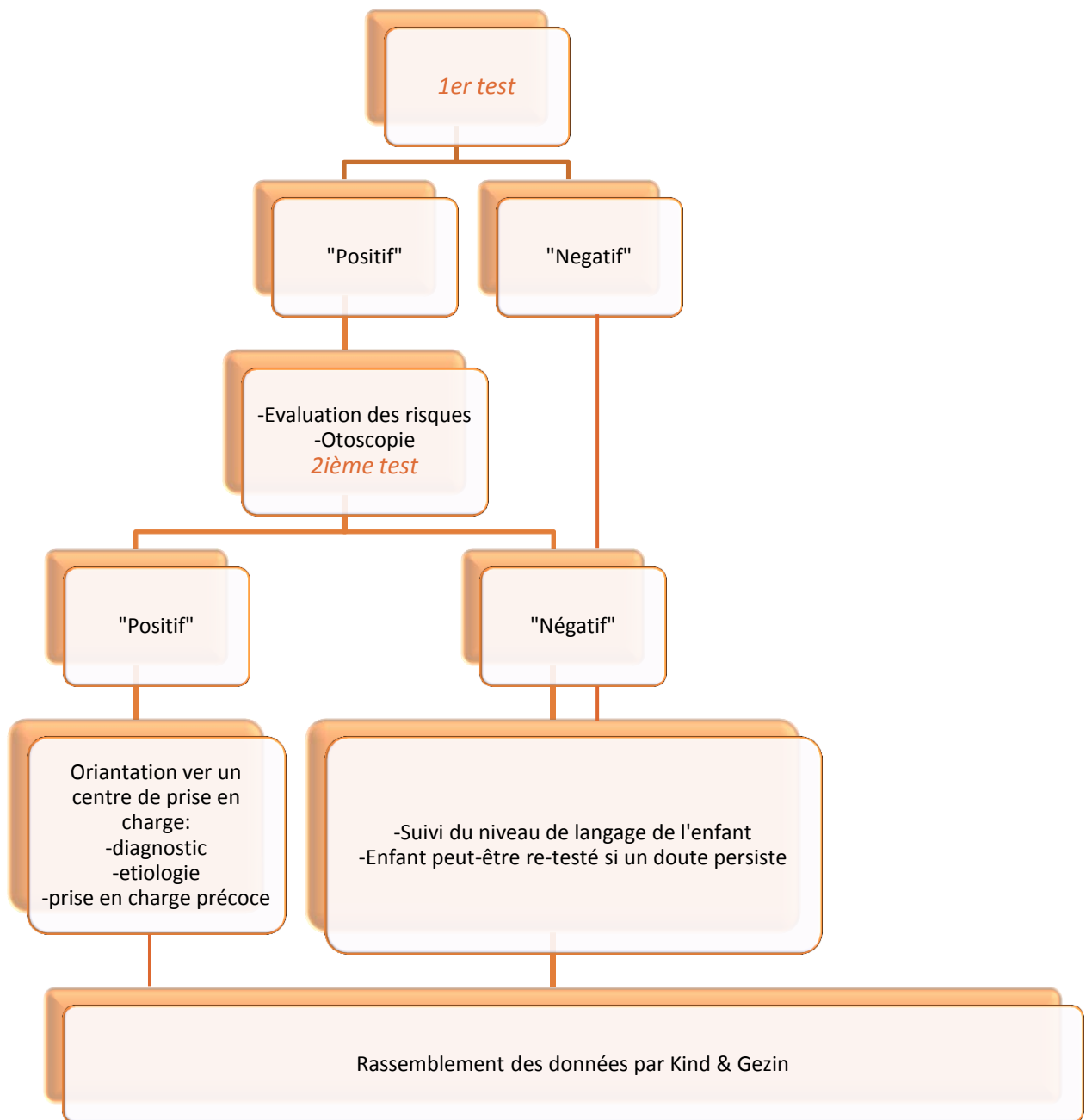


FIGURE 8 : SCHEMA DU DEPISTAGE NEONATAL DE LA SURDITE EN REGION FLAMANDE [37]

Chaque étape est suivie et enregistrée. Les données sont sauvegardées par Kind&Gezin. Le programme de la région Flamande semble fonctionner même après dix ans.

Un pourcentage de « faux-positif » persiste et il n'est pas négligeable ; ce qui prouve que l'information et la formation des parents, mais également du personnel médical ne sont pas à négliger.

E. L'Espagne

1. Introduction

En Espagne sur les 46 754 784 personnes qui peuplent le pays, il y a 130 000 personnes qui ont des problèmes d'audition (enfants et adultes) et 56% qui ont plus de 64 ans.

Le nombre de naissances en Espagne a augmenté au cours de la dernière décennie, avec un pic en 2008 avec 518 503 naissances dans l'année. Depuis 2009 il y a eu une baisse de la natalité, due essentiellement à la crise. Ainsi nous notons 492 000 naissances pour 2009 et 485 000 pour 2010. La prévalence de la surdité en Espagne est de 2 à 5 pour mille nouveau-nés. Il y a 2 500 enfants qui sont diagnostiqués malentendants chaque année.

L'Espagne a introduit le dépistage néonatal de la surdité pour tous. Mais nous constatons que 95% des enfants, présents dans les hôpitaux publics, sont dépistés et seulement 71% sont dépistés dans les centres privés. Un dépistage universel a bien été mis en place depuis l'approbation du décret de Madrid et de la Catalogne en 2010 [38].

Avant de mettre en place ce dépistage néonatal, quelques études ont été réalisées. La première étude a été réalisée entre 2001 et 2002 et s'est déroulée sur une année ; elle a été une étude pilote dans le projet de l'adoption du décret.

2. Etude du projet d'application du dépistage néonatal [39]

a. Etude 2001-2002

La mise en place d'un dépistage néonatal généralisé n'as pas échappé à l'Espagne. Mais avant de généraliser un tel dépistage, une étude détaillée des différents objectifs a été mise en place.

Les objectifs ont été référés par l'American Academy of Pediatrics (AAP) et validés par la Commission pour la Détection Précoce de la Surdité (CODEPEH). L'objectif est de diagnostiquer une perte auditive supérieure à 35dB avant trois mois pour que la prise en charge commence précocement vers six mois.

b. Le matériel et la méthode

La « première phase » consiste à informer tous les professionnels médicaux, les associations de malentendants et les citoyens en général.

La « deuxième phase » consiste en l'application des tests :

-Un premier test par OEA est réalisé à la maternité dans les 2 jours qui suivent la naissance. Au préalable un accord des parents sera demandé. A la suite de ce premier test si l'enfant échoue, la maternité doit demander à revoir l'enfant entre 7 jours et 1 mois pour re-tester l'enfant.

-Un deuxième test est réalisé par OEA, si ce test est « positif », l'enfant est alors envoyé en consultation ORL pour approfondir le résultat. Une nouvelle évaluation par PEA sera programmée. Ce troisième test est réalisé avant trois mois pour un diagnostic précoce.

Enfin, la « troisième phase » du programme implique l'évaluation des résultats. Pour ce faire, une base de données dans Microsoft Access a été conçue, on peut entrer la parentalité, les facteurs risques et les résultats des tests effectués (Annexe 3).

c. Les résultats

Pour la période de mars 2001 à février 2002, c'est 1 277 nouveau-nés qui furent testés. Nous notons que 94% ont été testés par OEA (1 203 enfants), 1% des enfants n'a pas été testé car les parents ont refusé et 5% n'ont pas été évalués. Le test se déroule pour 72% des cas dans les maternités et dans 28% des cas dans les services ORL.

A la suite du premier test il y a eu 1 089 enfants (90.5%) qui ont « réussi » le test et parmi eux 8.5% ont été dépistés « positif » et 1% n'a pas de résultat.

Au deuxième test 32% des enfants ont un test « positif », ils ont été envoyés au service ORL pour un troisième test et un diagnostic. Il y a 65% des nouveau-nés qui sont « négatif » au deuxième test et 3% qui n'ont pas de résultat.

Parmi tous les nouveau-nés testés, il y avait 40 enfants qui présentaient un ou plusieurs facteurs de risques. Pour les patients adressés en consultation après deux tests « positifs » 22% (11 enfants présentant un facteur de risque et 4 après double échec) ne se sont pas présentés et cela, malgré de nombreux courriers et appels téléphoniques.

Au final ce sont 10 enfants qui ont été dépistés malentendants, dont 5 enfants avec pertes profondes bilatérales, 2 avec pertes sévères bilatérales, 1 sévère unilatérale et 2 unilatérales moyennes. Pour les 7 enfants dépistés sévère-profonds, 3 étaient associés à au moins un facteur de risque (tableau 10).

| Résultat | Nombre d'enfants sur 1 277 | Pourcentage % |
|---------------------|-------------------------------|---------------|
| Normo-entendant | 1 178 | 92.24% |
| Résultat inconnu | 89 | 6.95% |
| Surdit  unilat rale | 3 | 0.24% |
| Surdit  bilat rale | 7 | 0.57% |

TABLEAU 10 : BILAN DE L'AUDITION DES NOUVEAU-NES EN ESPAGNE (2001-2002)

d. Bilan

On constate que la pr valence de l'Espagne est de 5.8 pour mille enfants malentendants chaque ann e. Ce r sultat est plus  lev  que celui que nous pouvons trouver dans d'autre pays, qui, g n ralement tournent autour de 1   3 pour mille.

Au final c'est presque 95% des enfants qui furent d pist s. M me si quelques familles refusent le d pistage ou qui ne se pr sentent pas   la consultation pour un diagnostic, une meilleure information peut am liorer ces valeurs.

3. Conclusion

Le premier projet de dépistage néonatal a été mis en place en 2001 mais il faudra attendre presque 9 ans pour qu'un dépistage universel se mette en place. Le dépistage prévoit trois phases d'examens :

- Premier examen : Réalisation d'OEA et/ou de PEA pour tous les nouveau-nés. Si le résultat est « négatif », l'enfant peut quitter la maternité, si le résultat est « positif » l'enfant passe au deuxième examen.
- Deuxième examen : Répétition du même test qu'au premier examen. Si le test est « positif » l'enfant passe au troisième test, si le test est « négatif » l'enfant peut quitter l'hôpital. Ce test est réalisé dans les quinze jours ou au maximum le mois qui suit la naissance.
- Troisième examen : Réalisation de PEA. Si l'enfant réussit le test, il peut sortir, sinon il est dirigé vers le service ORL pour son diagnostic et un traitement médical et prothétique.

Le temps est compté et doit être respecté pour le dépistage des nouveau-nés. Le diagnostic doit être posé avant les 3 mois et le traitement doit être mis en place avant les 6 mois qui suivent la naissance (figure 9).

L'Andalousie n'as pas été un précurseur dans la chasse au dépistage mais on constate que depuis 2006, le nombre d'enfants dépistés est croissant (tableau 11). Ceci reflète bien les objectifs du programme, à savoir, une couverture du premier dépistage d'au moins 95% des nouveau-nés.

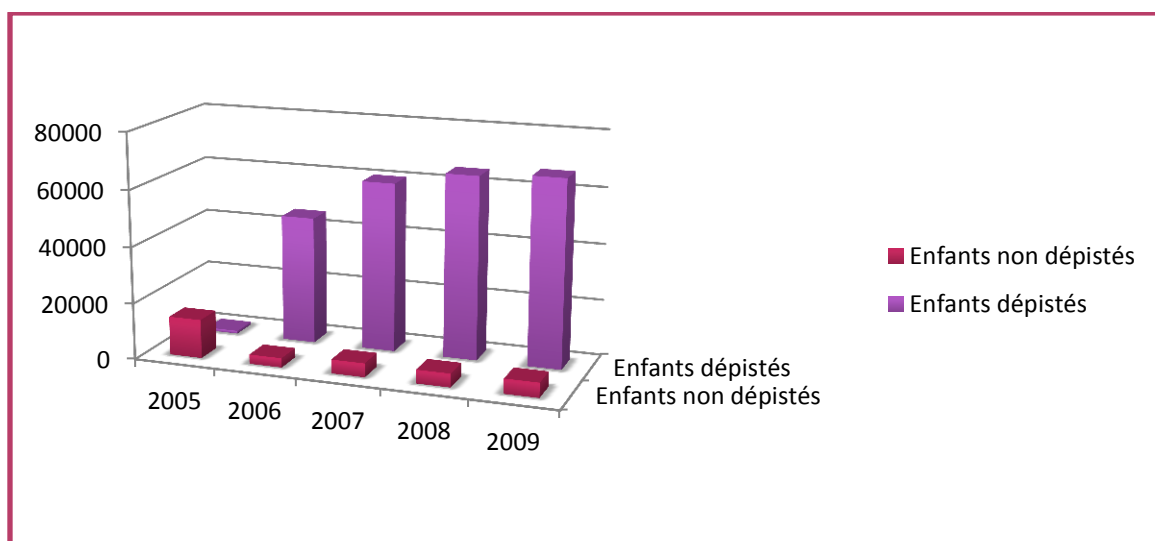


TABLEAU 11 : COUVERTURE DU PREMIER TEST DE DEPISTAGE EN ANDALOUSIE [40]

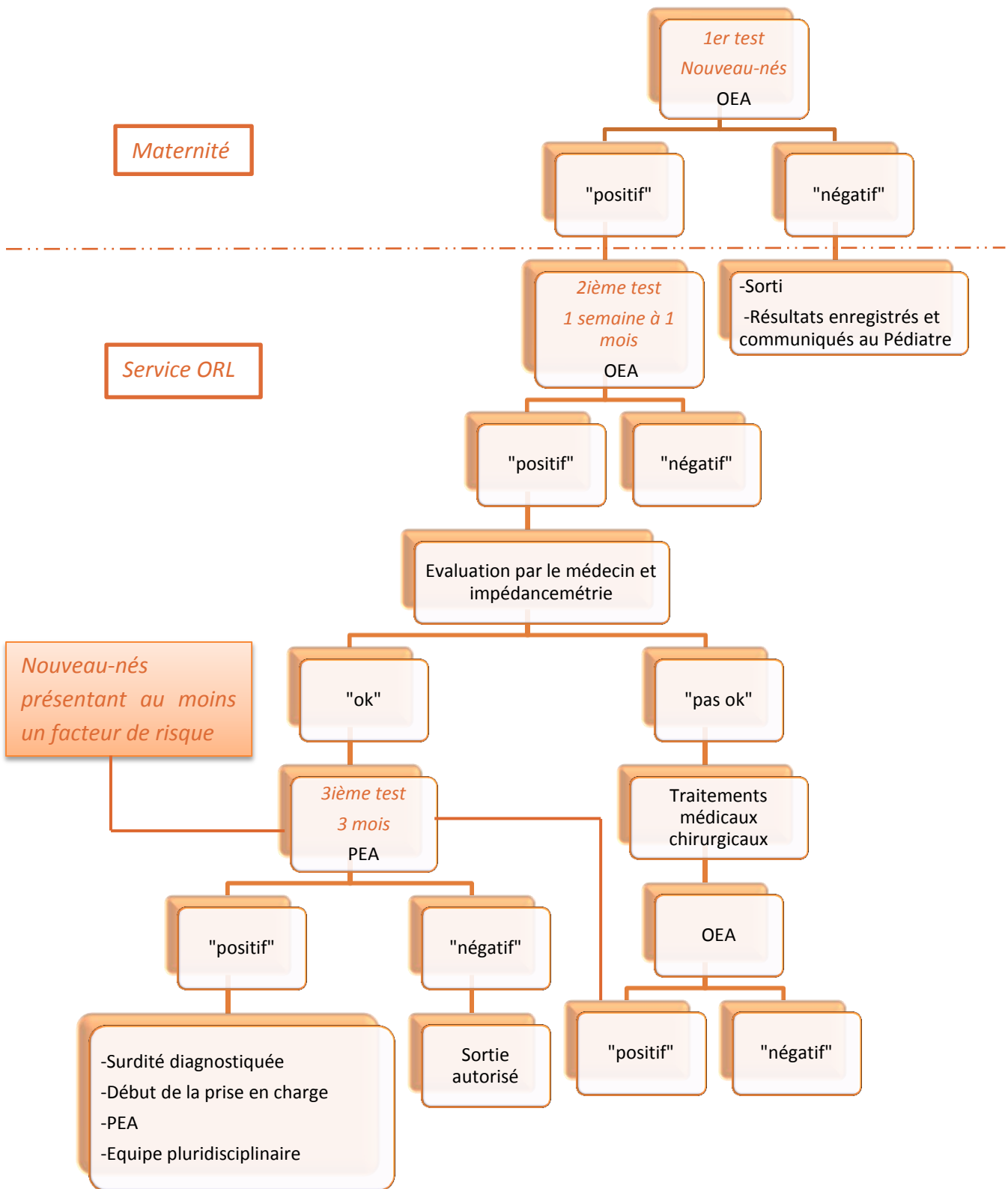


FIGURE 9 : SCHEMA DU DEPISTAGE NEONATAL EN ESPAGNE [39]

F. Les Etats-Unis

Aux Etats-Unis près d'un enfant sur mille naît avec une déficience auditive profonde. Pour les surdités sévères et moyennes, il est recensé 2-3 enfants pour mille. Cela équivaut à environ 12 000 nouveau-nés, malentendants, chaque année. Actuellement il y a environ 1 085 000 enfants de moins de 18 ans atteints d'une perte auditive.

1. Un premier pas [41]

En 2000 le comité sur la surdité de l'enfant, The Joint Committee on Infant Hearing (JCIH), approuve la détection précoce et un système de dépistage universel chez le nourrisson. Le but de l'EHD (Early Hearing Detection and Intervention) est de maximiser les compétences linguistiques et communicatives chez les enfants malentendants.

Le principe se pose en 8 étapes :

- 1- Tous les nouveau-nés devraient être dépistés avant l'âge de 1 mois.
- 2- Les nourrissons qui ne réussissent pas le premier dépistage, devraient avoir une évaluation audiologique et médicale pour confirmer ou infirmer une perte auditive et ce, avant l'âge de 3 mois.
- 3- Pour les enfants diagnostiqués malentendants la prise en charge doit être commencée avant l'âge de 6 mois.
- 4- Le système EHD devrait être centré sur le soutien à la famille et à l'enfant, apporter des informations, faire connaître les différentes possibilités de traitement et répondre aux différentes questions qu'ils peuvent se poser.
- 5- Les enfants devraient avoir accès aux nouvelles technologies en matière d'aide auditive, d'implant à ancrage osseux ou d'implant cochléaire.
- 6- Un suivi régulier des enfants malentendants doit être instauré.
- 7- Un travail en équipe pluridisciplinaire est conseillé.
- 8- Chaque résultat du dépistage devrait être conservé pour créer un rapport sur l'efficacité du service EHD.

Un dépistage néonatal de la surdité existe, il concerne 42 états sur tout le pays. Il existe un protocole de mise en place du dépistage (Annexe 5), mais chaque état est indépendant et adopte ses propres règles en matière de dépistage. Le dépistage est organisé par OEA ou PEA. Mais aujourd'hui seulement 26 législations sur les 42 pratiquent un dépistage de tous les nouveau-nés, chaque état reste indépendant dans la faisabilité de tel programme. Depuis 2000, la couverture du dépistage néonatal de la surdité est passée de 38% à 95%. Mais de nombreux points sont encore à reprendre, le but serait d'optimiser le système EHD dans tous les états, dans les prochaines années.

2. Les dernières données statistiques 2007[42]

En 2007, 3 345 599 enfants furent dépistés sur les 3 449 300 naissances que les Etats-Unis ont comptées (Donnée utilisé par le programme EHDI, une autre source donne 3 489 721 naissances pour 2007). Cela représente 97% des naissances, le dépistage est presque total (figure 10).

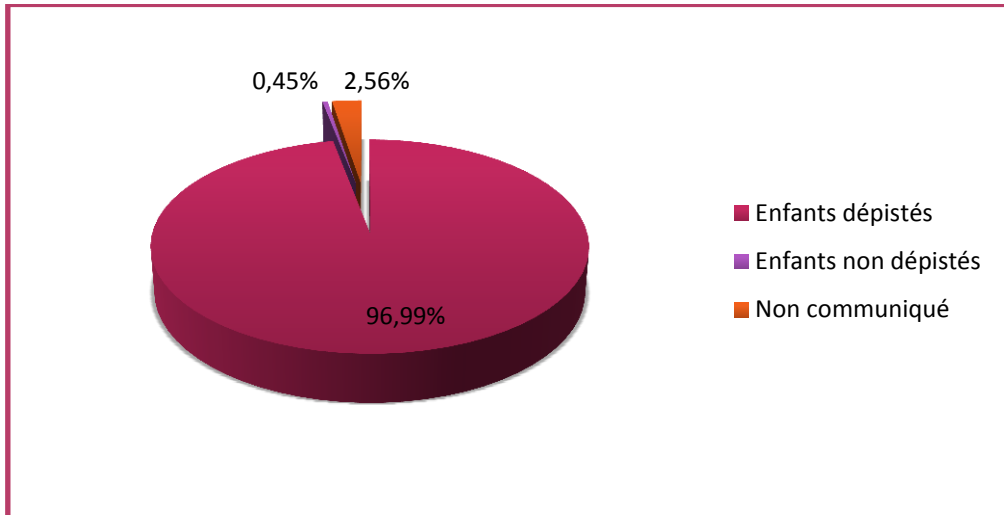


FIGURE 10 : DEPISTAGE NEONATAL DE LA SURDITE EN 2007 [42]

Ce sont environ 60 950 enfants qui ont échoué au test de dépistage, il y a eu 36.5% des enfants diagnostiqués normo-entendants pour 5.6% diagnostiqués malentendants, soit une prévalence de 1.2 pour mille (figure 11), pour les 57.9% les résultats ne sont pas communiqués.

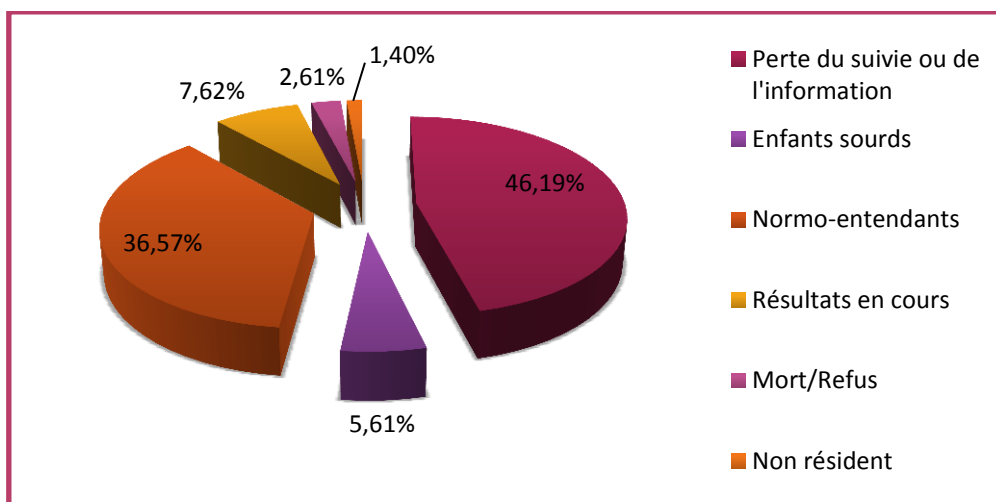


FIGURE 11 : ENFANTS AYANT ECHOUÉ AU DEPISTAGE EN 2007 [42]

Sur les 3 365 enfants qui ont été dépistés malentendants seulement 2 046 ont pu bénéficier d'une prise en charge précoce (figure 12).

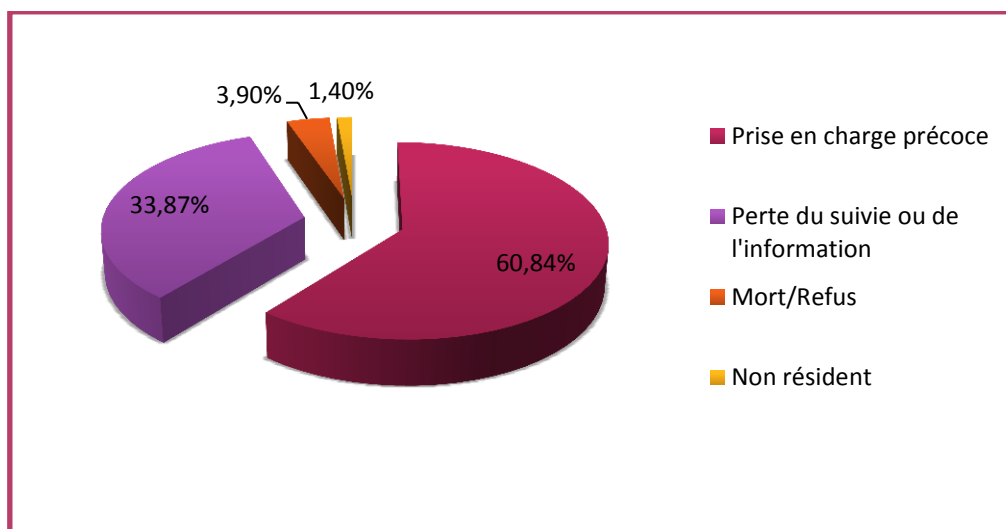


FIGURE 12 : ENFANTS MALENTENDANTS EN 2007 [42]

II. Etude comparative des pays

Aujourd'hui l'heure est la systématisation du dépistage néonatal de la surdité, même si pour certains pays le chemin a été long les données actuelles sont concluantes. Le premier pas a été franchi par l'état d'Hawaï en 1990 suivi de l'état de Rhode Island en 1992. Puis la systématisation du dépistage a traversé l'Atlantique pour arriver en région Flamande en 1998. Pour finir le Royaume-Uni s'est investi en 2006 suivi de la région Wallonne en 2007 et de l'Espagne en 2010. Nous enregistrons que seul la France et l'Italie n'ont pas encore adopté cette généralisation mais ces deux pays s'investissent dans le programme notamment pour certaines régions qui ont déjà acquis la systématisation du dépistage (tableau 12).

La prévalence des surdités n'est pas exactement égale partout. La France a un des plus faibles taux environ 1 à 2 pour mille mais la surdité est plus fréquente que d'autres maladies déjà dépistées à la naissance.

La couverture du dépistage n'est pas négligeable, nous constatons une couverture de 90% à 97% pour les différents pays. Bien sûr celle-ci est médiocre quand le dépistage n'est pas en place. Nous observons une couverture de 27% pour l'Italie. Si un dépistage généralisé était pratiqué en France et en Italie la couverture pourrait être meilleure (jusqu'à 98% pour certaines régions).

La plus part des pays se réfère aux recommandations du Joint Committee on Infant Hearing 1984 – Position Statement ASHA 36, 38 – 41 – 1994, de l'European Consensus Statement on Neonatal Screening (Milan – Mai 1998). Bien évidemment chaque pays adapte ces recommandations en fonction de son système santé. Mais classiquement le premier test par OEA puis le deuxième test par PEA est respecté.

Le dépistage de chaque nouveau-né permet de raccourcir l'âge du diagnostic passant de 3 mois au lieu de 1 à 2 ans. Le JCIH dans ses recommandations préconise un diagnostic avant 3-4 mois, on constate que ceci est respecté la plupart du temps.

Le coût du dépistage n'est pas toujours communiqué dans les études qui sont menées. Mais en France et en Italie le coût du dépistage de tous les nouveau-nés est de 7 à 9 € en moyenne.

| Pays | Dépistage systématique ? Depuis quand ? | Nombres de naissances | Prévalence | Nombres d'enfants dépistés chaque année | Méthodes utilisées | Age du diagnostic avant/après dépistage néonatal |
|---------------------------------|---|-----------------------|------------------|---|--|--|
| <i>France</i> | Non systématique, uniquement dans certaines régions | 800 000 | 1 à 2 pour mille | 29 944/30 518 (98.12%)* | 1 ^{er} test OEA 2 ^{ième} test PEA ou OEA* | >3 mois au lieu de 14-18 mois |
| <i>Royaume-Uni</i> | Systématique depuis 2006 | 680 000 | 1 à 3 pour mille | 650 000 (96%) | 1 ^{er} test OEA 2 ^{ième} test PEA | 4 mois au lieu de 14-18 mois |
| <i>Italie</i> | Non systématique, uniquement dans certaines régions | 550 000 | 1 à 2 pour mille | 150 000 (27%) | OEA et PEA | 4 mois au lieu de 14-18 mois |
| <i>Belgique Région Wallonne</i> | Systématique 2007 | 50 000 | 1 à 2 pour mille | 45 000 (90%) | 1 ^{er} test OEA 2 ^{ième} test PEA | 3-4 mois au lieu de 14-30 mois |
| <i>Belgique Région Flamande</i> | Systématique depuis 1998 | 70 000 | 2 à 3 pour mille | 66 590 (95%) | PEA | 3-4 mois au lieu de 14-30 mois |
| <i>Espagne</i> | Systématique depuis 2010 | 500 000 | 2 à 5 pour mille | 475 000 (95%) | 1 ^{er} test OEA 2 ^{ième} test PEA | >3 mois au lieu de 14-18 mois |
| <i>Etats-Unis</i> | Systématique dans 42 Etats depuis 1990 | 3 449 300 | 2 à 3 pour mille | 3 345 599 (97%) | 1 ^{er} test OEA 2 ^{ième} test PEA | 3 mois au lieu de 14-18 mois |

*valeur obtenues pour la région Champagne-Ardenne

TABLEAU 12 : BILAN DU DEPISTAGE NEONATAL DE LA SURDITE DANS DIFFERENTS PAYS

Conclusion

Depuis de nombreuses années la question du dépistage néonatal de la surdité est devenue un problème de santé pour de nombreux professionnels et cela dans plusieurs pays. En effet chaque année un nouveau pays adopte ce dépistage. La mise en place est longue elle peut durer un ou deux ans avant qu'un dépistage soit réellement efficace.

Le protocole de dépistage prévoit un premier test par OEA puis un deuxième test par PEA. Ce programme est respecté dans plusieurs pays même si certains remettent en cause les coûts et la fiabilité des OEA par rapport aux PEA. Le diagnostic doit-être réalisé avant l'âge de trois mois pour pouvoir débiter une prise en charge précoce à partir de 6 mois. En 2006 une étude a prouvé qu'un enfant diagnostiqué avant l'âge de 9 mois développe une meilleure acquisition du langage qu'un enfant diagnostiqué tardivement.

Les différentes études ont montré que le dépistage néonatal est efficace que si tous les éléments sont réunis à savoir :

- un investissement du personnel soignant dans les maternités et dans les centres de pris en charge.
- un suivi des enfants après chaque test de dépistage, en laissant une trace écrite dans le carnet de santé mais également en centralisant toutes les données de chaque maternité.
- un accompagnement et une information auprès des parents. L'information des parents est primordiale car elle fait prendre conscience aux parents de l'importance du dépistage de la surdité.
- une prise en charge de l'enfant malentendant par les différents organismes de soutien du handicap.

Diagnostiquer une surdité n'est pas seulement un test qui va se révéler « positif » ou « négatif », c'est : une prise en charge, un diagnostic, un suivi médical par les différents professionnels de santé, un accompagnement de l'enfant et de la famille, un soutien psychologique, une aide scolaire et une scolarisation spécifique.

Tous ces éléments sont indissociables, ils sont reliés les uns aux autres pour former un tout ; du dépistage à la prise en charge de l'enfant.

Bibliographies

- 1- Garabédian E.N. ; Avancées récentes dans le domaine de la surdité de l'enfant ; ArchPédiatr ; Vol 9 ; 2002 ; p107-109
- 2- Simon C. ; cours sur les surdités neurosensorielles de l'enfant ; DE d'audioprothésiste première année ; Nancy ; 2008
- 3- Pol C. ; Epidémiologie et étiologies des surdités de l'enfant ; Archives de pédiatrie ; Vol 10 ; 2003 ; p148s-150s
- 4- Lina-Granade G., Morlé L., Alloisio N., Edery P., PlauchuH., TruyE., F. Disant, Collet L. ; Les surdités génétiques : première cause de surdité de perception de l'enfant ; Archives de pédiatrie ; Vol 8 ; numéro 3 ; mars 2001 ; p308-312
- 5- Parietti C. ; cours sur Otoémissions acoustiques ; DE d'audioprothésiste première année ; Nancy ; 2008
- 6- Nevoux J. ; Dépistage de la surdité néonatale par OEAP chez des enfants à risques à la maternité de niveau III de l'hôpital Bécclère de 2001 à 2004 ; Thèse pour le doctorat en médecine ; 2008
a : p34
b : p37
- 7- <http://www.biap.org/recom02-1.htm>
- 8- Draussin C. et Richard G. ; Enquête sur l'accompagnement des enfants sourds par les CAMPS et SAFEP ; 2008
- 9- http://fr.wikipedia.org/wiki/Section_d%27enseignement_g%C3%A9n%C3%A9ral_et_professionnel_adapt%C3%A9
- 10- http://fr.wikipedia.org/wiki/Service_d%27%C3%A9ducation_sp%C3%A9cialis%C3%A9e_et_de_soins_%C3%A0_domicile

- 11- http://fr.wikipedia.org/wiki/Classe_d%27int%C3%A9gration_scolaire
- 12- <http://www.aria85.com/etablissements/ssefis.php>
- 13- <http://www.esen.education.fr/fr/ressources-par-type/outils-pour-agir/le-film-annuel-des-personnels-de-direction/detail-d-une-fiche/?a=73&cHash=2c2142776f>
- 14- <http://www.urapeda-lorraine-alsace.eu/presentation.asp>
- 15- Garabédian E.N., Denoyelle F., Dauman R., Triglia J.M., Truy E., Loundon N., Bouaziz P., De Lorenzi J. ; Surdit  de l'enfant ; GE ; 2003
a : p79
b : p81
c : p83
d : p87
- 16- D cret n 85-590 du 10 juin 1985 paru au J.O. du 12 juin 1985 par l'Annexe au D cret n 2004-802 du 29 juillet 2004 paru au J.O. du 8 ao t 2004
- 17- Montaut B. ; cours Audiom trie chez l'enfant ; DE d'audioproth siste premi re ann e ; Nancy ; 2008
- 18- <http://ressources.ensp.fr/memoires/2005/cafdes/nicolas.pdf>
- 19- Dupont J.P. ; RAPPORT FAIT AU NOM DE LA COMMISSION DES AFFAIRES SOCIALES SUR LA PROPOSITION DE LOI, visant   g n raliser le d pistage pr coce des troubles de l'audition ; n 2986 ; Enregistr    la Pr sidence de l'Assembl e nationale ; le 17 novembre 2010
- 20- Schmidt P., Leveque M., Danvin J.B., Leroux B., Chays A. ; D pistage auditif n onatal syst matique en r gion Champagne-Ardenne :   propos de 30 500 naissances en deux ann es d'exp rience ; Annales d'otolaryngologie et chirurgie cervico-faciale 124 ; Elsevier Masson ; 2007 ; p157-165
- 21- Dupont J.P., Antier E., Chossy J.F. ; Les propositions du Groupe UMP pour am liorer le d pistage pr coce des troubles de l'audition ; Assembl e nationale ; juin 2010

- 22- <http://www.audio-infos.eu/sur-les-rails-legislatifs-article-2282.html>
- 23- <http://www.conseil-constitutionnel.fr/decision//2011/2011-640-dc/decision-n-2011-640-dc-du-04-aout-2011.99340.html>
- 24- Adshead V. ; Royaume-Uni Dépistage neonatal universal NHSP: le pionnier; audiologyinfos; Vol 15; 2010 ; p34-36
- 25- <http://hearing.screening.nhs.uk/>
- 26- Bubbico L., Rosano A., Spagnolo A.; Prevalence of prelingual deafness in Italy; ACTA oto rhinolaryngologica italic ; 2007
- 27- Bubbico L., Bartolucci M.A., Broglio D. ; Lo screening uditivo neonatale universale in Italia ; LUCIANO BUBBICO ; La sordità infantile ; 2003 ; p49-58
- 28- Bubbico L., Bartolucci M.A., Broglio D.; The newborn hearing screening in Italy; ITAL J PEDIATR ; Vol 31 ; 2005 ; p290-292
- 29- Ciobra A., Hatzopoulos S., Camurri L., Negossi L., Rossi M., Cosso D., Petrucelli J., Martini A. ; Neonatal newborn hearing screening: four years' experience at Ferrara University Hospital (CHEAP Project): Part 1 ; ACTA otorhinolaryngologicaitalica; 2007
a : p10
b : p11
c : p12
d : p13
e : p14
f : p15
- 30- <http://www.midlantictech.com/oaе.htm>
- 31- <http://www.scr-electroniques.com/audioscreen/audioscreen.htm>
- 32- Marciano E., Auletta G.,Giannini P.,Sequino L., Verde P. ; Neonatal Hearing Screening: The Campania Experience; International Pediatrics; Vol. 17; No. 1 ; 2002 ; p34-38

- 33- Lo screening uditivo neonatale Analisi e prospettive dell'esperienza pilota nella Regione Campania; Università degli Studi di Napoli Federico II Facoltà di Medicina e Chirurgia ; Regione Campania Centro di riferimento regionale per la diagnosi precoce di sordità
- 34- Berrettini S. ; Lineeguida per la conduzionedello screening audiologico neonatale nella Regione Toscana
- 35- Vos B., LagasseR. ; Le programme de dépistage néonatal systématique de la surdité en Communauté française: présentation du programme et évaluation de la première année de dépistage ; Percentile ; Vol 13 ; N°4 ; 2008
a : p2
b : p3
c : p4
- 36- Vos B., LagasseR., Van Cuyck V. ; Programme de dépistage néonatale de la surdité en Communauté française. Principaux résultat relatif aux naissances de l'année 2009 ; Centre de référence pour le programme pour le dépistage néonatal de la surdité en Communauté française, Centre d'Epidémiologie Périnatale CEpiP asbl ; Bruxelles ; 2010.
- 37- Van Kerschaver E., StappaertsL. ; Hearing Screening, Report of 2008 Universal Hearing Screening in Flanders Coverage, test results and results of referred babies ; Hearing screening Kind &Gezin 2008 ; 2010
- 38- <http://www.audition-infos.org/le-depistage-neonatal-generalise-pour-les-article-1786.html>
- 39- Martínez R., Benito J.I., Condado M.A., Morais D., Fernández CALVO J.L. ; Resultados de aplicar durante 1 año un protocolo universal de detección precoz de la hipoacusia en neonatos ; Acta Otorrinolaringol España; 2003; p309-315
- 40- Situación actual del screening auditivo neonatal; Amplifon; Málaga; 2010
- 41- <http://www.cdc.gov/ncbddd/hearingloss/documents/ExecSummFINAL.pdf>
- 42- http://www.cdc.gov/ncbddd/hearingloss/2007-data/2007_EHDI_HSFS_Summary_Ver2.pdf

Annexe 1 : Carton Guthrieremie au CRDN

| | | | |
|-------------------------|--------|---|-----------|
| S&S 903® LOT # W-031 | CE IVD |  12/2005 | L-6144903 |
|-------------------------|--------|---|-----------|

AUTORISATION

Après avoir été informés, nous soussignés (noms, prénoms)

mère, père de l'enfant né(e) le

autorisons

n'autorisons pas

les médecins responsables du dépistage néonatal à réaliser, si besoin, un test génétique pour le

dépistage de la mucoviscidose.



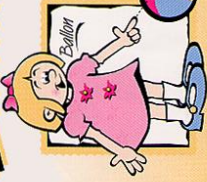









Fait le

Signatures:

| | | |
|-----|----|----|
| | OD | OG |
| OE | | |
| PEA | | |

N° 128136

Annexe 2 : Etapes de développement de l'enfant par le BIAP

| 3 ans | 2 ans | 18 mois | 12 mois | 6 mois | 3 mois |
|--|--|--|--|---|--|
|  <p>Pourquoi elle pleure la souris ?</p> |  <p>Tu me montres ça ?</p> |  <p>Ballon</p> |  <p>BA BA</p> |  |  <p>PING</p> |
| <p>S'exprime par phrases. Eccoute et comprend des petites histoires. Participe aux conversations familiales et pose des questions: ou ? 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>Peut montrer sur ordre quelques parties du corps. Comprend un mot ou une phrase à voix chuchotée, "petit secret". 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 part". Utilise "moi" et "toi".</p> | <p>Dit quelques mots reconnaissables. Reconnaît tous les bruits familiers. Comprend des phrases courtes (sans gestes).</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 ordres simples. Réagit à son prénom.</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>Réagit aux bruits, à la voix, à la musique: sursaute, arrête son activité... Dit "aaa... eu !"</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> | <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>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. Boit à la tasse.</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>S'agite 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 retourne facilement du ventre sur le dos. Saisit un objet volontairement et le passe d'une main à l'autre.</p> | <p>Tient sa tête. A plat ventre, il la relève. Réagit à la lumière vive: grimace, se délaourne. 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> |

Annexe 3 : Formulaire des facteurs de risques en communauté

Française

Formulaire à compléter par le gynécologue et/ou le pédiatre

DANS LE CADRE DU DÉPISTAGE AUDITIF NÉONATAL

Je soussigné,
certifie que

| |
|-------------------------|
| Identification l'enfant |
|-------------------------|

Présente le(s) facteur(s) de risque suivant(s)
(Cochez le(s) facteur(s) de risque dans la liste suivante)

Facteurs de risque :

- Antécédents familiaux de surdité héréditaire
- Consanguinité au 1^{er} degré (les parents sont cousins germains)
- Infection in utero par le CMV, la toxoplasmose, l'herpès, la rubéole, la syphilis
- Intoxications diverses (alcool, stupéfiants) chez la mère pendant la grossesse
- Apgar de 0 à 6 à 5 minutes
- Age gestationnel < 36 semaines et/ou poids de naissance < 1500 grammes
- Séjour en soins intensifs néonataux de plus de 5 jours
- Médication ototoxique chez le nouveau-né
- Exsanguino-transfusion (cfr courbes de références) (hyperbilirubinémie, incompatibilité Rhésus)
- Ventilation assistée pendant 24 heures ou plus
- Malformation tête et cou et par extension tout syndrome polymalformatif associé à une hypoacousie*
- Maladie neurologique chez le nouveau-né (méningite,...)
- Maladie endocrinienne chez le nouveau-né (pathologie thyroïdienne,...)

Le

Nom du gynécologue

Nom du pédiatre

.....

.....



*(si nécessaire, cfr www.orpha.net)

Annexe 4 : Formulaire à remplir pour le résultat du dépistage en Espagne

Les résultats du dépistage de la surdité

1-Identification des facteurs de risques : OUI/NON

2-Test par potentiel évoqué auditif : Date de réalisation.....

Oreille droite : négatif/positif

Oreille gauche : négatif/positif

Résultat :

Réussie le test.....

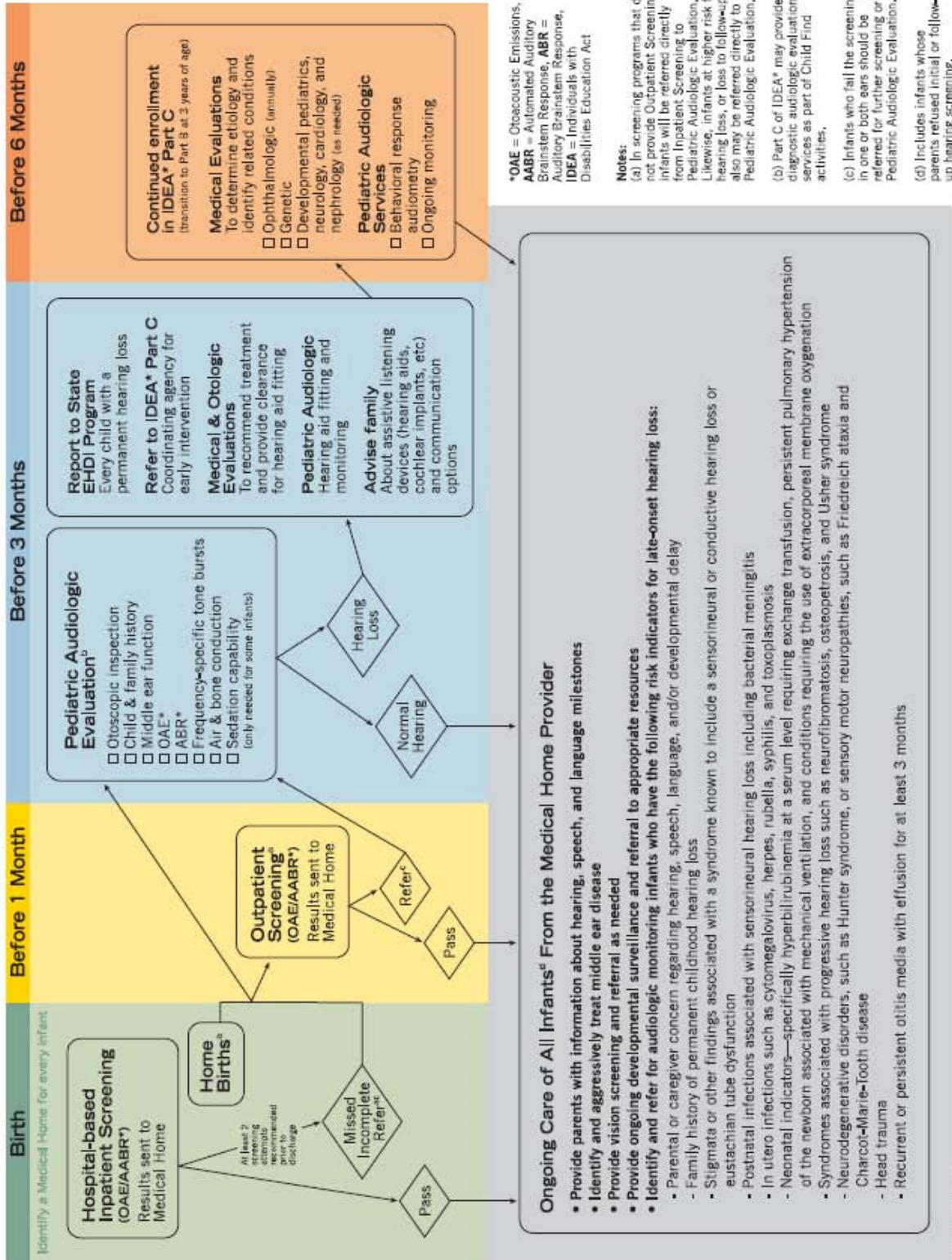
Ne réussie pas le test..... indice élevé de suspicion de perte auditive

Informez les parents et les dirigez vers un médecin ORL

3-Remplissez les résultats de 1 et 2 dans le carnet de santé de l'enfant, pour informer les équipes pédiatriques.

4-Communiquer par écrit les résultats aux parents et au service ORL quand les enfants échouent (possibilité de perte auditive).

Annexe 5 : Dépistage Universel de la surdité chez le nouveau-né, diagnostic et intervention



January 2003

Prise en charge de la surdité de l'enfant. Evaluation du dépistage de la surdité en France et dans le monde.

Soutenu le 3 Novembre 2011

Par Eva JEANDESBOZ

Résumé :

Le dépistage précoce de la surdité néonatal est un sujet d'actualité en France. Quand l'heure est à la systématisation dans beaucoup de pays comme l'Espagne, la Belgique, le Royaume-Unis ou certains Etats d'Amérique la France se pose la question d'un tel dépistage. Nous rappelons que la prévalence de la surdité est de 1 à 5 naissances sur mille.

Pour amener à ce sujet il est important de rappeler la prise en charge de la surdité de l'enfant : du dépistage, à la prise en charge audioprothétique.

Ce sujet a pour but de faire un état des lieux à l'heure actuel sur les différents pays : La France, le Royaume-Uni, l'Italie, la Belgique, l'Espagne et les Etats-Unis.

Mots Clés :

Nouveaux-nés, dépistage, néonatal, surdité, prise en charge, otoémissions, potentiels évoqués auditif, La France, Le Royaume-Uni, L'Italie, La Belgique, L'Espagne et Les Etats-Unis.