

DÉPISTAGE NÉONATAL DES SURDITÉS MOYENNES : DIFFICULTÉS ET TÂTONNEMENTS

Dr Yannick Lerosey, CHU Rouen, Réseau périnatalité Haute Normandie

La surdité moyenne représente la surdité la plus fréquente chez l'enfant, plus de 50 % des surdités diagnostiquées dans les populations d'enfants bénéficiant d'un dépistage néonatal.

Elles sont divisées en deux catégories (classification du BIAP) :

- Surdité moyenne de degré I : 41-55 dB
- Surdité moyenne de degré II : 56-70 dB.

Leurs conséquences sur le langage, le comportement, la scolarité et parfois sur certains aspects cognitifs sont maintenant reconnus.

Leur caractère "limité" n'en fait pas moins des surdités à part entière qu'il convient de prendre en charge de manière spécifique.

• Avant la mise en place du dépistage systématique de la surdité à la naissance, l'âge moyen du diagnostic se situait autour de 3 ans et l'âge moyen de l'appareillage autour de 4 ans en raison d'apparition de signes cliniques tardifs (le plus souvent retard de langage ou troubles du comportement).

• Seul le dépistage néonatal a permis d'abaisser l'âge moyen au moment du diagnostic et donc l'âge d'appareillage, permettant ainsi de limiter les conséquences de cette surdité.

Les études actuelles confirment un diagnostic moyen vers l'âge de 4 à 6 mois pour les populations bénéficiant de ce dépistage.

Un certain nombre d'enfants continue à être diagnostiqué plus tardivement, les deux raisons principales étant :

- un dépistage non encore effectif sur l'ensemble du territoire
- l'existence de surdités d'apparition secondaire ou d'aggravation secondaire.

Mais, la majorité des surdités moyennes est dorénavant diagnostiquée précocement ce qui nécessite une adaptation des professionnels de la surdité à tous les stades, du diagnostic à l'appareillage et à la rééducation.

À partir des résultats du dépistage néonatal de la surdité en région Haute-Normandie, **nous avons essayé d'analyser les spécificités de ces surdités quant à leur dépistage et leur diagnostic ainsi que les éléments nécessaires à une prise en charge optimale de ces enfants et de leur famille.**

Dans notre région, le dépistage a été mis en place progressivement sur près de 9 années, en débutant par une maternité (CH Evreux en 1999) et pour être effective dans les 14 maternités de la région en 2009. Le nombre de naissances annuel est environ de 23 000. Le résultat au 31 décembre 2014 était le suivant :

En Haute-Normandie	TOTAUX 31/12/14
Naissances	184417
Testés en maternité ou transferts	183618 (99,56 %)
Non testés	799 (0,44 %)
Dépistages positifs bilatéraux	2145 (1,16 %)
Total convocations	2944 (1,60 %)
Perdus de vue PDV	303 (0,17 %) < 4 %*
Sourds bilatéraux	238 (1,2 ‰)
Exhaustivité	184114 (99,83 %) > 96 %*

* Critères nationaux retenus

Sur 238 surdités bilatérales, 127 étaient des surdités moyennes, soit 53,4%, ce qui est conforme à la littérature. Soit 78 de degré 1 (60 %), 49 de degré 2 (40 %).

Par comparaison, les taux de surdités sévères et profondes étaient respectivement de 19% et 17 %.

L'âge moyen du diagnostic est de 6,5 mois (2-12 mois), délai un peu plus long que pour les surdités sévères et profondes (4,5 mois) mais ce résultat n'est pas surprenant car l'audiométrie comportementale est moins facile à réaliser chez l'enfant sourd moyen, souvent moins réactif

aux stimuli sonores des tests. Ces audiométries doivent souvent être répétées avant un diagnostic définitif notamment pour les surdités moyennes du groupe I.

APPAREILLAGE

• Le nombre d'enfants appareillés est de 65 sur 127, soit 51 %.

Ce chiffre peut paraître faible mais doit être analysé en détail. Parmi les 62 enfants non appareillés :

- 31 de ces enfants ont vu leur diagnostic initial modifié, passant de surdité moyenne à surdité légère (7) ou audition normalisée (24). Ces 31 diagnostics corrigés ont été rétablis 15 fois après la pose d'aérateurs transtympaniques (entre 1 et 3 ans), 16 fois au cours du suivi audiométrique sans traitement d'otite séreuse, certainement davantage par une amélioration de la qualité des réponses de l'enfant (meilleur conditionnement) plutôt que par amélioration spontanée des seuils en audiométrie comportementale. Il est à noter que chez 10 de ces 16 enfants, il existait un retard psychomoteur à l'origine de difficultés supplémentaires pour obtenir des audiométries comportementales de bonne qualité tout particulièrement en période néonatale.

- Un enfant est décédé et 19 ont été perdus de vue (mais 6 étaient déjà normalisés à ce moment) dont 11 perdus de vue avant l'âge de 18 mois (âge moyen de l'appareillage).

Au total 51 enfants n'ont pas été appareillés, soit en raison d'une audition normale soit car perdus de vue (plus un enfant décédé précocement). 11 enfants ne sont pas appareillés actuellement, il s'agit d'enfants encore très jeunes (1-4ans) avec des seuils auditifs peu élevés (40-45 décibels) et ne présentant pas de retard de langage ou de troubles articulatoires. Pour ces enfants il ne s'agit pas de refus parental à l'appareillage.

• L'âge moyen à l'appareillage est de 19 mois (extrêmes : 3-63 mois).

Ces extrêmes sont expliqués par la variabilité de seuils au sein des surdités moyennes (40 70 dB). Cet âge moyen peut paraître tardif comparé à l'âge moyen au moment du diagnostic, mais **chez un enfant présentant des seuils à 40 ou 45 dB, il sera nécessaire de patienter avant d'envisager un appareillage** car le diagnostic peut

être corrigé à distance (otite séromuqueuse, retard psychomoteur associé), l'impact sur le développement du langage ou le comportement est très limité, voire inexistant initialement, et les conséquences (physiques, psychologiques ou même financières) d'un appareillage sont loin d'être négligeables.

Dans ces cas, il est à notre avis souhaitable d'attendre l'apparition éventuelle d'un retentissement ou de petites anomalies (troubles de l'articulation, début de retard de langage, besoin de répétitions) et que celles-ci soient constatées également par l'entourage, avant d'envisager l'appareillage, cela **afin d'obtenir une adhésion maximale de l'enfant et de ses parents**. Ces derniers devront être informés le plus clairement possible de cette démarche d'attente.

À l'inverse, pour des seuils à 60/70 dB notamment en l'absence de troubles associés ou d'otite séreuse, l'impact est plus précoce, plus visible par l'entourage, et finalement l'action du professionnel plus aisée et plus facile à comprendre par les parents. Dans ces cas, **un appareillage précoce ne pose généralement pas de difficulté**.

SUIVI DE LA COHORTE

Le suivi moyen est de 46 mois (extrême 3-128 mois).

En ce qui concerne **les 19 perdus de vue** :

- 11 l'ont été précocement avant l'âge de 2 ans
- 4 entre 2 et 3 ans,
- 3 entre 3 et 4 ans,
- 1 après 4 ans.

À noter que 6 des 8 perdus de vue entre 2 et 4 ans avaient vu leurs seuils normalisés avant la fin du suivi. Le taux de perdus de vue est de 19 (+ 1 enfant décédé) sur 127 soit 15 %.

Ce pourcentage est plus élevé que celui de la population d'enfants sourds sévères et profonds (3,5 % de perdus de vue pour un suivi moyen de 62 mois). À cela, plusieurs raisons :

- Un tiers de nos "perdus de vue" sont des faux "perdus de vue" car normalisés au moment de l'arrêt du suivi (en général un ou deux ans après la pose d'aérateurs transtympaniques) et ne nécessitent plus de suivi particulier.
- Néanmoins, les deux tiers de nos perdus de vue le sont avec des seuils anormaux bien que variables. Dans ces cas, malgré nos explications répétées aux

parents concernant un retentissement souvent tardif notamment en début de scolarité, notre crédibilité est certainement mise en doute car pour ces parents, “tout va bien” et nous n’obtenons pas l’adhésion à un suivi long, dans l’idéal jusqu’à 7 à 10 ans.

À noter que sur ces 13 enfants, 2 ont été revus tardivement pour un retard majeur de langage et des seuils confirmant une aggravation avec surdité sévère dans un cas et profonde dans l’autre. **En effet, à l’inverse des améliorations et normalisations, nous avons aussi constaté une surdité évolutive avec aggravation des seuils chez 9 enfants (7 %).**

LE BILAN ÉTIOLOGIQUE

Excepté pour les surdités moyennes de degré I isolées (non syndromiques) ou associées à une otite séro-muqueuse, nous proposons aux parents de réaliser ce bilan dès l’annonce diagnostique.

Quatre examens sont demandés de manière systématique :

- une imagerie (TDM et/ou IRM),
- une recherche du CMV,
- un bilan ophtalmologique (afin d’évaluer un trouble sensoriel associé qui risquerait d’aggraver le retentissement de la surdité),
- une consultation génétique.

Sans préjuger du résultat de ce bilan, il nous a semblé intéressant de voir quelle était l’adhésion des parents à la réalisation de celui-ci et de comparer cette adhésion à celle de la population d’enfants sourds sévères et profonds.

1/ L’IMAGERIE : TDM ET/OU IRM

Nous la demandons très précocement car elle est beaucoup plus facile à réaliser avant l’âge de 6/9 mois (sous sommeil naturel ou sous prémédication).

Elle a été réalisée 97 fois sur 127 (76 % des cas versus 92 % pour les surdités sévères et profondes). Si on s’intéresse aux 30 enfants n’ayant pas eu d’imagerie :

- 17 ont présenté une amélioration : spontanée (7) ou après prise en charge d’une otite séreuse (10).
- 1 enfant est décédé précocement.
- 5 enfants ont été perdus de vue très précocement (avant un an) et 5 présentaient des seuils peu élevés (40/45 dB) sans otite séromuqueuse, pour lesquels nous n’avons pas souhaité réaliser d’emblée un bilan

d’imagerie (diagnostic non certain).

Cette précision faite, **on constate que l’adhésion au bilan d’imagerie est très importante, favorisée, nous semble-t-il, par le caractère très précoce de sa demande et de sa réalisation, immédiatement après l’annonce diagnostique.**

2/ LE BILAN GÉNÉTIQUE

Il a été réalisé chez 50 enfants sur 127 soit 40 % versus 84 % pour les surdités sévères et profondes. Sur les 77 enfants n’ayant pas bénéficié de cette consultation génétique :

- 40 d’entre eux, soit ont présenté une amélioration précoce avec ou sans prise en charge d’otite séro-muqueuse, soit ont été “perdus de vue” très précocement ou présentaient des seuils peu élevés sans retentissement important et pour lesquels nous avons jugé la consultation génétique excessive.

- 1 enfant est décédé précocement.

- Reste donc 36 enfants qui auraient dû bénéficier de cette consultation et pour lesquels les parents ont refusé cette consultation (28 %). Par comparaison pour les surdités sévères et profondes, ce chiffre est de 15 %. L’adhésion des familles à la réalisation de ce bilan génétique est moindre malgré notre insistance sur l’intérêt à réaliser celui-ci. Plusieurs raisons à cela peuvent être évoquées :

- Les rendez-vous en consultation génétique sont retardés par rapport à l’annonce diagnostique (le délai d’attente dans notre région est de 9 mois à 1 an). Les parents sont-ils “fatigués” de la fréquence des rendez-vous lors de la période initiale ?

- La consultation génétique a un impact certainement plus anxiogène pour les parents : (sentiment de responsabilité plus fort ?)

- La consultation génétique est plus souvent refusée dans les familles issues de certaines cultures.

À l’inverse, l’imagerie, “la recherche d’une malformation”, est mieux comprise, plus “médicale”. Enfin, un certain nombre de refus s’exprime par le fait que l’enfant ne présente pas ou peu de retentissements de sa surdité, “ce n’est pas trop grave”, ce qui incite moins, et c’est certainement légitime, les parents à médicaliser davantage la situation.

3/ LA RECHERCHE DU CMV

Nous ne la demandons systématiquement que depuis 4 ans. À l'échelle de notre population, les résultats ne sont donc pas analysables. Toutefois, si nous reprenons uniquement les 3 dernières années, nous constatons que ce bilan est réalisé par près de 90 % des familles. Cela s'explique, nous semble-t-il, par les mêmes raisons que l'imagerie, à savoir que ce bilan est demandé dès l'annonce diagnostique, période d'adhésion maximale des parents aux demandes médicales, et par une compréhension facile de cette demande "rechercher si c'est un virus qui est responsable de la surdité" avec le risque d'une aggravation possible dans ce cas.

4/ BILAN OPHTALMOLOGIQUE

Il est accepté par 90 % des parents, dans les mêmes proportions que la cohorte d'enfants sourds sévères et profonds. Là encore, la demande précoce et la facilité de comprendre l'intérêt de ce bilan (aggravation potentielle des conséquences du déficit auditif), explique cette forte adhésion.

CONCLUSION

La surdité moyenne présente une incidence très élevée. La mise en place du dépistage systématique à la naissance permet d'en transformer de manière radicale le pronostic notamment dans les surdités moyennes de degré II, grâce à un appareillage et une prise en charge orthophonique précoces.

Mais paradoxalement, même si cette surdité est grevée de conséquences moins importantes que les surdités sévères et profondes, sa prise en charge n'en est pas plus aisée, au contraire :

- Le diagnostic est plus long à confirmer car les réponses de l'enfant en audiométrie comportementale sont souvent moins nettes et les examens doivent souvent être répétés. Il faut insister sur l'intérêt des examens audiométriques objectifs associés à l'audiométrie comportementale : PEA mais surtout ASSR.

- Le diagnostic et la nécessité d'une surveillance longue et rapprochée sont souvent plus difficiles à faire comprendre aux parents, de même que l'indication d'un appareillage précoce, chez ces enfants qui, à 3 mois, réagissent souvent de manière satisfaisante à leur environnement sonore.

Il faut savoir expliquer "que l'enfant entend, et donc réagit aux stimulations, mais que cela ne veut pas dire que ses seuils sont normaux."

- Il faut savoir verbaliser nos doutes initiaux quant au diagnostic lui-même : surdité moyenne ? Surdité légère ?, expliquer qu'il faudra peut-être plusieurs mois et des examens auditifs répétés pour confirmer ce diagnostic.

- Il faut savoir dire d'emblée que ce diagnostic sera peut-être remis en question notamment s'il existe une pathologie associée de l'oreille moyenne (otite séro-muqueuse) ou en cas de handicap associé qui rend encore le résultat de l'audiométrie comportementale plus aléatoire.

Cette transparence est nécessaire pour obtenir une adhésion de la famille et un suivi qui sera long et ce d'autant plus que l'enfant risque de ne présenter aucun signe objectif de son handicap pendant plusieurs années, notamment pour les surdités de degré I.

Des mots comme "moins c'est grave, plus c'est compliqué à confirmer" sont souvent bien compris par la famille.

Malgré tout, **l'absence de retentissement visible initial reste à l'origine d'un suivi plus aléatoire** comparé aux surdités sévères et profondes et nous n'hésitons pas à relancer plusieurs fois les familles qui présentent un risque de "perdu de vue".

Pour ce qui concerne le bilan étiologique, l'adhésion est satisfaisante notamment pour les demandes précoces (TDM, CMV, ophtalmologie). Elle est un peu plus aléatoire dans notre expérience pour ce qui concerne la consultation génétique avec toutefois bien entendu des différences importantes selon qu'il s'agit des surdités isolées ou syndromiques et du degré de celles-ci.

BIBLIOGRAPHIE

Nekham D, Weichbold V, Welz-Muller K : *Epidemiology of permanent childhood hearing impairment in the Tyrol, 1980-94*. Scand Audiol 2001 ; 30 : 197-202.

Hess M, Finckh-Kramer U, Bartsch M, Kewitz G, Versmold H, Gross M : *Hearing screening in at-risk neonate cohort*. Int. J. Pediatr. Otorhinolaryngol. 1998 ; 46:81-89.

Déficits auditifs. Recherches émergentes et applications chez l'enfant. Les éditions Inserm, 2006.

Finckh-Kramer U, Spormann-Lagodzinski ME, Nubel K, Hess M, Gross M : *Is diagnosis of persistent pediatric hearing loss still made too late ?* HNO 1998 ; 46:598-602.