

ACTUALITÉS SUR LE DÉPISTAGE NÉONATAL DES SURDITÉS ET LEURS PRISES EN CHARGE PRÉCOCES

PR ROMAN STÉPHANE

SERVICE ORL PÉDIATRIQUE ET CHIRURGIE CERVICO-FACIALE

AP-HM HÔPITAL D'ENFANTS DE LA TIMONE

13385 MARSEILLE CEDEX 5

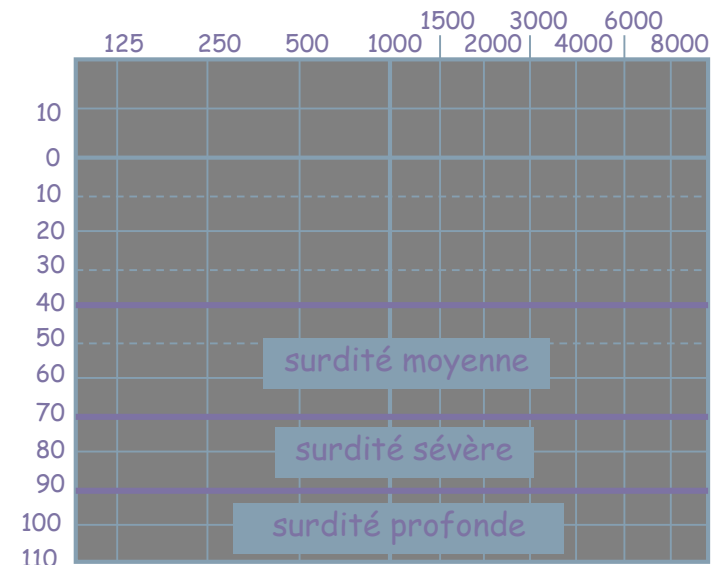
STEPHANE.ROMAN@AP-HM.FR

[HTTP://WWW.ORL-MARSEILLE.COM](http://WWW.ORL-MARSEILLE.COM)

Airdame Vendredi 27 janvier 2017

Épidémiologie des surdités de perception congénitales

- Prévalence de la surdité (> 40 dB) = 1 – 1.8/1000 naissances (Clemens et, 2000)
moyennes (40-70db) = 50%,
sévères (70-90) = 20%,
profondes (> 90) = 30%
- Type: Neurosensoriel 90%
Transmissionnel 10%
- surdité + handicap 30 à 40%
- Prévalence >> phénylcétonurie (0,07/1000)
hypothyroïdie congénitale (0,25/1000)
mucoviscidose (0,5/1000)



ARGUMENTS POUR UN DÉPISTAGE PRÉCOCE

Language of Early- and Later-identified Children With Hearing Loss

Christine Yoshinaga-Itano, Allison L. Sedey, Diane K. Coulter and Albert L. Mehl
Pediatrics 1998;102;1161-1171

- Comparaison des capacités langagières (expression et compréhension)
 - 72 enfants sourds diagnostiqués avant 6 mois
 - 78 enfants sourds diagnostiqués après 6 mois



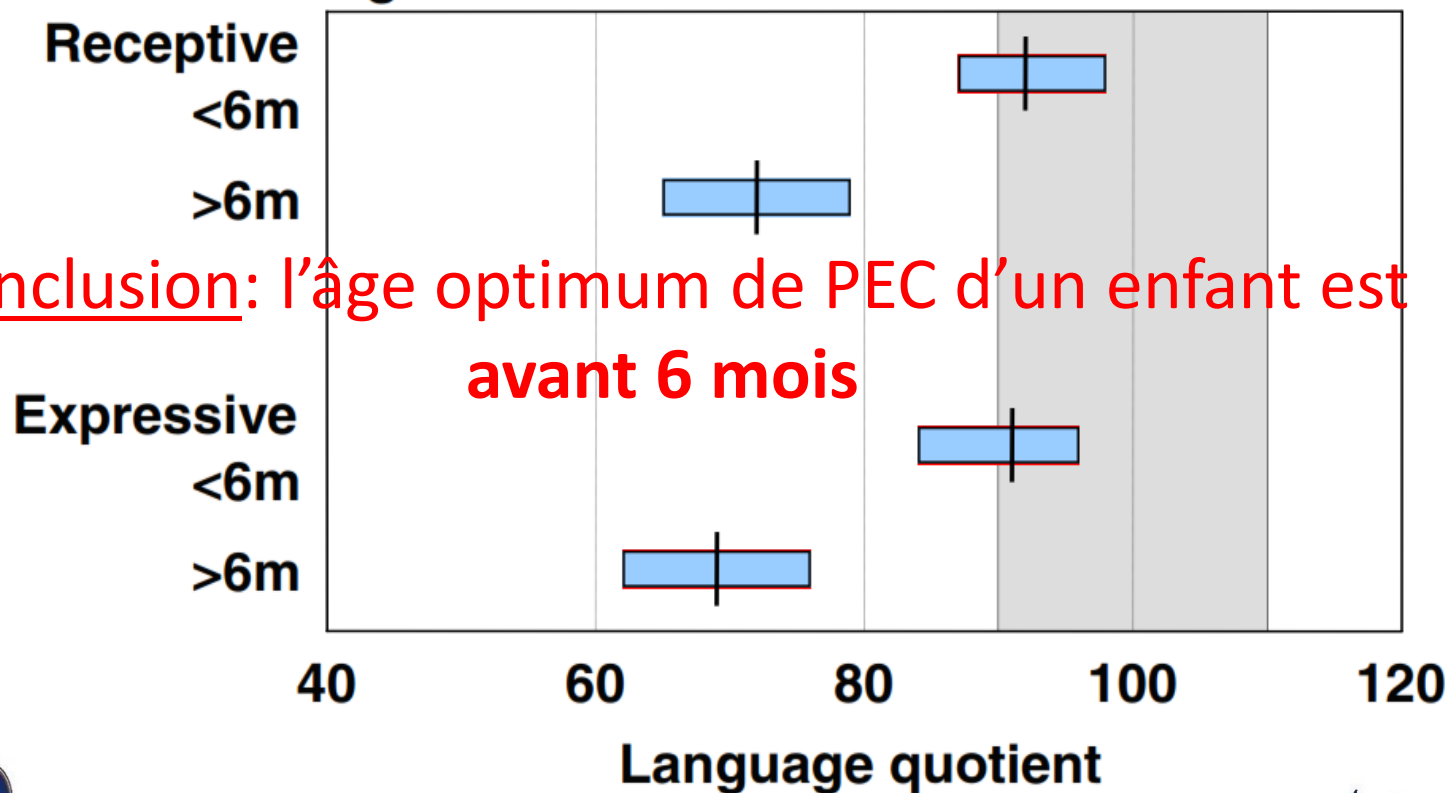
ARGUMENTS POUR UN DÉPISTAGE PRÉCOCE

Language of Early- and Later-identified Children With Hearing Loss

Christine Yoshinaga-Itano, Allison L. Sedey, Diane K. Coulter and Albert L. Mehl

Pediatrics 1998;102:1161-1171

Age of identification



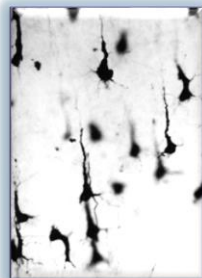
Conclusion: l'âge optimum de PEC d'un enfant est avant 6 mois

Calendrier du développement cérébral

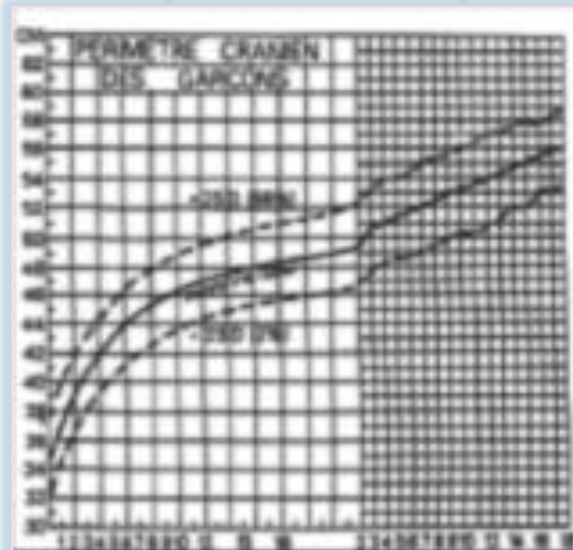
Périmètre crânien

14 cm en 2 ans

6 cm en 16 ans



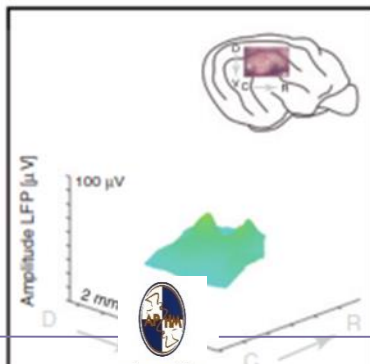
6 mois in utéro



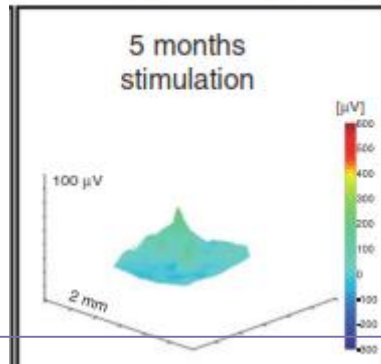
6 ans

Arborisation dendritique dans le cortex

(a) No implantation

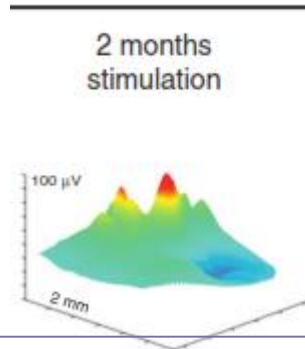


Implantation age: 6 months

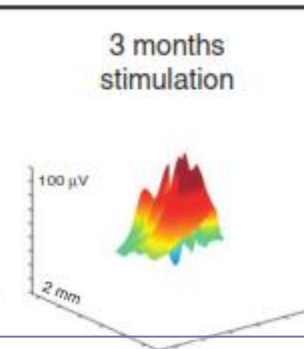


Implantation age: ~ 3 months

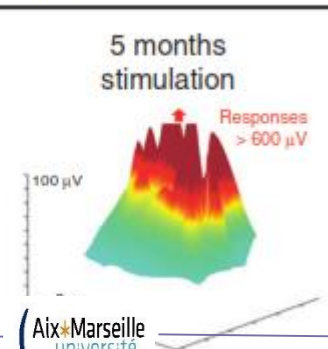
2 months stimulation



3 months stimulation



5 months stimulation



DÉPISTAGE SYSTÉMATIQUE MATERNITÉ



Diagnostic Précoce (3-6 mois)

Bilan étiologique pour diminuer les co-morbidités associés (=30-40%)



Prise en charge Précoce (<6 mois)

Favoriser le développement de la communication et du langage

Accompagner les familles

Favoriser l'intégration scolaire et sociale

4.1. Moment du test

Une ville de notre région possédait depuis 1998 une expérience du dépistage systématique par OEAa dans deux maternités. L'une pratiquait les tests avant la sortie, son taux d'exhaustivité avoisinait les 98 %, tandis que l'autre adressait les enfants à l'ORL après leur sortie, avec plus de 50 % de perdus de vue, ce qui imposait logiquement le choix d'un premier test fait durant le séjour en maternité.

Kolski et al. IJPO 2007. Early hearing screening: what is the best strategy?

ORGANISATION DU PROGRAMME DE DÉPISTAGE DE LA SURDITÉ PERMANENTE NÉONATALE

MINISTÈRE DU TRAVAIL, DE L'EMPLOI ET DE LA SANTÉ

Arrêté du 23 avril 2012 relatif à l'organisation du dépistage de la surdité permanente néonatale

Art. 4. - Le programme de dépistage de la surdité permanente néonatale est mis en œuvre par les agences régionales de santé conformément à un cahier des charges national établi par arrêté des ministres chargés de la santé et de la protection sociale.

CIRCULAIRE N° DGOS/R1/2013/144 du 29 mars 2013 relative à la campagne tarifaire 2013 des établissements de santé

Circulaire du 14 mai 2013 relative aux modalités de mise en œuvre du Fond d'Intervention Régional en 2013

- Dépistage néonatal de la surdité

L'arrêté du 23 avril 2012 relatif à l'organisation du dépistage de la surdité permanente néonatale pose le principe d'un « examen de repérage des troubles de l'audition, proposé systématiquement, avant la sortie de l'enfant de l'établissement de santé dans lequel a eu lieu l'accouchement ou dans lequel l'enfant a été transféré ». A cet effet, 18,70 euros ont été intégrés, dans les deux secteurs, au tarif des GHS de la CMD 15 hors mort-nés, transferts précoces, et décès.

MINISTÈRE DES AFFAIRES SOCIALES, DE LA SANTÉ ET DES DROITS DES FEMMES

Arrêté du 3 novembre 2014 relatif au cahier des charges national du programme de dépistage de la surdité permanente néonatale

Aix-Marseille université



LES EXAMENS DE DÉPISTAGE

Test objectifs

Les OEAA



Les PEAA



NN en maternité : OEA ou PEAA
NN réa, néonate, USIN (prématurés ou
ictère $> 350 \mu\text{mol}$) : PEAA



Le circuit Patient en PACA

61586 Nnés à tester 1995

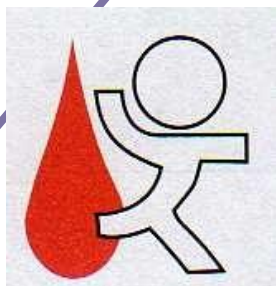
Dépistage auditif en **maternité (n=39)**
Séquence test-retest
Par OEAA ou PEAA (enfants prématurés +++)
But: dépister les surdités bilatérales

1^{er} test J2-J3
OEA ou PEAA

Non concluant
sur les 2 oreilles

2^o test avant sortie

Non concluant
sur les 2 oreilles



Remplir le Carton de Guthrie
Inscrire le résultat dans carnet de santé

ORL référents
labellisés

Centres régionaux
surdité (Marseille,
Nice)

100%

AREDEMAG

Nnés non testés
Nnés transférés en réa

Nnés morts nés
Refus des parents



MATERNITE

Non concluant
sur les 2 oreilles

Remplir le Carton de Guthrie
Inscrire le résultat dans carnet de santé

1. Prendre RDV auprès ORL ou Structure Référente **niveau 1, 2 ou 3**
de la maternité pour un test de « contrôle » à réaliser
au plus tard 28 jours après la sortie
Remettre **Env. T** + Carton « bis » aux parents (à glisser dans le carnet de
santé)

AREDEMAG

Env.T

2. Prendre RDV auprès
Structure Référente **niveau, 2
ou 3**
pour réaliser (< 1 mois plus
tard)
un 1° test DIAGNOSTIC (PEA)

3. Si Seuils PEA > 30 dB * 2
Prendre RDV auprès
Structure Référente **niveau 3**
pour réaliser (< 1 mois plus
tard)
un 2° PEA et audiométrie
comportementale



MATERNITE



**Non concluant
sur 1 Oreille**

Remplir le Carton de Guthrie
Inscrire le résultat dans carnet de santé



AREDEMAG

**Inciter à Prendre RDV auprès Structure Référente niveau 1 2 ou 3
Pour vérifier l'audition à 6 mois (donner les coordonnées aux parents)**



QUI RÉALISE LE TEST?

Les personnes formées (sages femmes, puéricultrices, aides soignantes, auxiliaires puéricultrices, infirmières, orthophonistes, médecins, internes) volontaires et travaillant au sein de la maternité

Que dire aux parents?

On vient « vérifier l'audition de votre bébé ». Cela est systématique comme pour le Guthrie.

Etes vous d'accord pour que ce test soit réalisé?

En cas de refus à noter sur le dossier médical et inscrire dans le carnet de santé « dépistage précoce non souhaité »

Test est indolore et très sensible d'où parfois la réalisation d'un second test avant la sortie

Le testeur montre la plaquette d'information

Le pédiatre donnera le résultat au moment de la sortie lors de la délivrance du certificat médical

Vérification de l'audition du nouveau-né

L'audition comme la vue et les autres sens, contribue aux relations de votre bébé avec son environnement et participe à son développement.

Un bébé sur 1 000, soit deux ou trois bébés par jour, naît en France avec un trouble de l'audition. Votre bébé peut être concerné.

Le dépistage proposé en maternité a pour but de détecter précocement la majorité des troubles de l'audition qui pourraient nécessiter un accompagnement adapté.

Lors de votre séjour à la maternité, il vous sera proposé un test pour vérifier l'audition de votre bébé. Ce test ne sera pratiqué qu'avec votre accord.

Le résultat vous sera communiqué par le médecin qui examinera votre bébé avant la sortie de la maternité.

→ Comment ce test est-il réalisé ?

Le test est réalisé par le personnel formé de la maternité. Vous pouvez y assister si vous le désirez.

Des sons très brefs et de faible intensité (équivalents à la voix chuchotée) sont émis dans l'oreille :

- soit par une petite sonde posée dans l'oreille, s'il s'agit des otoémissions acoustiques automatiques (OEA).



- soit par une oreillette, s'il s'agit des potentiels évoqués auditifs automatisés (PEA).



Les réponses auditives sont recueillies par la sonde ou par des électrodes posées sur la peau du bébé.

Ce test n'est pas douloureux. Il se pratique sans médicament ni anesthésie. Il est réalisé dans un endroit calme, à un moment où le bébé ne pleure pas.

Ce test est très sensible aux bruits extérieurs, à l'agitation du bébé, et devra quelques fois être recommencé avant la sortie de la maternité.

→ Le résultat du test

Le résultat indique si la transmission des sons s'est faite ou non de manière satisfaisante. Il ne s'agit pas d'un diagnostic mais d'un test d'orientation pour éventuellement procéder à un bilan complémentaire.

- Le test a enregistré des réponses aux stimulations sonores : le test est concluant. Cela signifie que votre enfant a perçu les sons émis.

- Le test n'a pas enregistré de réponses aux stimulations sonores : le test n'est pas concluant.

Les sons émis pendant le test sont très faibles. L'agitation du bébé, la présence de sécrétions dans les oreilles peuvent perturber le test.

Un rendez-vous dans une consultation spécialisée vous sera proposé pour un bilan plus approfondi.

Quel que soit le résultat du test, quand votre enfant grandira, il sera nécessaire de continuer à surveiller son audition et le développement de son langage. **Si vous avez le moindre doute, parlez-en avec le médecin de votre enfant** lors des consultations habituelles de suivi. En effet, l'audition peut varier dans le temps.

DÉPISTAGE DE LA SURDITÉ PERMANENTE NÉONATALE



Repérer des enfants à risque



Ce n'est pas un test DIAGNOSTIC
Un dépistage non concluant ne signifie pas
que l'enfant est sourd. 9/10 l'audition sera
normale

QUELQUES CHIFFRES EN PACA

Maternités	Enfants testés (tests / retests)	Enfants à tester	Exhaustivité	Enfants transférés	Refus parental	Suspects (tests / retests)	Enfants vus en consultation	Perdus de vue	Décédés	Surdités diagnostiquées
TOTAL PACA	57764	61586	93,8%	547	31	354	214	0	864	40

Exhaustivité > 90%

31/39 maternités > 90%

8/39 maternités < 90%

Prévalence 0,69/ 1000

Vérifier le transfert d'information vers AREDEMAG



Assistance Publique
Hôpitaux de Marseille



CENTRE REGIONAL D'ÉVALUATION DE L'AUDITION (CREA)

CAMSP Déficiences Auditives

Directeur : Pr CHABROL Brigitte

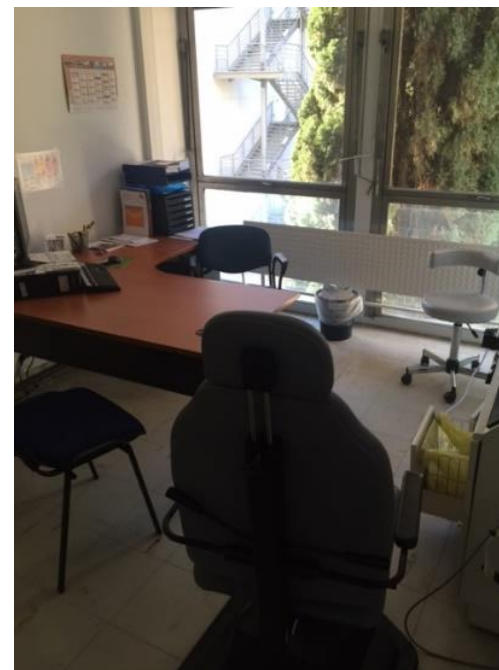
Médecin responsable : Dr ISOARD
Florence

Service ORL Pédiatrique

Chef de Service : Pr TRIGLIA Jean-Michel

Adjoint : Pr ROMAN Stéphane

LES INFRASTRUCTURES, LE PERSONNEL



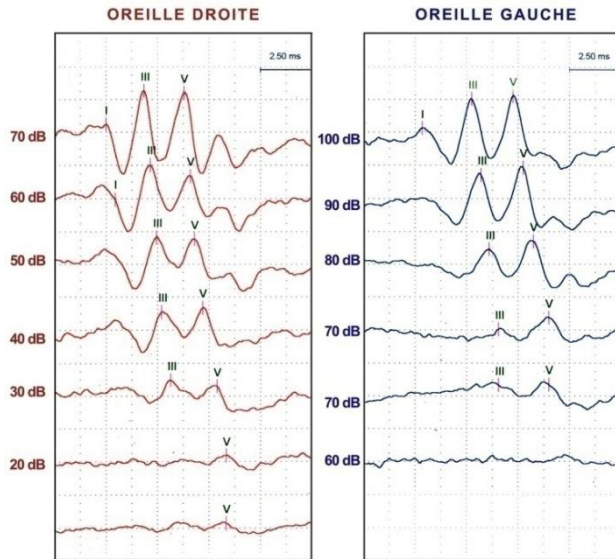
Médecins ORL audiophonologues et internes
Orthophonistes
Psychologue
Secrétaire

Établir le phénotypage de la surdité

- Confirmation de la surdité
- Mécanisme de la surdité
- Degré de la surdité
(BIAP et seuil par oreille)
- Côté: symétrique
asymétrique – unilatérale
- Type de courbe
Plate
légèrement descendant
fortement descendant
ascendante
résiduelle
En U ou U inversé
- Début de la surdité
- Evolutivité
- Durée de privation sensorielle
- Développement psychomoteur
- Troubles associés
- Caractère syndromique ou non syndromique de la surdité

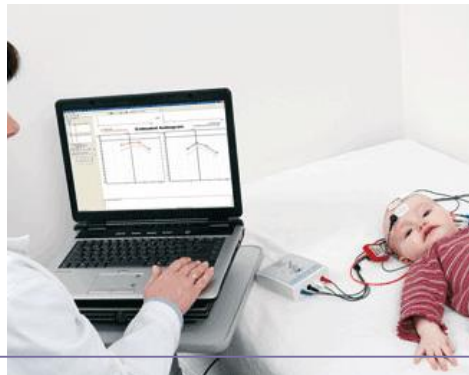
Établir le diagnostic (Cohérence tests objectifs/subjectifs dans le temps)

PEAP (évaluation 2 à 4 kHz)



ASSR

20 min, 2 oreilles,
4 fréquences
Corrélation si SS et SP



Âge de développement	Perception / Vigilance	Nature des réactions	Renforcement
Naissance et premières semaines	État d'alerte	Réactions réflexes	Pas de renforcement
2 mois Bébé au seuil de l'endormissement			Interaction
2 mois Bébé éveillé	Capture de l'attention exogène	Réactions de surprise et/ou réflexes d'orientation	Renforcement visuel (ROC) ou interaction qui donne du sens
À partir de 5 - 6 mois			

Établir le diagnostic (Cohérence tests objectifs/subjectifs dans le temps)

Post dépistage

A 15j - 1mois: OEAA/PEAA
PEAP

A 2 mois - 3 mois

PEAP → pas de modifications des seuils
ASSR → cohérence
Audio comportementale → cohérence
Annonce diagnostic

Toujours otoscopie, tympanométrie et renouveler les examens
en cas d'incohérence avant toute annonce diagnostic

PEAP (seuils 2 à 4 kHz)

ASSR (Seuils 0,5; 1;2 et 4 kHz)

Audiométrie (seuils 0,125 à 4 kHz)
Seuils osseux et aériens

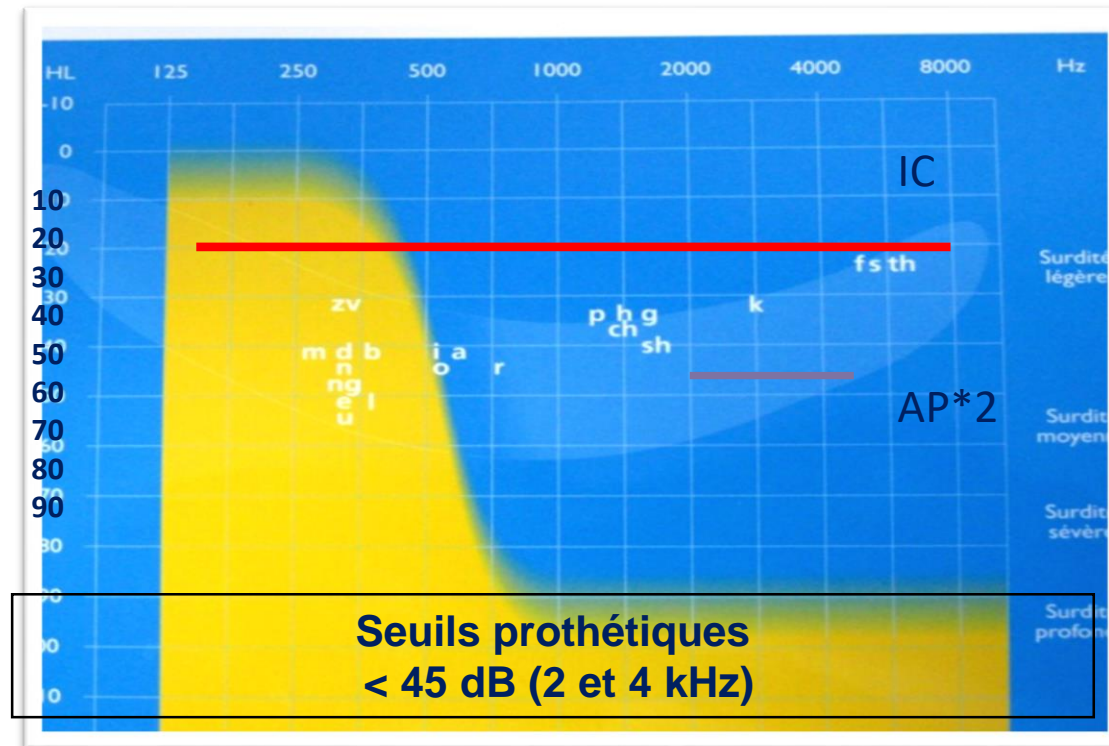


Evolution de l'appareillage du NRS à l'enfant



Les indications audiométriques et audioprothétiques

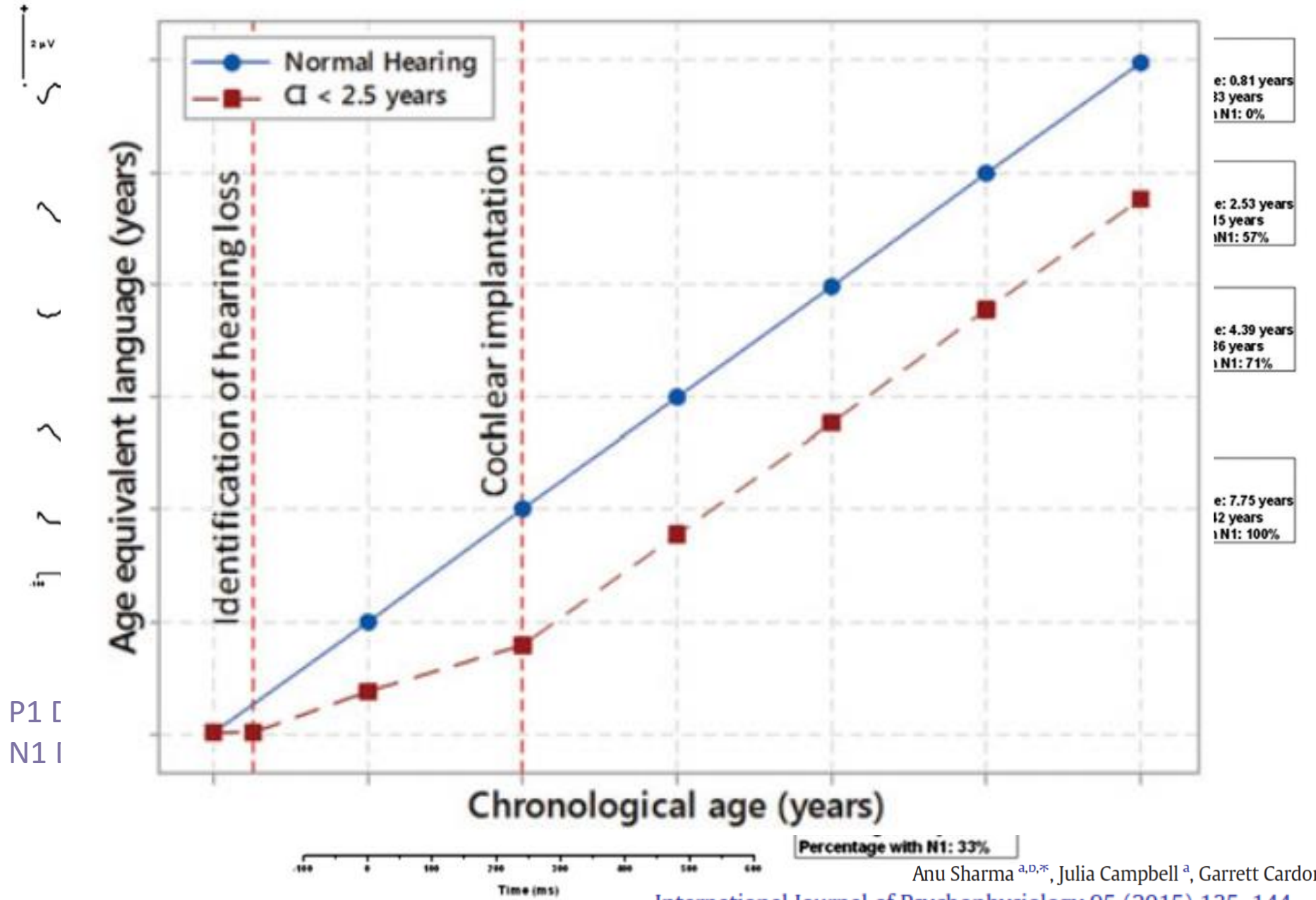
En cas de surdité profonde bilatérale congénitale implantation la plus précoce possible càd 9-12 mois après essais prothétiques (> 3 mois) et évaluation orthophonique ad hoc (sauf méningite avec début ossification)



A

Normal Hearing Group

B Early Cochlear-Implanted Group



P1 [N1 I

Anu Sharma ^{a,D,*}, Julia Campbell ^a, Garrett Cardon ^c

CONCLUSION

- Dépistage pour tous mais attention évolutivité
- PEC précoce
- Suivi de la PEC
- Compromis entre « efficacité » et temps psychique parental

Merci pour votre attention