



# CONNAISSANCES SURDITÉS *la revue* **acfos**

HORS-SÉRIE N°2

Actes **acfos** 5

**J+2 :**  
**DÉPISTAGE SYSTÉMATIQUE  
DE LA SURDITÉ**

**CHANGER LES PRATIQUES**

Janvier 2006

20€

# Remerciements

Pour leur aide logistique aux  
**membres du bureau  
d'ACFOS, aux bénévoles de  
l'ARPADA Ile-de-France et  
ARPADA Yvelines, Mme  
Boizard, Mme Galandrin,  
Mme Serage et M.  
Poignavent.**

Pour son aide à la  
retranscription des  
interventions **de Mme  
Elodie Lelong.**

Pour leur contribution  
à la publication des **Actes  
de Paul  
Avan, Dr Denise Busquet,  
Mme Geneviève Durand**

---

**Les Actes ont été réalisés  
en partie grâce aux  
transcriptions des  
enregistrements des  
interventions orales. Bien  
que nous y ayons apporté  
un maximum d'attention, il  
est possible que des erreurs  
aient échappé à la relecture.  
Pour des raisons techniques  
nous n'avons pu restituer  
qu'une partie des  
discussions.**

## Connaissances Surdités

Édité par ACFOS action connaissance formation pour la surdité  
11 rue de Clichy  
75009 Paris

Tél. 08 70 24 27 87  
Fax. 01 48 74 14 01  
Site web : [www.acfos.org](http://www.acfos.org)  
Courriel : [contact@acfos.org](mailto:contact@acfos.org)

Revue trimestrielle - Hors Série n°2

Directeur de la publication

Daniel Parent

Rédactrice en chef

Coraline Coppin

Maquette

Coraline Coppin

Impression : Accent Tonic 20

ISSN : 1635-3439

N° CPPAP 1107 G 82020

Vente au numéro : 35 e

Frais de ports inclus pour la France Métropolitaine.  
Nous contacter pour les tarifs pour l'étranger.

La reproduction totale ou partielle des articles contenus dans  
la présente revue est interdite sans l'autorisation d'ACFOS

**J+2,  
dépistage  
systématique  
de la  
surdité.**

**Changer les  
pratiques**



# Du rejet au dépistage néo-natal universel : maturation des idées depuis des siècles.

Dr Lucien MOATTI

C'est un grand honneur pour moi d'ouvrir ce cycle d'exposés du V<sup>ème</sup> Colloque ACFOS consacré au "Dépistage néo-natal universel de la surdité dans notre pays" et je ne peux commencer sans évoquer la mémoire de deux pionniers en la matière dans notre pays, qui furent mes amis, Paul Veit et Jean-Claude Lafon, et leur rendre l'hommage qu'ils méritent.

Ce dépistage précoce systématique, néo-natal ou des premiers mois, nous l'attendions tous depuis plus de trente ans. Avec d'autres nous en avons proposé les grandes lignes des étapes et des règles, et la circulaire du Ministère de la Santé de 1977 les avait officialisés pour notre pays.

Pourquoi, aujourd'hui en 2004, en sommes-nous encore à ce point dans notre pays, et devons-nous annoncer des âges moyens de diagnostic de 18 mois pour les surdités profondes et 25 pour les sévères ?

Il est probable qu'une conjonction de facteurs ait concouru à cette situation :

- Manque de volonté politique pour donner les moyens aux professionnels concernés ;
- Manque d'engagement, d'acharnement, de disponibilité, ou tout simplement de

pouvoir pour faire pression, de ceux-ci pour lancer davantage de cris d'alarme convaincants ;

- Manque d'adhésion des professionnels de la néonatalogie, obstétriciens, sages femmes ou pédiatres, par ignorance des enjeux, par doute sur la fiabilité des tests alors proposés, par choix dans la hiérarchie des priorités ;

- Manque, enfin, de connaissance par le grand public du problème de la surdité congénitale ou de la petite enfance, des options possibles, des potentialités de ceux qui en sont porteurs et des combats nécessaires pour optimiser au maximum leurs potentialités, et donc d'adhésion de la société à ce combat.

Enfin, très certainement, d'autres facteurs sociologiques moins évidents que l'Histoire peut nous révéler.

## La surdité dans l'Antiquité

En effet, la surdité et surtout la surdité congénitale ou acquise dès l'enfance, a soulevé depuis l'Antiquité de nombreuses controverses. Notamment du fait de ses implications majeures sur l'acquisition du langage et, plus particulièrement, du langage oral qui est le mode de communication universel, déterminé à l'origine de l'espèce donnant la primauté à la boucle

audio-phonatoire, rompue ou altérée chez la personne sourde, plutôt que la communication impliquant la voie visuelle.

Le sourd est-il capable d'intelligence ? Qui du sourd ou de l'aveugle est-il plus apte à vivre en société ? Le sourd peut-il être un citoyen égal à d'autres ? Le sourd peut-il remplir les obligations religieuses comme les entendants ?

Ces questions, dont le seul énoncé nous étonne et nous révolte, se sont posées depuis l'Antiquité d'une manière constante et répétitive, et ont forcément forgé dans les subconscious d'aujourd'hui des comportements de rejet, de méconnaissance, de dérision ou tout au moins d'indifférence plus ou moins hostile.

D'ailleurs le terme de "sourd-muet" qui dans l'esprit de celui, non averti, qui le prononce implique non pas seulement l'absence de langage oral mais globalement l'absence de tout langage ou moyen de communication, comme celui de "sourdingue" qui associe "sourd" et "dingue", sont bien des exemples de l'ostracisme dans lequel est encore, parfois, relégué le sourd.

De nombreux auteurs, ont relaté les positions sur ce sujet, depuis les temps les

plus reculés, d'illustres personnages, d'Institutions ou des Législations pour montrer comment le sourd était considéré, et souvent déconsidéré.

C'est ainsi que Catherine Challier nous signale qu'Aristote dit que "le sourd-muet est moins intelligent que l'aveugle" et doit être considéré comme "incapable" au sens juridique du terme.

Quant à Platon il donne la primauté à la vision sur la perception auditive "la vue est pour nous la cause du plus grand bien, en ce sens que pas un mot n'aurait pu être prononcé sur les explications de l'Univers si nous n'avions pas vu les astres, le soleil..."

Enfin le Droit Justinien (dans les années 500 de notre ère) considérait le sourd comme juridiquement incapable.

## La Bible

Toujours aux sources de notre culture, la Bible nous apporte le témoignage de la primauté de l'auditif sur le visuel avec la répétition tout au long des chapitres du terme hébreu "Vayomer" évoquant la parole et signifiant "Il dit", lors de tous les récits, de toutes les prophéties. Quant à "l'écoute" de la voix de Dieu "Ecoute Israël, Dieu est unique, Dieu est le seul", c'est un impératif absolu de l'affirmer pour les descendants des hébreux, pratiquant leur religion, dans leur prière quotidienne pour marquer l'affirmation du Monothéisme. Toujours dans la Bible on lit dans la Genèse (chapitre II verset 20): "L'homme imposa des noms à tout le bétail, aux oiseaux du ciel, à tous les animaux des champs" Ceci témoigne de sa supériorité sur l'animal par le langage, bien entendu, conçu ici comme langage oral.

Cette primauté de l'écoute, du mot, de la nomination conduira à l'exclusion du "sourd-muet" de certaines étapes de la liturgie juive, car il était assimilé au dément, à l'aveugle, ou à l'enfant.

## Les auteurs chrétiens

Encore aux sources de notre culture, on trouve chez des auteurs chrétiens, selon Aude de St Loup citée par Michel Poizat "de Bède le Vénérable au VII<sup>ème</sup> ou VIII<sup>ème</sup> siècle à Raoul Ardant (fin du XII<sup>ème</sup> siècle) le fait que le sourd-muet représente la race humaine marquée du péché originel pour avoir écouté le serpent diabolique" ou "le refus du sourd d'entendre la voix du Christ".

Chez d'autres, le poids du péché, de la réparation de la faute et du châtement divin est tel que le sourd et sa famille portent ce handicap et ses stigmates comme une marque infamante et malgré tout rejetante ou, comme l'écrit l'évêque de Mende au XIII<sup>ème</sup> siècle, "il y a beaucoup de sourds qui ne veulent pas entendre la parole de Dieu". Cependant il ne faut pas méconnaître le rôle d'avant-garde de nombreux ecclésiastiques dans l'éducation des sourds dont le plus connu est l'abbé de l'Epée.

## Le code Napoléon

En dernier des sources de notre culture, si l'on se rappelle que dans le droit Justinien le sourd était juridiquement incapable il faut avoir conscience que cette position juridique a perduré dans notre pays jusqu'à ce que le code Napoléon, vers 1800, il y a à peine deux siècles, donne aux "sourds-muets" la totalité des droits civiques.

Tous ces faits attestent que l'opinion, ou au moins celle de notre sphère culturelle, était loin d'être préparée à une réelle connaissance et donc à une meilleure acceptation de cette déficience auditive et de ses conséquences. Certes de nos jours ces références anciennes sont loin d'être encore présentes à l'esprit de la plupart de nos concitoyens, passablement "acculturés", mais ce genre d'opinions imprègne si longtemps la mémoire collective qu'elles font perdurer des idées fausses.

Heureusement, depuis plus de trois siècles, on trouve des hommes et sans doute des femmes qui se sont penchés sur le problème de l'éducation des "sourds-muets" préjugant de potentialités rejetées par d'autres.

Le plus ancien ouvrage, à notre connaissance, traitant de ce travail est l'œuvre d'un espagnol Juan Pablo Bonet qui publie à Madrid en 1620 un ouvrage intitulé "De la réduction des lettres à leurs éléments primitifs et art d'enseigner à parler aux muets". A cette même période, quelques années auparavant on trouve mention d'un moine, Pedro Ponce de Léon (1520-1584), qui "enseignait la parole aux sourds-muets".

Il exista donc dans divers pays et dans des temps peut-être plus reculés encore des hommes qui savaient voir chez les personnes sourdes et muettes les potentialités qu'ils ont su révéler. Dans notre pays il faut bien sûr citer le nom de l'Abbé de l'Epée, mort en 1789, qui se consacra à l'éducation des sourds.

## Maturation des idées

A l'idée que l'on peut éduquer les sourds est venue progressivement se greffer celle qu'il fallait commencer à le faire tôt puis le plus tôt possible. En 1760 Arnoldi, un théologien allemand, concluait à la nécessité de débiter la "démutilisation" de l'enfant sourd à 4 ans et en 1827, Dege-rondo, dans son ouvrage "De l'éducation des sourds-muets de naissance" estimait nécessaire l'enseignement de la langue au jeune sourd "dès le berceau". Il fut membre du Conseil d'Administration de "l'Institut Impérial des Sourds-Muets de Paris", mais tout semble montrer qu'il n'a guères réussi à imposer son idée de son temps.

Ainsi, progressivement, se développe la notion des possibilités éducatives de l'enfant sourd et notamment ses possibilités d'acquisition du langage oral.

On ne parle guères de dépistage et

encore moins de dépistage néo-natal universel, tant s'en faut, mais à l'ostracisme de l'Antiquité fait place, sinon une prise en considération, du moins le développement d'une certaine compassion qui est peut-être la raison qui a poussé des ecclésiastiques à se consacrer à une telle tâche.

Ces diverses expériences individuelles, à type de préceptorat plus que de travail de masse, ont été dans diverses directions quant à l'objectif à atteindre. C'est ainsi que Juan Pablo Bonnet cité plus haut propose "*l'art d'enseigner à parler aux muets*", que Montaigne est très admiratif "*des capacités des sourds à communiquer par gestes*", que Rabelais, toujours porté à la dérision, "*ne cache pas l'ambiguïté de ce mode de communication dont il s'amuse en même temps*". D'autres comme Alain de Lille considèrent que "*le geste ne peut être l'équivalent de la parole*". Enfin citons Leonard de Vinci qui met l'accent sur l'intérêt de la "*lecture labiale*". Quant à Diderot dans sa "*Lettre aux sourds*" il fait une étude et une présentation éblouissante de divers aspects de la linguistique dans ses divers aspects, notamment esthétique, en prenant souvent pour point de départ la Langue des Signes.

## La querelle des méthodes

Aude de Saint Loup écrit: "*la véritable querelle des méthodes est inaugurée dans la seconde moitié du XVIII<sup>ème</sup> siècle en France autour de la figure de l'Abbé de l'Épée*".

Il n'est pas impossible que l'atmosphère passionnée plus ou moins conflictuelle, que l'on peut encore rencontrer aujourd'hui, tire son origine dans l'absence de consensus depuis trois siècles, dans notre pays comme dans d'autres.

Péreire s'occupant de sa sœur sourde, vers 1750, fut un ardent défenseur de l'articulation de la parole. Charles Michel de l'Épée dit l'Abbé de l'Épée, vers 1760, décrivit "*les signes méthodiques*". Après lui différentes variantes de cette méthode apparurent. D'autres furent de purs

défenseurs de l'oralisme, comme d'autres encore de la LSF spontanément utilisée par les sourds. L'Académie de médecine en 1828 fit des propositions de "*méthode mixte*" proche de la "*communication totale*", ou le "*bilinguisme*" mais elles n'ont pu s'imposer davantage.

Plus tard on verra apparaître les partisans de l'appareillage auditif (pour certains précoce pour d'autres retardé) et aussi leurs adversaires. Aujourd'hui, le même conflit se renouvelle à propos de l'implantation cochléaire. Tout cela a déconcerté les élèves et leurs familles en créant une cacophonie qui malheureusement perdure.

## Le Congrès de Milan

Le Congrès de Milan de 1880, qui fut une réunion essentiellement franco-italienne, ajouta à la confusion. Ses résolutions, qui sont présentées comme une condamnation radicale de la méthode gestuelle, proposaient plutôt de créer certaines classes où l'oralisme serait appliqué exclusivement pour en expérimenter les résultats, mais il n'a guère proposé une généralisation à tous de l'interdiction des signes. Qui en a extrapolé et radicalisé le propos et pourquoi ?

Quand on apprend que les débats à propos des sourds ont été, aux Etats-Unis, jusqu'à une proposition de création d'un "*Etat sourd en Georgie*", on réalise combien le "*monde de la surdité*" qu'il s'agisse des personnes sourdes elles-mêmes et de tous ceux qui gravitent autour (professionnels, familles, le grand public) a été traversé d'une multitude de courants.

Ces débats, ces désaccords, ces conflits n'ont guère permis une information complète, documentée, réfléchie, sereine du grand public, pour aboutir son adhésion à une cause qui mérite mieux que ces débats irresponsables.

Dans ce contexte de tiraillements dans diverses directions, de mise en cause du rôle de telle ou telle catégorie profes-

sionnelle pouvant avoir à connaître de ce problème, il était bien difficile de pouvoir concevoir une politique médico-éducative et de soutien administrativo-social cohérente et continue.

## Vers le dépistage précoce

Cependant dans ces dernières décennies un consensus semble s'être établi pour admettre que la prise en charge d'un enfant sourd et de sa famille doit être aussi précoce que possible, même si le consensus sur la méthodologie de cette prise en charge est loin d'être obtenu.

Cette prise en charge précoce étant acquise, et les moyens de diagnostic de certitude, c'est à dire de sécurité pour ne pas risquer de prendre des mesures non conformes, a commencé à se poser le problème du dépistage et du dépistage le plus précoce possible.

C'est Madame Kantzer qui dans sa thèse de doctorat de 1949, comme dans des publications ultérieures en 1952 a insisté la première dans notre pays sur la nécessité d'un diagnostic précoce en vue d'un appareillage précoce et donc d'un dépistage précoce.

Quelques publications (Froeschels et Beebe en 1946, Wedenberg en 1956, Froding en 1960) commençaient à aborder alors le dépistage néo-natal et analysaient les réactions auditives du nouveau-né.

C'est en 1964 que Paul Veit et Geneviève Bizaguet proposèrent leur "*Test auditif néo-natal*" et leur stimulateur utilisant les bandes de bruit blanc filtrées.

En 1965 en Grande Bretagne, Ewing propose un test systématique aux bébés de 7 mois, alors que Hardy et Howarth préférent établir une liste de naissances à risque.

En 1967, au congrès de la Fédération Internationale des Communautés d'Enfants à Paris, de Reynier de Lausanne

confirme “l’impérieuse nécessité d’un dépistage précoce” et insiste sur le fait que “le dépistage puisse débiter pour tous les enfants vers l’âge de 2 ans au plus tard”.

A ce même congrès Veit et Bizaguet présentent leur film sur le dépistage, leur méthode de dépistage néo-natal par des stimuli faits de Bruits Blancs filtrés, les détails des réactions obtenues et la méthodologie proposée.

Jean Marcel Jeaneney Ministre des affaires sociales avait déclaré, en ouverture de ce Congrès, “depuis quelques années il nous est possible de lutter contre ce que, pendant des siècles, on considérait comme une fatalité”.

En 1970 le Pr. Tardieu, neuro-pédiatre à Garches, dira en substance au Comité médical national de l’infirmité motrice cérébrale “quand il y a icterè à la naissance il faut rechercher systématiquement le trouble de l’audition, et le chercher après 18 mois c’est déjà trop tard”.

En 1971 au Congrès à Paris de la Fédération Mondiale des Sourds, Marion Downs signale diverses expériences de dépistage néonatal universel “The Testing of aAll Newborns in a Nursery Population” en 1967 par elle-même, 1968 Redell et Calvert aux Etats-Unis, en 1971 par Feinmesser et Tell à Jérusalem. Elle précise cependant qu’à son point de vue l’étude des résultats de ces expériences conduit à conclure “que le groupe le plus profitable à tester est celui des enfants à risque”.

A ce même Congrès mondial de Paris en 1971, Alain Morgon présente avec Danielle Charachon une étude très minutieuse sur les réactions des nouveaux nés puisque, encore à cette date, aucune méthode objective de testing de masse n’existait et que seuls quelques professionnels très entraînés se hasardaient dans cette voie.

Cette même année de 1971, nous avons proposé notre batterie de jouets sonores, dite “Boîtes de Moatti”, à utili-

ser à partir de l’âge de 6 mois, pour pallier aux éventuelles lacunes du dépistage néonatal.

En 1977, notamment sous l’impulsion des pionniers comme l’Ecole de Lyon du Pr Mounier-Khun (J.C. Lafon et A. Morgon, celle de Bordeaux des Portmann et de quelques parisiens dont bien sûr Paul Veit, notre Ministère de la santé publia la circulaire du 24-01-77 détaillant les étapes du dépistage de la surditè et particulièrement le dépistage néonatal et au 9<sup>ème</sup> mois, ainsi que la création de Centres d’Action Médico-Sociale Précoce (CAMSP).

Depuis, pour les raisons évoquées en début d’exposé, le dépistage ne s’est pas généralisé, mais la maturation des idées a continué à faire son chemin grâce, notamment, à l’apparition de méthodes d’évaluation de l’audition, objectives, fiables, rapides, non invasives, qui dans divers pays ont déjà permis la mise en route de programmes de dépistage néonatal universel.

De plus le monde de l’ORL a progressivement pris conscience que l’audiophonologie faisait partie de sa spécialité et a développé les enseignements relatifs à la surditè de l’enfant. En outre, les avancées considérables de la génétique moléculaire, sous l’impulsion, dans notre pays notamment de l’équipe de Christine Petit, l’a, aussi, mise sous le feu des projecteurs. Enfin le passage de l’implantation cochléaire, de la sphère purement chirurgicale de l’ORL à celle intégrant, en plus, une dimension audiophonologique prenant en compte toutes les composantes de la personnalité et de son environnement, est un facteur d’intérêt, maintenant que cette technique a fait ses preuves et que l’on est sortis des débats passionnés.

La situation est donc mure, dans notre pays, pour l’instauration d’un tel dépistage. La volonté politique semble acquise, une méthodologie est désormais rodée grâce notamment au travail de Madame Briard et du Pr Farriaux les techniques

sont relativement sûres et fiables, et l’engagement du monde de l’ORL est acquis, dans toutes ses composantes, particulièrement pour former des équipes compétentes pour réaliser ce dépistage et surtout prendre en charge la suite du dépistage. Tous ces professionnels seront-ils enfin à la hauteur des enjeux et des promesses ?

Quant au grand public, un sondage de rue filmé, dont nous allons voir un court extrait, nous a montré qu’il semble réceptif et coopérant, mais les campagnes d’information resteront tout à fait nécessaires. ♦

*Dr Lucien MOATTI  
ORL-Audiophonologiste, service ORL,  
Hôpital d’Enfants Armand Trousseau,  
Paris*



# Le dépistage néonatal de la surdité en France : où en est-on ?

Pr Eréa-Noël Garabédian

*Transcription réalisée à partir des enregistrements audios*

**L**ucien Moatti a été mon maître dans la découverte de l'audiophonologie, il y a plus de 20 ans.

Je me souviens qu'à l'époque il existait une séparation pratiquement totale entre tout ce qui concernait l'audiophonologie et la chirurgie. Nous trouvions tous deux cela très regrettable et vers la fin des années 1980, nous avons essayé de créer des liens entre l'audiophonologie et la chirurgie, afin de mieux se comprendre et de faire progresser les choses.

Le problème du dépistage universel est complexe et, de l'avis de beaucoup, c'est un problème de santé publique. M. Daniel Parent a précédemment parlé du nombre de sourds sévères et totaux au niveau de la France et l'on peut estimer, selon les statistiques et en se rapprochant des autres pays développés, qu'un enfant sur 700 à 1 000 naissances qui surviennent chaque année, est sourd. Nous ne parlons pas ici des surdités légères, mais des surdités moyennes à profondes.

Jusqu'à présent, des tests étaient effectués chez des enfants présentant des facteurs de risque : prématurité, problèmes d'embryofoetopathie, médicaments toxiques ingérés pendant la grossesse, méningite, antécédents de surdité dans la famille et lorsqu'il y avait un syndrome associé.

Ce dépistage ciblé sur les enfants à risques ne permettait cependant de découvrir que 50 % des cas de surdité congénitale, ce qui est insuffisant si l'on veut parvenir à un taux de dépistage correct.

De plus, les services de néonatalogie et de réanimation ne sont pas suffisamment sensibilisés à ce problème, et beaucoup d'enfants sortent de maternité sans qu'il y ait de véritables tests de dépistage. Les services sont plus préoccupés par la pathologie première de l'enfant, qui est souvent vitale, et le message concernant la surdité passe au second plan.

La conséquence de cet état de fait est un retard de la France en ce qui concerne l'âge du diagnostic par rapport à la moyenne des pays occidentaux. Nous avons, avec Lucien Moatti, réalisé une étude sur l'âge du diagnostic dans le service, de 1990 à 1999 sur 140 enfants âgés de moins de 6 ans. L'âge de dépistage moyen était de :

- 16 mois pour les surdités profondes
- 23 mois pour les surdités sévères
- 37 mois pour les surdités moyennes

Nous sommes bien loin du compte par rapport au dépistage néonatal.

A titre d'exemple, la Belgique affiche actuellement un dépistage aux environs

de 3 mois en moyenne pour les surdités profondes et 6 mois pour les surdités sévères.

## Pourquoi faire ce dépistage ?

Lucien Moatti l'a énoncé dans son introduction : plus on dépiste tôt, plus la prise en charge est précoce, cette dernière aidant à l'insertion de l'enfant sourd dans la vie sociale, et ce quel que soit l'option éducative que l'on adopte par la suite. Plus on attend, plus cela est délétère pour cette insertion et pour l'apprentissage du langage qui l'accompagne.

Par conséquent plus le dépistage est tardif, plus la prise en charge en souffre : retard à l'appareillage, retard à l'implantation, mais aussi retard au niveau de toute la prise en charge, de la guidance parentale à la rééducation orthophonique.

Une prise en charge précoce est donc nécessaire, mais les pratiques habituelles sont-elles adaptées aux bébés de moins de 6 mois ?

Qui va être capable, suite au dépistage, de prendre en charge des tout-petits sourds ?

C'est la première question à laquelle nous avons eu à répondre, et pas la moindre.

## Le bilan étiologique précoce

Est-ce que l'on doit, dès l'annonce du diagnostic, rentrer dans une démarche de bilan génétique précoce? Cela pose des questions d'ordre psychologique. Par exemple, ne va-t-on pas affoler les parents par l'annonce de surdités moyennes ou légères que nous aurions eu le temps de diagnostiquer un peu plus tardivement?

Il s'agit également d'un problème de formation et d'information. Tout dépend de la manière dont on annonce les choses, dont on les fait et dans quel but.

780 000 naissances par an: quelles problématiques?

Il existe 724 maternités en métropole - dont 543 ont moins de 1 500 naissances par an, 158 ont entre 1 500 et 3 000 naissances et 19 plus de 3 000 naissances - et 60 services de néonatalogie.

Quand on réfléchit à un programme de dépistage on ne doit pas seulement penser à un centre hospitalo-universitaire, où tout est simple, où l'on a un contact direct avec la maternité ou la néonatalogie. Nous devons réfléchir aux problèmes qui se posent dans une maternité isolée, à laquelle il est difficile d'accéder, aux vacances scolaires, à la nuit, et à toutes les difficultés qui rendent ce projet de dépistage difficile à mettre en pratique.

D'autre part, en France - pays latin et diversifié -, nous ne sommes pas organisés de la même manière qu'un pays anglo-saxon qui accepte plus volontiers les règles et où tout le monde va voir le même médecin, rendant ainsi la mise en place d'un dépistage plus facile.

Nous devons tenir compte de nos us et coutumes.

## Qui va faire ce dépistage ?

Il est très difficile de rapporter à son propre pays l'expérience des autres. Pour cette raison, il est important de commencer une expérimentation pour savoir comment faire.

Néanmoins, un point ressort de l'expérience de différents pays ayant des coutumes diverses, à savoir que c'est courir à l'échec que de considérer que seul l'O.R.L. peut effectuer le dépistage.

Ce dernier doit être fait par des personnes qui ne sont pas actuellement formées pour cela: les sages-femmes, puéricultrices et auxiliaires, techniciens... Nous ne parlons pas ici de diagnostic ni de prise en charge mais bien de dépistage.

## Comment choisir le praticien qui va effectuer ce dépistage ?

Il faut savoir qu'actuellement en France, une femme enceinte ne reste plus en maternité que 3 ou 4 jours en moyenne après l'accouchement, et qu'il est de plus en plus difficile d'avoir du personnel formé - je suis bien placé pour le savoir en tant que chef de service.

Nous devons donc tenir compte de tout cela. Quand on évoque dans les maternités l'instauration d'un dépistage, les questions fusent: ou va-t-on trouver les sages-femmes, les puéricultrices? Comment allons nous faire, puisque nous avons déjà du mal à faire fonctionner notre maternité?

C'est un premier réflexe, et nous-mêmes à l'hôpital sommes passés par là. Au fur et à mesure, nous nous rendons compte que le problème réside surtout dans l'organisation et la volonté d'aboutir.

Nous allons voir que ces tests ne prennent pas beaucoup de temps mais qu'ils

doivent être faits par des personnes formées pour, et que les informations doivent être centralisées.

## Quelles contraintes cela impose-t-il ?

■ Outre le problème qui se pose dans la maternité même, il y a aussi celui de l'"après maternité", à savoir le centre référent. Il est très important de monter un réseau, sans lequel un dépistage ne serait pas envisageable.

■ Le soutien des familles: sans équipe de psychologues et d'orthophonistes formés, nous risquons des catastrophes.

■ L'aspect financier: nous avons à faire face à une organisation un peu complexe, et il faut que ce soit le moins coûteux possible. L'argent n'est pas extensible au niveau des Ministères et des priorités sont à définir.

## Quelle méthode : otoémissions acoustiques ou potentiel évoqué auditif ?

### Otoémission acoustique

La plupart des études font référence à cette méthode puisque c'était la seule à être utilisée au cours des dernières années. Elle a de plus amené beaucoup de progrès en matière de dépistage et de diagnostic de la surdité.

L'appareil coûte entre 6 000 € et 8 000 €. Son problème réside dans le taux de faux positifs, c'est-à-dire que ces otoémissions conduisent parfois à de faux diagnostics de surdité, cela pour diverses raisons: sonde qui casse, conduits auditifs encombrés ou étroits, enfant qui ne dort pas bien...

Le nombre de ces faux-positifs varie de 1 % à 6 % et il dépend de la spécialisation du testeur. Sur 770 000 naissances, 6 % de faux-positifs représente un nombre conséquent d'enfants à envoyer au centre référent pour les retester : compte tenu de nos rendez-vous en audiométrie comportementale et P.E.A. en période normale, il n'est pas possible d'envisager une augmentation importante des tests dans des délais raisonnables.

### Les potentiels évoqués auditifs automatiques

Ils ont été principalement développés aux Etats-Unis.

Au coût de 10 000 € viennent s'ajouter des consommables d'un coût de l'ordre de 7 € par test.

Malgré le coût plus élevé par rapport aux otoémissions acoustiques, le pourcentage de faux-positifs chute considérablement et ce, que le testeur soit spécialisé ou non (moins de 1 %).

Le test est plus difficile à réaliser puisqu'il est nouveau, mais il présente l'avantage de diminuer de beaucoup le nombre d'examen de contrôle.

Différentes études ont comparé les coûts de ces deux méthodes.

1. L'étude de Lemons J.\* à Cleveland, montre que les deux tests se valent (au coût de 44\$ par nouveau-né) à peu de choses près.

2. L'étude de Vohr B.R.\*\* qui a différencié testeurs spécialisés et non spécialisés, montre que, lorsque le testeur n'est pas spécialisé le fait d'utiliser des potentiels évoqués automatiques revient beaucoup moins cher que les otoémissions acoustiques. Par contre le coût reste le même si l'on compare les méthodes entre testeurs spécialisés.

Nous avons donc d'un côté une méthode anciennement utilisée, et de l'autre une

méthode nouvelle qui n'a pas encore fait ses preuves à une échelle importante mais avec un résultat de faux-positifs moindre.

Le prix coûtant de ces appareils est en train de diminuer au fur et à mesure des années, et plus les appareils seront diffusés plus il va baisser, phénomène récurrent au niveau de toutes les techniques.

## Quel rôle pour les centres référents ?

Il est nécessaire d'avoir une équipe compétente et spécialisée : il ne suffit pas de vouloir le faire, mais d'en être capable, avec, à l'appui, un réseau suffisamment organisé. Cette équipe doit se composer d'audiophonologues, d'orthophonistes, de psychologues, d'un secrétariat et d'un coordinateur.

En amont de cela, - et je remercie l'Association Française de Dépistage : M. Farriaux et Mme Briard avec qui nous travaillons depuis deux ans soit au niveau du Ministère soit au niveau de la CNAM - il faut un organisme qui soit capable de gérer les problèmes de recueil des données, ce qui n'est pas le rôle des centres référents. Leur expérience dans d'autres dépistages est fondamentale.

Pour le moment, nous nous appuyons beaucoup sur les résultats obtenus dans d'autres pays, mais il est important d'établir une véritable épidémiologie en France, une évaluation de ce que nous faisons, et d'en tirer des conclusions dans quelques années.

## Les délais de rendez-vous

La situation ne sera pas tolérable par les parents informés d'un problème lié au test de surdit   si un rendez-vous leur est proposé seulement 3 mois plus tard.

Le nombre d'audiophonologues diminue de jour en jour, en particulier à cause de la réforme des études de médecine.

Le délai pour un simple audiogramme peut varier actuellement de 15 jours à 2 mois (voire 3 mois pour un P.E.A.). A ce jour, tous les centres d'audiophonologie pédiatrique sont débordés sur le plan du diagnostic audiométrique et des P.E.A. C'est un problème auquel nous essayons de pallier en ce moment.

## Réseau de prise en charge

Tous les centres de prise en charge précoce doivent travailler de concert avec nous pour que ces dépistages soient efficaces : ils sont trop peu nombreux dans certaines régions. Les CAMSP ne sont pas les seuls concernés. Un réseau pourrait se traduire, par exemple, par l'association du public et du libéral. D'autant plus qu'à la suite d'un dépistage, il existe une réelle périodicité au niveau des rendez-vous au centre de référence, notamment lors de la première année (tous les 3 mois) et de la deuxième année (tous les 4 mois).

La Commission ministérielle mise en place à l'époque sur mission de M. Mattei avait permis de réfléchir au problème. Nous avons travaillé de concert avec M. Morgon.

Un flou persiste cependant sur le problème de la technique, et sur le fait de savoir qui doit faire le dépistage.

Après les discussions auxquelles ont participé l'Association Française de Dépistage et la CNAM, nous en avons conclu : - que la technique utilisée serait les Potentiels Evoqués Automatiques, pour évaluer la qualité du dépistage

■ qu'il fallait confronter cette technique avec d'autres expériences ayant déjà eu lieu (notamment sur Rennes, Rouen, Evreux, Reims, Montpellier)

■ qu'une évaluation devrait être réalisée au terme des deux ans : un comité de suivi a déjà été organisé avec les centres, ainsi qu'un comité d'évaluation, afin d'analyser les résultats et les problèmes.

Nous devons essayer de mettre en route ce dépistage, de façon à ne pas être le dernier pays développé à le faire.

C'est un programme lourd et complexe, et l'on pourrait dire à ce sujet que "la critique est facile mais l'art est difficile". ♦

Pr Eréa-Noël Garabédian  
Service ORL et de chirurgie cervico-faciale, Hôpital d'Enfants Armand Trousseau, Paris

\*1. Lemons J., Avroy F., Stewart E.J., Bentkover J.D., Murray G., Diefendorf A. : *Newborn Hearing Screening: Costs of Establishing a Program. Journal of Perinatology* 2002, 23 : 120-124

\*\*6. Vohr B.R., William O.B., Stewart J.E., Bentkover J.D., Gabbard S., Lemons J., Papile L.A., Pye R. : *Comparison of costs and referral rates of 3 Universal Newborn Hearing Screening protocols. J of Pediatrics* 2001, 139, 2 : 238-244

# Problématique du dépistage néonatal systématique appliquée au dépistage précoce de la surdité

Marie-Louise BRIARD

Le but d'un dépistage est de repérer les personnes exposées à développer une maladie alors qu'elles n'en présentent pas encore de signes, dans l'objectif de leur donner un traitement curatif ou de mettre en place une prise en charge permettant de faire face aux conséquences de l'affection.

Si dans l'intérêt des personnes qui en sont atteintes, il est jugé utile de dépister une maladie avant l'apparition des premiers signes, il est alors justifié de rendre accessible son dépistage à l'ensemble de la population afin d'identifier en son sein les personnes pouvant la développer. En d'autres termes, il convient de reconnaître toutes les personnes atteintes avant qu'elles ne se sachent malades. Le dépistage se distingue donc du diagnostic qui est porté habituellement chez une personne exprimant déjà la maladie.

Si le but primitif d'un dépistage est le bénéfice médical de la personne qui fait l'objet du test de dépistage, d'autres objectifs peuvent être défendus : un bénéfice non médical ou le bénéfice de certaines personnes de la famille.

## I. Les différents types de dépistage

Un dépistage peut être envisagé à n'importe quel âge de la vie : chez l'enfant qui

n'est pas encore né (dépistage prénatal), chez l'enfant qui vient de naître (dépistage néonatal) ou plus tard après sa naissance, chez l'adolescent, chez l'adulte. Tout dépend de la maladie recherchée et des conséquences attendues du dépistage.

### 1.1 Dépistage collectif ou dépistage individuel

Quand le dépistage est collectif il est réalisé à l'échelle d'une population et concerne donc toutes les personnes en faisant partie, qu'elles aient un risque particulier ou soient sans risque identifié. Sur le plan Santé publique, un tel dépistage ne peut être envisagé que s'il se justifie par une diminution de la morbidité et/ou de la mortalité et ne saurait reposer sur des critères purement économiques. D'un intérêt évident pour la personne reconnue malade, ce dépistage ne doit pas nuire aux personnes qui ne le sont pas. Si le dépistage collectif s'adresse à des personnes qui n'en sont pas a priori demandeuses, il est accepté volontiers quand il est proposé. La personne qui a le test doit être correctement informée au préalable.

Un dépistage peut aussi relever d'une démarche individuelle : la personne qui en bénéficie a exprimé spontanément le souhait d'avoir recours au test visant à dépister la maladie soit en raison d'antécédents familiaux soit simplement parce

qu'elle a eu connaissance du test disponible. Contrairement au dépistage collectif, le dépistage individuel n'est pas égalitaire puisqu'il conduit à mener une prévention uniquement pour certaines catégories d'individus :

- d'une part ceux qui sont informés de leur risque du fait de la survenue de la maladie chez une ou plusieurs personnes de leur famille (mais il peut y avoir une rétention de l'information dans certaines familles)
- d'autre part ceux qui connaissent l'existence du test parce qu'elles appartiennent à un groupe socioculturel habituellement informé.

Le développement de tests diagnostics basés sur la recherche directe de mutation(s) dans le gène impliqué pourrait conduire à envisager la réalisation de certains dépistages par un test génétique. Cependant une condition limite l'utilisation du test génétique en population : il n'est performant qu'en cas de mutation unique.

### 1.2 Dépistage de masse ou dépistage réservé aux sujets à risque

Le dépistage peut concerner une population entière (dépistage de masse) ou se limiter aux personnes à risque accru exposées en raison d'une origine eth-

nique (dépistage ciblé) ou d'antécédents de maladie génétique dans la famille (dépistage génétique familial), d'une exposition certaine ou possible à un agent infectieux (dépistage du VIH par exemple), d'une situation particulière de risque liée à l'âge (dépistage de la trisomie 21 chez les enfants attendus par des mères dites âgées, dépistage du cancer du sein chez les femmes appartenant à une classe d'âge) ou liée à des antécédents personnels (recherche d'une surdité acquise chez les nouveau-nés considérés à risque en raison d'une fragilité acquise des oreilles).

Quand un dépistage de masse est organisé, il convient de ne pas négliger les personnes à risque accru et de réaliser chez elles le test plus approprié à leur situation et à la famille.

### 1.3 Dépistage orienté sur une symptomatologie fruste

Le dépistage peut aussi être orienté par la constatation de certains symptômes relativement banaux suggérant la possibilité d'une maladie particulière : recherche d'une anomalie chromosomique chez un fœtus en cas de découverte de malformation(s) à l'échographie, recherche d'une mucoviscidose devant des signes pulmonaires chez un jeune enfant, recherche d'une surdité chez un nourrisson malformé, recherche d'une hémochromatose devant une asthénie, une arthropathie, un diabète chez un adulte.

En présence de signes cliniques orientant vers un dépistage spécifique, il ne s'agit pas à proprement parler d'un dépistage mais de la pratique plus large et plus systématique d'un examen afin de porter plus précocement un diagnostic sans attendre de constater la symptomatologie complète ou l'apparition de complications.

### 1.4 Un dépistage limité aux sujets à risque

Si on réserve le dépistage aux seules personnes à risque accru, quelle que soit

l'origine de ce risque, l'action préventive apparaît limitée quand elle est menée uniquement chez l'individu lui-même ou dans sa famille. Ce propos peut être illustré par trois exemples.

#### 1.4.1 Le dépistage néonatal des maladies récessives autosomiques

On peut démontrer que rechercher une maladie récessive autosomique chez les seuls frères et sœurs (germains) puinés d'un enfant atteint ne permet de mettre en œuvre un traitement (ou une prise en charge) au moment propice que chez 18% des malades, en raison de la taille réduite des fratries.

Sur les cinq maladies dépistées à la naissance, quatre sont récessives autosomiques. Malgré ce fait, dans l'intérêt des enfants atteints, le dépistage systématique est apparu être une stratégie plus productive que le dépistage réservé aux seuls germains des malades. Cette constatation perdure si l'on dispose des moyens techniques pour repérer dans les familles où est déjà né un enfant malade les couples à risque afin de faire aussi bénéficier leurs enfants du dépistage. En effet, la majorité des enfants atteints de maladies récessives autosomiques naît dans les familles où la maladie ne s'est jamais manifestée auparavant.

#### 1.4.2 Le dépistage prénatal de la trisomie 21

Il est facile de démontrer que l'action menée pendant la période prénatale pour la trisomie 21 est relativement limitée si l'on propose un caryotype fœtal aux seules femmes âgées de plus de 38 ans ou quand des malformations fœtales ont été découvertes fortuitement à l'échographie ; en effet, ces deux indications ne conduisent à dépister que deux trisomie 21 sur cinq (respectivement 25 % et 16 %).

D'où l'intérêt de l'étude de certains marqueurs sériques maternels qui permet de déterminer une nouvelle population à risque de trisomie 21 et plus récemment

de la mesure de la nuque à l'échographie du premier trimestre.

#### 1.4.3 Le dépistage de la surdité congénitale

Les surdités génétiques qui représentent 2/3 des surdités de perception et qui sont le plus souvent récessives autosomiques peuvent être isolées ou survenir dans le cadre d'un syndrome plus ou moins complexe :

- le diagnostic d'une partie de surdités isolées peut donc être porté précocement à la naissance en faisant un examen audiolologique chez les germains des enfants atteints ;

- une surdité doit être recherchée chez l'enfant polymalformé, même si une entité syndromique connue n'est pas identifiée sur la symptomatologie qu'il présente.

Par ailleurs, les surdités néonatales acquises relèvent de causes multiples souvent intriquées (anoxie, infection, toxique, traumatisme) et certains nouveau-nés ont un risque accru d'avoir une surdité. Cela a conduit à recommander son dépistage chez les nouveau-nés transférés dans les services de néonatalogie ou de réanimation.

Toutefois, un dépistage limité à ces populations permet de ne repérer que deux enfants sourds congénitaux sur cinq d'où l'intérêt d'un dépistage de masse dès lors qu'un test fiable est disponible, à condition qu'un organigramme précis soit défini pour, d'une part, porter un diagnostic de certitude dans de bonnes conditions et d'autre part, prendre en charge correctement les nouveau-nés reconnus sourds.

### 1.5 Les dépistages néonataux biologiques en France

Les trois premiers dépistages néonataux mis en place en France (phénylcétonurie, hypothyroïdie congénitale, hyperplasie congénitale des surrénales) puis en 2002

celui de la mucoviscidose concernent l'ensemble des enfants nés en France métropolitaine ou dans les DOM-TOM.

En revanche, si le dépistage de la drépanocytose a été instauré systématiquement dans un premier temps aux Antilles et en Guyane où la maladie est fréquente, puis à La Réunion, la question s'est posée de rendre également disponible ce dépistage pour les nouveau-nés de la Métropole. Sa généralisation chez tous les nouveau-nés français a été l'occasion de se demander s'il devait être systématique chez tous ou ne concerner que certains enfants à risque en raison de l'origine ethnique de leurs deux parents (environ un nouveau-né sur cinq). Bien que le dépistage ciblé pose la question de la discrimination qui serait faite entre d'une part les nouveau-nés qui auraient le test et d'autre part les autres, le choix s'est porté sur la mise en place d'un dépistage ciblé qui, en raison des moyens financiers disponibles, permettraient d'offrir de façon égalitaire un même accès aux soins à tous les enfants, qu'ils naissent en Métropole ou dans les DOM.

## 2. Les principes d'un dépistage néonatal

Pour mettre en œuvre un dépistage néonatal, il convient de disposer d'un test fiable, de respecter les critères à observer pour concevoir un programme néonatal, de mettre en place une organisation sans faille, de différencier l'annonce d'un résultat suspect de celle d'un handicap.

Nous pouvons préciser ces principes en nous référant aux dépistages néonataux biologiques tels qu'ils ont été organisés en France par l'AFDPHE.

### 2.1 Disposer d'un test de dépistage fiable

Quelles que soient les circonstances dans lesquelles est proposé un dépistage, celui-ci doit reposer sur un test fiable. Ce test doit :

- repérer les personnes malades ou exposées à l'être (vrais positifs) des autres mais avec peu de faux positifs, c'est à dire de personnes saines ayant un test positif ;

- reconnaître toutes les personnes malades ; en d'autres termes, il ne doit pas engendrer de faux négatifs c'est à dire de personnes malades ayant un test de dépistage négatif ;

- bien différencier les personnes malades (vrais positifs) non malades (vrais négatifs).

La sensibilité du test précise la proportion de personnes reconnues malades par le test (elle correspond donc à un taux de détection). Sa spécificité représente la proportion de sujets non malades parmi ceux ayant un test négatif. La valeur prédictive positive d'un test correspond à la probabilité d'être malade si le test est positif et la valeur prédictive négative à celle de ne pas être malade si celui-ci est négatif.

Habituellement, on considère qu'un test est fiable s'il n'engendre pas de faux négatifs et s'il détecte peu de faux positifs. Pour un taux de détection égale, le test est bien meilleur quand le dépistage est fait dans une population à risque élevée ; plus le nombre de malades est faible, plus le taux de faux positifs est élevé et en conséquence sa valeur prédictive positive basse.

On ne peut envisager un dépistage que si l'on dispose d'un test de confirmation pour différencier les faux positifs des vrais positifs et si on met en place un repérage des faux négatifs.

### 2.2 Observer les critères pour organiser un dépistage néonatal

Ces critères ont été définis dès 1968 par Wilson et Jungner puis confirmés lors de conférences de consensus ultérieures (1989, 1998)

:

- la maladie est un problème de santé (la fréquence doit être supérieure à 1p15 000 à 16 000) ;

- l'histoire naturelle (évolution) de la maladie est connue ;

- la maladie peut être repérée avant l'apparition de lésions irréversibles ;

- un traitement efficace est disponible ou à défaut une prise en charge protocolée peut être mise en place, au bénéfice des personnes atteintes ;

- le marqueur utilisé doit être fiable (voir plus haut), à l'origine d'un minimum d'erreurs de classement, facile à doser avec une technicité robuste, peu coûteux. Le test doit être accepté de la population ;

- le test suspect doit être confirmé par des examens de certitude. L'organigramme de confirmation diagnostique doit être défini avant la mise en route du dépistage, de même que le protocole de traitement des malades. Les différentes étapes du programme (test de dépistage, diagnostic, traitement) doivent donc être définies avant de mettre en place du dépistage ;

- le programme complet (dépistage et traitement) doit être éthiquement acceptable pour les professionnels et la population. Le bénéfice attendu doit être étudié en tenant compte également des nuisances éventuelles. L'accès au test doit être identique pour toute la population et le dépistage doit avoir une efficacité comparable pour tous ;

- les parents doivent bénéficier d'une information précise sur le programme mis en place et accepter l'acte qui leur est proposé : dépister pour prendre en charge efficacement leur enfant, s'il était reconnu atteint ;

- l'intérêt coût-bénéfice doit être démontré sur le plan économique ;

■ le financement du programme doit être acquis sur un long terme.

## 2.3 Mettre en place une organisation sans faille

Tout programme de dépistage de masse doit être organisé au préalable car il implique de nombreux professionnels de santé que ceux-ci interviennent au début de la chaîne, à la maternité au moment où l'information est donnée aux parents et/ou le prélèvement de sang réalisé chez le nouveau-né ou à la fin de la chaîne lors de la prise en charge et du suivi médical à long terme des enfants malades.

Toutes les étapes doivent être définies avec précision pour rendre efficace le programme :

- le prélèvement pour un test biologique (technique, date, identification) ;
- le marqueur (choix, méthodologie, valeur seuil retenue) ;
- l'organigramme décisionnel qui prend en compte les examens à effectuer sur le premier prélèvement, les contrôles à faire sur de nouveaux prélèvements, la mise en route du traitement décidé en accord avec les parents.

## 2.4 Annoncer un résultat suspect du test de dépistage

Les parents se souviennent toujours du moment et des conditions de l'annonce d'un diagnostic porté chez leur enfant. De même, ils risquent de ne pas oublier l'annonce d'un résultat suspect, même si leur enfant s'avère en définitive indemne de la maladie.

Annoncer un résultat suspect n'est pas annoncer une maladie. Cette annonce doit tenir compte des points suivants :

- le test de dépistage ne donne pas un diagnostic de certitude. Il permet simplement de classer les nouveau-nés en "enfants probablement indemnes" et en

"enfants possiblement malades". Tout résultat suspect doit être confirmé ou infirmé par des examens complémentaires spécifiques ;

- les informations données à ce moment-là sont capitales. Elles ne seront jamais oubliées par les parents. Elles doivent donc être précises, tout en évitant un pessimisme exagéré ou un optimisme forcé ;

- l'inquiétude des parents doit être minimisée au maximum ;

- l'annonce du résultat suspect conduisant à une consultation spécialisée pour investigations complémentaires doit être faite par un médecin.

## 2.5 Annoncer un handicap aux parents

L'annonce de la maladie est faite à la suite d'une consultation en milieu spécialisé par un médecin senior expérimenté qui saura rendre ce moment moins agressif sur le plan psychologique. C'est lui qui aura vu les parents avant d'entreprendre les examens adéquates pour confirmer ou infirmer le diagnostic. Il leur aura alors donné des informations sur le résultat du dépistage, la maladie suspectée, les tests de certitude qui vont être pratiqués chez leur enfant.

Cette première consultation est fondamentale aussi bien pour les parents qui seront rassurés pour l'avenir de leur enfant à l'issue des investigations, que pour ceux qui apprendront que le diagnostic suspecté chez leur enfant a été confirmé.

Le spécialiste qui va prendre en charge l'enfant atteint fournira à leurs parents les informations complémentaires sur la clinique de la maladie, sa prise en charge thérapeutique, l'évolution attendue, la surveillance proposée. Il donnera à ses parents les réponses les mieux adaptées au stade où est faite la révélation de la maladie. Il saura accompagner la famille tant sur le plan psychologique que social.

## 3. Un dépistage néonatal systématique pour la surdité ?

Nous souhaitons souligner en premier lieu les points qui différencient ce dépistage des cinq dépistages biologiques actuellement réalisés chez les enfants naissant en France et voir s'il répond aux critères développés plus haut pour le mettre en place.

### 3.1 Un dépistage de masse

La surdité est un handicap grave fréquent qui devrait pouvoir être pris en charge dans de meilleures conditions si le diagnostic en est porté précocement. Or, actuellement chez un grand nombre d'enfants ayant une surdité congénitale, le diagnostic est relativement tardif.

Toutefois si de nombreux arguments plaident en faveur d'un dépistage systématique de la surdité, aucune donnée statistique valable n'existe actuellement et il reste encore à démontrer l'utilité à moyen et long terme d'un dépistage réalisé précocement.

Les tests électrophysiologique (OEA et PEA) qui existent sont adaptés à un dépistage néonatal mais la question des opérateurs aptes à les réaliser se pose.

### 3.2 Le dépistage en maternité

Si on souhaite faire bénéficier l'ensemble des enfants français de l'action qui serait entreprise pour reconnaître précocement les surdités, le lieu idéal pour organiser le dépistage est la maternité. En effet, tous les nouveau-nés y sont présents à un moment donné, même si le temps qu'ils y passent peut s'avérer court, notamment s'ils sont transférés dans un autre service pour des raisons médicales diverses.

Organiser ce dépistage en maternité permet de l'offrir de façon égalitaire à tous



les enfants, alors que s'il est prévu après la sortie de maternité, un nombre non négligeable d'enfants n'en bénéficieront pas, ce qui conduit à une inégalité d'accès aux soins.

### 3.3 Un dépistage différent des autres dépistages néonataux

Le test de dépistage des cinq maladies (phénylcétonurie, hypothyroïdie congénitale, hyperplasie congénitale des surrénales, mucoviscidose, drépanocytose) est réalisé à partir d'un seul prélèvement de sang recueilli sur papier filtre et secondairement séché. Toutes les maternités d'une région l'envoient en un seul lieu et tous les prélèvements sont confiés au(x) laboratoire(s) qui a(ont) été habilité(s) pour la région. Le dépistage biologique est donc systématique, coordonné et contrôlé (un contrôle de qualité a été mis en place au niveau des laboratoires impliqués dans le dépistage). Les personnels des maternités ont la charge d'informer les familles des examens qui vont être réalisés chez leurs enfants, de faire à J3 le prélèvement à chaque nouveau-né et de l'envoyer au secrétariat de l'Association régionale chargée de la mise en œuvre locale du dépistage. Les dépistages biologiques sont organisés au niveau national par l'Association Française pour le Dépistage et la Prévention des Handicaps de l'Enfant (AFDPHE) et financés par la Caisse Nationale de l'Assurance Maladie des Travailleurs Salariés (CNAMTS).

Si un autre dépistage biologique était envisagé, l'organisation qui existe permet de l'adjoindre facilement aux dépistages déjà réalisés.

Pour la surdité, le dépistage n'est pas fait à partir d'un prélèvement sanguin, puisqu'il relève d'un test électrophysiologique. Il convient donc de concevoir un autre système.

L'investissement qui sera demandé aux personnels de maternité sera bien plus grand qu'actuellement s'il leur est demandé de réaliser les tests d'audition

après avoir été formés par les spécialistes. Ils auront la responsabilité de déterminer si l'audition des nouveau-nés est normale ou si un trouble de l'audition est suspecté. La responsabilité du dépistage leur incombera donc et il n'est pas évident qu'ils acceptent la mission qui pourrait leur être confiée, d'autant plus que ce sera une charge de travail supplémentaire.

### 3.4 Une organisation à mettre en place

Pour répondre aux critères internationalement admis, il faut non seulement organiser le dépistage lui-même mais aussi définir consensuellement les conditions dans lesquelles sera confirmé ou infirmé le diagnostic suspecté devant un résultat positif des tests réalisés et préciser le réseau pluridisciplinaire dans lequel vont intervenir les différents acteurs de la prise en charge des enfants sourds.

### 3.5 Un résultat du test connu d'emblée

Pour les dépistages biologiques, les maternités n'ont pas à gérer elles-mêmes les résultats suspects, les enfants ayant déjà quitté la maternité au moment où ceux-ci sont connus. En revanche, le résultat du test d'audition est immédiat. Le personnel de la maternité l'annonce aux parents et leur fournit les explications qui s'imposent, surtout en cas de dépistage positif.

Cependant, il ne s'agit que d'une suspicion d'un trouble de l'audition. Les examens de certitude envisagés doivent être faits rapidement pour lever l'angoisse des parents.

Il faut retenir qu'a priori neuf fois sur dix l'enfant n'aura pas de surdité, en dépit d'un test de dépistage suspect. Si le poids des faux positifs est trop important, il peut rendre inacceptable ce dépistage pour les familles, surtout si les centres ORL chargés de la consultation diagnostique ne sont pas organisés pour apporter une réponse rapide.

### 3.6 Une confirmation diagnostique

Le test de dépistage permet de trier les enfants possiblement atteints de surdité et ceux vraisemblablement indemnes.

En cas de test suspect, le spécialiste de l'audition devra lever rapidement le doute. A la suite des investigations, il aura à annoncer à certains parents un trouble de l'audition alors que leur enfant n'a que quelques semaines et qu'il est en bonne santé a priori, sauf si des troubles associés ont déjà été constatés chez lui.

Or, ce handicap est invisible, insoupçonné jusqu'alors. Cette situation est très comparable à celle dans laquelle se trouvent les parents d'enfant ayant une phénylcétonurie, une hypothyroïdie, une hyperplasie des surrénales, une mucoviscidose ou une drépanocytose.

Le médecin spécialiste de l'audition aura à préciser les conditions dans lesquelles se fera la prise en charge en ouvrant des perspectives pour l'avenir. Il devra être à l'écoute des parents qui réaliseront avec difficulté la situation pour leur enfant. Ceux-ci pourront avoir besoin d'un soutien et d'un accompagnement prolongé afin que puisse s'établir dans de bonnes conditions la relation parents-enfant.

Il sera parfois utile d'accompagner également les parents d'enfant dont l'audition s'avère normale après investigations ; l'expérience montre en effet qu'ils peuvent longtemps rester inquiets malgré les paroles très rassurantes du médecin.

## 4. Le dépistage de la surdité, un programme expérimental

A la suite du rapport sur le dépistage néonatal de la surdité fait en décembre 2002 par un groupe d'experts auprès de son conseil scientifique, la CNAMTS a envisagé de subventionner un programme expérimental d'évaluation de ce

dépistage au maternité et d'en confier à l'AFDPHE la mise en œuvre avec la collaboration des équipes ORL des régions qui seraient impliquées dans ce programme. Afin de définir son protocole et les moyens à dégager, un groupe de travail a été créé par la Direction Générale de la Santé (DGS) et la CNAMTS.

Ce programme a pour objectif d'évaluer au mieux la capacité à :

- faire bénéficier de ce dépistage l'ensemble des nouveau-nés de la cohorte retenue ;

- donner le plus rapidement possible une conclusion définitive pour les enfants classés comme suspects à l'issue du test de dépistage réalisé en maternité ;

- mettre en place dans les meilleurs délais chez les enfants reconnus sourds à la suite des investigations, la prise en charge adaptée et coordonnée par un centre ORL spécialisé.

Ce programme concerne 6 sites pilotes (Bordeaux, Lille, Lyon, Marseille, Paris, Toulouse) et au total une quarantaine de maternités dans lesquelles sera testé l'ensemble des enfants nés en 2005 et 2006, même s'ils ont été transférés dans un autre service avant que leur test d'audition puisse être fait chez-eux. L'analyse doit porter sur 150 000 nouveau-nés.

A l'issue de ce programme, les pouvoirs publics devraient disposer des éléments nécessaires pour décider si ce dépistage doit être national et être fait en maternité ou une autre stratégie doit être mise en œuvre. Il s'agit de tester une organisation et non une technique de dépistage.

#### 4.1 Le rôle des différents acteurs

Dans chaque site, le programme mobilise plusieurs partenaires :

- les maternités impliquées dont les personnels sont chargés d'informer les familles, de réaliser les tests, d'annoncer

les résultats du test aux parents, d'envoyer au CDOS les enfants dont le test est suspect ;

- le Centre de Diagnostic et d'Organisation de la Surdit  (CDOS) forme les personnels des maternit s, prend en charge les nouveau-n s "suspects" et les enfants reconnus sourds, r alise les tests chez les nouveau-n s non test s ;

- l'Association r gionale de d pistage (AR) enregistre les Nn s test s, fait r aliser les tests chez ceux qui n'ont pas  t  test s, s'assure que les enfants "suspects" ont  t  pris en charge par le CDOS et que les enfants sourds sont suivis, v rifie l'exhaustivit  du d pistage dans les maternit s,  tablit les statistiques r gionales.

A l' chelon national :

- la CNAMTS finance le programme ;

- l'AFDPHE assure la gestion administrative et la gestion financi re du programme.

Le suivi op rationnel est effectu  au niveau de chaque site par un Comit  local de suivi et au niveau de l'ensemble des sites par le Comit  national de suivi mis en place par la DGS et la CNAMTS auquel participent entre autres, deux repr sentants de chaque site.

#### 4.2 Le test de d pistage et sa r alisation

Les Potentiels Evoqu s Auditifs automatis s (PEAa) ont  t  pr f r s aux Oto - Emissions Acoustiques (OEA) car ils permettent d' tudier la cha ne auditive, semblent plus fiable (moins de 1 % des enfants suspect s d'avoir un trouble de l'audition), donnent une r ponse binaire selon que les sons  mis sont correctement transmis ou non (normal ou suspect) mais parfois ne donnent aucune r ponse. De plus, le test peut  tre fait peu apr s la naissance et r alis  par un personnel non sp cialis  mais bien form .

Le test est fait   partir de J1 chez un nouveau-n  calme. Le plus souvent, un seul test suffit mais chez certains enfants (  peine 2 % a priori), le premier test est anormal pour une ou deux oreilles (sch ma 1, extrait du Guide pratique pour les professionnels). Dans ce cas, un second test est indispensable avant de pouvoir rendre le r sultat du d pistage aux parents. Ce test est r alis  par un des personnels de la maternit .

Si les PEAa sont normaux pour les deux oreilles soit d'emb e apr s le 1er test soit apr s le second, l'audition de l'enfant est consid r e comme normale apr s la naissance ce qui n'exclut pas la survenue de troubles de l'audition ult rieurement. En revanche, si les PEAa sont anormaux pour une ou deux oreilles,   deux reprises (au 1er test et 2 me test), il plane un doute sur l'audition de l'enfant. Cette suspicion conduit   entreprendre un bilan plus complet de son audition dans un CDOS. Neuf fois sur dix apr s investigations, le sp cialiste conclura   une audition normale. Si un trouble de l'audition est confirm , l'enfant est pris en charge.

#### 4.3 L'information pr alable des familles

Les personnels des maternit s ont la charge d'informer les parents. Avant la r alisation du test (si possible avant l'accouchement), des pr cisions seront donn es sur l'objectif du d pistage (rep rer tr s t t les nouveau-n s ayant un trouble cong nital de l'audition afin de les prendre en charge pr cocement), les r sultats possibles du test et la n cessit  d'une consultation dans un service sp cialis  en cas de doute sur la qualit  de l'audition.

Le d pliant "Troubles de l'audition" leur sera remis pour soutenir l'information orale qui leur est donn e.

#### 4.4 Le rendu du r sultat du test et annonce d'une suspicion

Le r sultat du d pistage est donn  avant la sortie de la maternit  par un personnel

médical (pédiatre, ORL, sage-femme) plus apte à répondre aux questions que pourraient poser les parents, surtout en cas de suspicion d'un trouble de l'audition.

Si l'audition est considérée comme normale à la naissance, les parents doivent savoir que cela n'exclut pas l'apparition ultérieure d'un trouble d'audition ?

Les parents se souviennent toujours du moment et des conditions de l'annonce d'un handicap éventuel chez leur enfant.

Dans le cadre d'un dépistage, il ne s'agit pas de l'annonce d'une surdité, mais de l'annonce de la suspicion d'un trouble de l'audition qui ne confirmera pas 9 fois sur 10. Les informations données doivent être mesurées ; elles tiennent compte du caractère uni ou bilatéral, les conséquences sur le développement du langage n'étant pas les mêmes. Il sera précisé aux parents comment se passera la consultation et la prise en charge qui pourrait être mise en œuvre si l'enfant s'avérait être sourd.

Afin de lever rapidement le doute dans l'esprit des parents le rendez-vous au CDOS doit être donné dans les 15 jours qui suivent l'annonce de la suspicion. Une lettre explicative standard est remise aux parents avec la date et le lieu du rendez-vous.

#### 4.5 La consultation dans le CDOS

Le CDOS doit procéder à la confirmation ou l'élimination du diagnostic de surdité congénitale. Il annonce le résultat définitif aux familles et organise la prise en charge de l'enfant reconnu sourd.

La consultation doit se dérouler en cinq étapes selon des recommandations très précises :

- l'enfant et ses parents sont reçus par un médecin spécialiste de l'audition de l'enfant. Celui-ci leur expliquera à nouveau le principe du dépistage et la signification d'un test positif ;

- un test diagnostique (PEA) est ensuite fait pour infirmer ou confirmer le diagnostic suspecté ;

- si besoin, cet examen est complété par des investigations complémentaires le même jour (ou au cours des jours suivants) ;

- après les examens, les parents sont revus le jour même par le médecin qui leur donnera les conclusions à propos de l'audition de leur enfant ;

- si le diagnostic de surdité est confirmé, l'annonce en est faite par un médecin senior qui explique les principes de la prise en charge, organise les premiers rendez-vous dans le centre (orthophoniste, psychologue, audiophonologue, psychomotricien...).

En fonction du degré de surdité, du lieu de vie et des souhaits des parents, le CDOS organise la prise en charge de l'enfant. Il l'oriente vers une structure médico-sociale de prise en charge d'enfants déficients auditifs, ou des professionnels spécialisés exerçant en privé et vers un centre d'audioprothèse infantile. Le CDOS coordonne la prise en charge et reçoit régulièrement l'enfant au centre afin de faire le point avec ses parents.

#### 4.6 Une prise en charge précoce de l'enfant sourd

Dépister précocement une surdité permet d'agir efficacement dans deux directions : la communication et les aides auditives.

Le traitement repose donc en premier lieu sur l'orthophonie et l'implication active des parents (et notamment de la mère) qui devront avoir un soutien psychologique. Cette prise en charge sera mise en œuvre dès l'annonce du diagnostic. L'évaluation psychomotrice pourra conduire à une prise en charge spécifique en cas de retard de développement.

Des aides auditives conventionnelles pourront être apportées un peu plus tard ; la date est fonction de l'état psychologique des parents et du développement psychologique de l'enfant. Une implantation cochléaire pourra être envisagée précocement en cas de surdité profonde, si le développement communicationnel et relationnel de l'enfant le permet en fonction du cheminement des parents.

#### 4.7 Le rôle de l'Association régionale

L'AR a la responsabilité de la gestion du programme au niveau de la région. Elle :

- enregistre les tests faits à la maternité ;
- repère les enfants non testés ;
- fait réaliser les tests d'audition non faits ce qui est très important pour les enfants transférés en raison de leur risque accru de surdité du fait des antécédents périnataux ;
- s'assure de la prise en charge des "suspects" ;
- vérifie le suivi des enfants malentendants.

De plus, elle gère les données recueillies, établit les statistiques et les transmet à l'AFDPHE. Un logiciel national est mis à leur disposition pour cette gestion.

#### 4.8 Une convention nationale

Ce programme expérimental est mis en place dans le cadre d'une convention signée entre la CNAMTS et l'AFDPHE. Celle-ci gère les crédits destinés à assurer le financement de ce programme et fournit à la CNAMTS des justificatifs d'activité.

L'AFDPHE établit à partir des données fournies par les AR les statistiques trimestrielles et annuelles à remettre aux tutelles et fournit toutes les informations utiles pour juger de la faisabilité du dépis-

tage. Ce dépistage sera évalué pour un prestataire extérieur.

Les documents d'informations destinées aux familles (dépliant "Troubles de l'audition") et aux professionnels (Guide pratique "Dépister les troubles de l'audition") ainsi que l'affiche prévue (schéma 2) pour les maternités ont été conçues par ses soins.

## En conclusion

Le programme qui débute dans les premiers mois de l'année 2005 vise à savoir s'il y a lieu d'organiser en France un dépistage néonatal de la surdité à l'instar de ce qui existe déjà dans de nombreux pays soit à l'échelle d'une région voire d'un pays entier.

Si plusieurs stratégies peuvent être proposées, le dépistage systématique en maternité apparaît comme un modèle intéressant: il permet de donner une chance égale à l'ensemble des enfants comme pour les dépistages biologiques. ♦

Pr Marie-Louise BRIARD  
AFDPHE (Association Française pour le Dépistage et la Prévention des Handicaps de l'Enfant)

Schéma 1: extrait du Guide pratique pour les professionnels

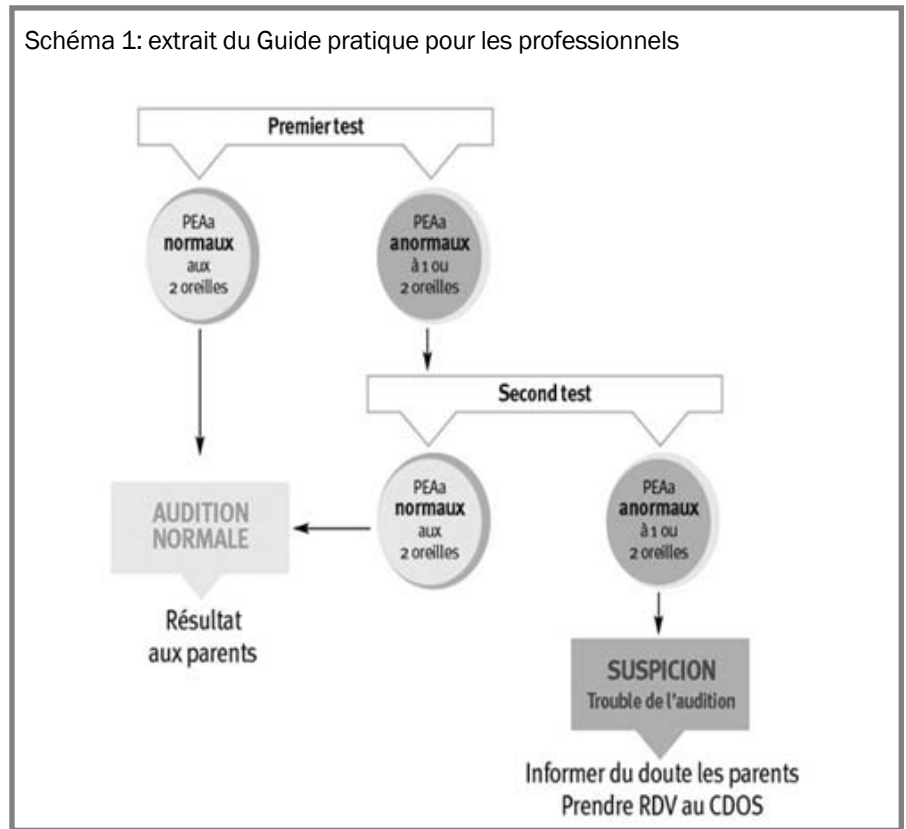
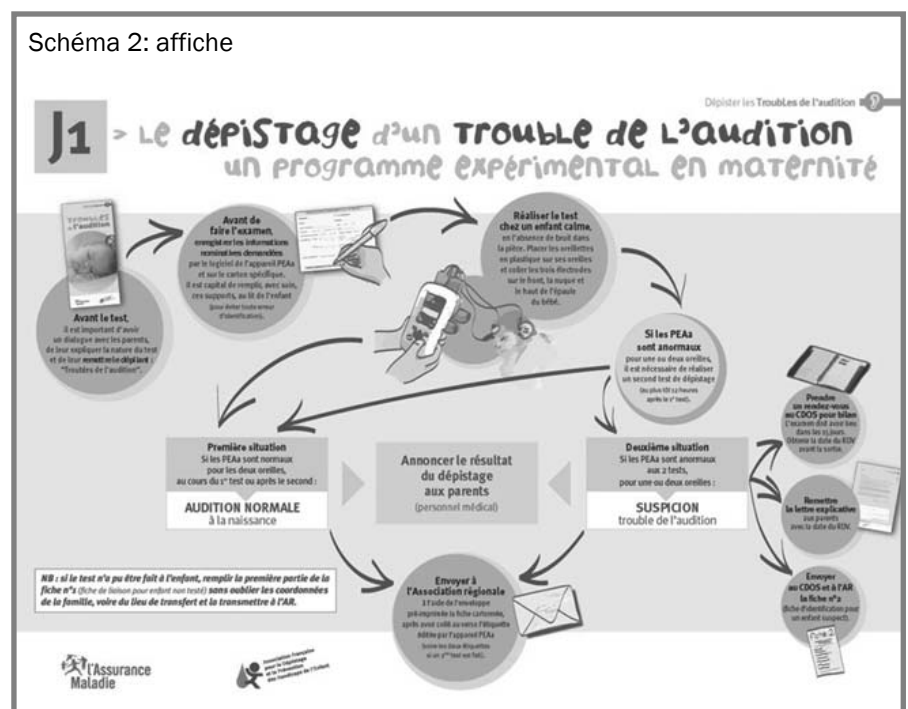


Schéma 2: affiche



# Discussion

Extrait des discussions retranscrites à partir des enregistrements audio

## Question d'un participant

Je souhaiterais faire une remarque : quand on a passé le test du dépistage auditif, quelles que soient les techniques utilisées c'est-à-dire les OEAP ou les PEA, on ne peut absolument pas conclure à une audition normale à l'instant "t". On sait juste qu'il n'y a pas de gêne sociale auditive. On cherche à savoir s'il faut parler de "surdité" ou de "troubles de l'audition" : en fait, on peut juste dire qu'il n'y a pas de gêne auditive, mais on ne peut dire que l'audition est normale : les tests ne permettent pas de déterminer cela.

Concernant le dépistage des autres maladies : on prélève du sang, sur un buvard, qui peut être récupéré. D'un point de vue médico-légal, c'est important.

Ces examens concernant l'audition sont fiables et objectifs. Mais quand il y a eu des problèmes d'interprétation et que l'on veut récupérer ultérieurement les résultats - afin de savoir par exemple si les otoémissions étaient présentes - car on a découvert tardivement des surdités et que l'on veut savoir si la surdité a été évolutive ou si le test était faux. Certaines machines proposées sur le marché ne donnent pas toujours la possibilité de garder une trace qui permettrait l'établissement d'un élément médico-légal. Est-ce que vous encouragez le "stock" des informations enregistrées à J+2 ?

## Marie-Louise BRIARD

C'est une question difficile. Il est vrai qu'il peut y avoir des problèmes médico-

légaux. Pour les faux négatifs des dépistages biologiques, nous avons d'ailleurs une assurance prise auprès de la SHAM et payée par la CNAMTS. Nous venons d'étudier les raisons des faux négatifs pour les autres dépistages. La plupart du temps, la technique n'est pas en cause. Il s'agit d'erreurs humaines. Par ailleurs, pour certaines pathologies ils sont prévisibles ; on sait que le marqueur utilisé ne permet pas de reconnaître certaines formes : par exemple, le dosage de la TSH ne permet pas de dépister une hypothyroïdie centrale. On connaît donc les erreurs possibles.

Je précise que pour le moment il s'agit d'un programme expérimental pour la surdité. Il n'est donc pas question de prendre une assurance dans le cadre de ce programme puisqu'on ne sait même pas s'il va aboutir.

Pour répondre à votre question concernant la conservation écrite des informations fournies par l'appareil, je dirai que celui qui a été choisi permet d'éditionner des étiquettes qui peuvent être collées dans le dossier de l'enfant. Si on doit refaire un test, il faut faire de même. Pour le moment, un certain nombre d'informations sont fournies à l'association régionale qui gère le dossier des enfants testés ; sur la fiche de chaque enfant sont collées ces étiquettes. Je ne sais pas ce qu'il en sera par la suite.

## Question d'une pédiatre

Je suis très interpellée par le fait qu'une maman sur 10 va être inquiétée

puis rassurée - on l'espère - dans les 15 jours qui vont suivre. M. Garabédian avait annoncé, pour les PEA, 0,2 % de faux positifs. Je suis un peu interloquée par ces deux chiffres différents.

## Marie-Louise BRIARD

Pour le moment, je n'ai pas entendu parler de 0,2 %. M. Garabédian nous a indiqué 1 % à 6 % pour les OEA (variable selon la personne réalisant le test). Pour les PEA c'est le chiffre de 0,5 % à 1 % qui a été avancé et retenu avec les ORL. J'espère qu'avec le temps, il s'agira plus de 0,2 % que de 1 %. Car il est vrai que si on reste sur la proportion d'un enfant atteint sur dix enfants ayant un test suspect, le chiffre est trop important. Cela posera des questions pour l'extension du dépistage. Il faudra s'interroger s'il y a beaucoup de faux positifs.

Comment ai-je fait le calcul ? Si on se base sur 1 % de faux positifs, sachant que la fréquence de la surdité congénitale est de 1/1 000, on tombe sur les chiffres que je vous ai donnés. Mais il n'y a pas de données épidémiologiques. Même les études qui ont été faites à l'étranger ne nous renseignent pas : il n'y a pas la même organisation qu'en France pour recueillir les résultats des dépistages biologiques et avoir des renseignements à l'échelon national.

## Nicole FARGE, psychologue

Dans les critères de consensus, on parle de l'acceptation du dépistage. Cela veut-il dire que pour chaque famille, supposons par exemple des parents

sourds, on redemande à chaque parent son accord pour le dépistage, de manière systématique et par écrit ?

## **Marie-Louise BRIARD**

La loi ne nous oblige pas à demander un consentement écrit pour le dépistage néonatal. On s'est posé la question de savoir s'il fallait considérer le dépistage de la surdité comme une recherche biomédicale ou si l'on était à l'étape de l'application. Nous avons pris l'avis d'un CCPRB qui a répondu que nous n'étions pas dans le cadre de la recherche. Il n'y a donc pas lieu de recueillir le consentement écrit et d'avoir une procédure particulière dans le cadre de cette étude.

En revanche, l'AFDPHE a recommandé une information préalable afin que les parents donnent oralement un consentement éclairé. Les parents sont tout à fait libres de refuser que leur enfant ait un dépistage mais il est important alors de leur rappeler l'intérêt de celui-ci pour l'avenir de leur enfant. ♦

# L'importance de la co-modalité perceptive chez le bébé

Pr Bernard GOLSE<sup>1</sup>

## Introduction

Les études sur le développement physique et psychique du bébé ont connu un essor considérable au cours des dernières années, et ceci a modifié de fond en comble la vision qui pouvait être la nôtre des débuts de la vie.

A l'heure actuelle, plusieurs modèles existent quant à l'accès du bébé à l'intersubjectivité et il apparaît désormais que cette intersubjectivité est fondamentalement liée aux capacités de co-modalité perceptive de l'enfant.

Ces nouvelles données sont, bien évidemment, d'une importance extrême et, notamment, en cas de handicap sensoriel afin de pouvoir s'ajuster au mieux aux besoins développementaux du sujet, ou du futur sujet.

## A propos de l'intersubjectivité

Sous le terme d'intersubjectivité, on désigne - tout simplement ! - le vécu profond qui nous fait ressentir que soi et l'autre, cela fait deux.

La chose est simple à énoncer et à se représenter, même si les mécanismes intimes qui sous-tendent ce phénomène sont probablement très complexes, et encore incomplètement compris.

Cette question de l'intersubjectivité est actuellement centrale et elle articule, nous semble-t-il, l'éternel débat entre les tenants de l'interpersonnel et ceux de l'intra-psychique.

Mais, il existe aussi un autre débat, également d'actualité, concernant l'émergence progressive ou, au contraire, le donné-d'emblée de cette intersubjectivité.

Pour dire les choses un peu schématiquement, on peut avancer l'idée que les auteurs européens seraient davantage partisans d'une instauration graduelle et nécessairement lente de l'intersubjectivité, alors que les auteurs anglo-saxons le sont surtout d'une intersubjectivité primaire, en quelque sorte génétiquement programmée (C. Trevarthen ou D.N. Stern par exemple).

D.N. Stern insiste notamment sur le fait que le bébé nouveau-né est immédiatement apte à percevoir, à représenter, à mémoriser et à se ressentir comme l'agent de ses propres actions (processus d'agentivité ou d'agentivité des cognitivistes) et que, de ce fait, point n'est besoin de recourir au dogme d'une indifférenciation psychique initiale, si cher aux psychanalystes (quelle que soit leur référence théorique, ou presque), dogme qui, notons-le au passage, fait immanquablement appel à un point de vue phénoménologique.

Les psychanalystes au contraire, et pas seulement en Europe, insistent sur la dynamique progressive du double gradient de différenciation (extra et intra-psychique), éloge de la lenteur qui s'ancre notamment dans l'observation clinique des enfants qui s'enlisent dans les premiers temps de cette ontogenèse et qui s'inscrivent alors dans le champ des pathologies dites archaïques (autismes et psychoses précoces), même si cette conception des choses n'implique certes pas une vision strictement développementale de ces pathologies.

Comme toujours dans ce genre de polémique, une troisième voie existe, plus dialectique et que nous défendrons volontiers.

Cette troisième voie consiste à penser que l'accès à l'intersubjectivité ne se joue pas en tout-ou-rien, mais qu'il se joue au contraire de manière dynamique entre des moments d'intersubjectivité primaire effectivement possibles d'emblée, mais fugitifs, et de probables moments d'indifférenciation, tout le problème du bébé et de ses interactions avec son entourage étant, précisément, de stabiliser progressivement ces tout premiers moments d'intersubjectivité en leur faisant prendre le pas, de manière plus constante, sur les temps d'indifférenciation primitive.

Il nous semble par exemple que la description des tétées par D. Meltzer comme un temps "d'attraction consensuelle

*maximum*” évoque bien ce processus puisque, selon cet auteur, lors de la tétée, le bébé aurait transitoirement le ressenti que les différentes perceptions sensitivo-sensorielles issues de la mère (son odeur, son image visuelle, le goût de son lait, sa chaleur, sa qualité tactile, son portage ...) ne sont pas indépendantes les unes des autres, c’est-à-dire ne sont pas clivées ou “démantelées” selon les différentes lignes de sa sensorialité personnelle (celle du bébé), mais au contraire qu’elles sont “mantelées” temporairement, le temps de la tétée, et qu’alors le bébé aurait accès au vécu ponctuel qu’il y a, bel et bien, une ébauche d’autre à l’extérieur de lui, véritable pré-objet qui signe déjà l’existence d’un temps d’intersubjectivité primaire.

Les travaux de R. Roussillon vont également dans le même sens, qui indiquent que le premier autre ne peut être qu’un autre spéculaire, suffisamment pareil et un petit peu pas-pareil que le soi (pour reprendre, ici, la terminologie de G. Haag), caractéristiques du premier autre qui invitent à se représenter l’accès à l’intersubjectivité comme un processus de dégagement lent, mais précocement scandé par des moments de différenciation primitives accessibles au sein des interactions.

On sait que R. Roussillon intègre profondément dans sa réflexion les travaux de D. Winnicott sur la “*transitionalité*”, et ceux de M. Milner sur les caractéristiques de “*séparabilité*” de l’objet, perspectives qui n’excluent en rien la perspective de cette troisième voie présentée ici.

Ajoutons maintenant qu’à notre sens, l’intersubjectivité, une fois acquise, n’est pas, pour autant, une donnée stable.

C’est une conquête à préserver tout au long de la vie et même, à savoir remettre en jeu, ou en question, dans certaines circonstances.

## La co-modalité perceptive et les interactions précoces

Dans le débat actuel sur les modes d’accès à l’intersubjectivité, le rôle du fonctionnement de l’objet maternel est bien évidemment essentiel ici, pour permettre cette confluence graduelle de ces moments d’intersubjectivité primaire, et ceci, en particulier, par l’intermédiaire des qualités de sa voix, de la présentation de son visage et de tout son holding gestuel.

C’est pourquoi nous allons poser maintenant quelques jalons à propos de divers concepts-clefs dans la compréhension des liens entre la co-modalité perceptive du bébé et le système de ses interactions précoces.

### Co-modalité perceptive et mouvements

Le concept de perception en co-modalité renvoie en fait à deux expériences différentes : soit l’objet est perçu par nos cinq sens simultanément (comme c’est le cas habituel, chez l’adulte), soit l’objet n’est perçu que par un seul sens à la fois (selon le mécanisme de démantèlement, normal ou pathologique, sur lequel nous reviendrons), mais cette modalité sensorielle vient alors recruter les autres modalités sensorielles au sein même de l’appareil psychique du sujet.

Dans le premier cas, et c’est ce qui fait de toute perception un phénomène éminemment complexe, chaque modalité sensorielle recrute également les quatre autres, ce qu’un auteur comme W.R. Bion évoquait peut-être par son concept de “*sens commun*”.

Il importe de signaler ici, comme l’ont déjà fait Ph. Mazet et H. Sitbon, qu’il existe une dialectique entre l’aptitude du bébé à la co-modalité perceptive et les capacités maternelles d’accordage affectif trans-modal, dialectique constituant peut-être l’une des racines de la métaphorisation dans l’espèce humaine.

Mais il faut encore ajouter qu’il n’y a pas de perception possible sans mouvement : soit l’objet à percevoir est lui-même mobile, soit il est immobile et c’est alors au sujet de le mettre en mouvement par les processus de segmentation sur lesquels nous reviendrons.

A partir de là, la question est alors de savoir comment le bébé intègre le mouvement alors même qu’il ne dispose que de cinq modes perceptifs ?

Puisque la perception est de type co-modale, puisque le mouvement forme le vif de la perception, et puisque le mouvement ne peut être traité que par segmentation, force est donc d’admettre que le mouvement ne peut être perçu que par co-modalité rythmée.

Le traitement des informations sensorielles par segmentation peut alors se définir par les quatre paramètres suivants : l’impulsion rythmique, le tempo, la pulsation et la dynamique, notions à propos desquelles nous renvoyons le lecteur aux définitions musicales de ces termes.

Chaque modalité sensorielle est rythmée avec des pulsations variables mais la co-modalité ne peut s’organiser que si, et seulement si, chaque modalité sensorielle reconnaît une organisation rythmique compatible avec celles des autres modalités sensorielles, compatibilité qui n’est sans doute pas donnée d’emblée mais qui est le fruit d’une harmonisation progressive des interactions<sup>2</sup>.

On voit bien, ici, comment s’organise la possibilité d’accrochages autistiques en cas de dysfonctionnement interactif ne permettant pas la mise en rythme des différentes modalités sensorielles, et amenant dès lors à une prévalence de la continuité, socle d’une temporalité lisse, mortifère et désobjectivante.



### Démantèlement, segmentation et intersubjectivité

D. Meltzer a proposé le concept de "démantèlement" qui, selon sa perspective, est un mécanisme de défense permettant à l'enfant autiste de ne pas être submergé par les sensations émanant de l'environnement, grâce au clivage intersensoriel de ses différentes perceptions. Ainsi l'enfant autiste traiterait les objets sensation par sensation, et certaines stéréotypies (de tapotage, de flairage ou de léchage) peuvent être comprises comme une manière de rentrer en contact avec l'objet, mais par le biais d'une seule modalité sensorielle ainsi privilégiée.

A la suite de ces travaux, il est apparu que ce mécanisme était également à l'œuvre chez les bébés habituels au tout début de la vie, mais que ceux-ci, à la différence, peut-être, des futurs enfants autistes, parvenaient à effectuer un travail de "mantèlement" de leurs sensations au cours de certains moments interactifs privilégiés, et notamment au cours de la tétée que D. Meltzer conceptualise, nous l'avons dit, comme un "moment d'attraction consensuelle maximum".

Mais, par ailleurs, nous avons vu ci-dessus que la segmentation des différents flux sensitivo-sensoriels était indispensable pour permettre la perception et qu'il s'agit, ici, d'un mécanisme intra-sensoriel, à la différence du démantèlement qui est un mécanisme inter-sensoriel.

Au moment de la tétée, selon D.M. Meltzer, le bébé, en rassemblant les diverses sensations issues de l'objet maternel aurait ainsi, fugitivement, le ressenti ou le vécu de l'existence d'un point extérieur à lui d'où lui viennent simultanément ses diverses sensations, et sa satisfaction.

L'accès à l'intersubjectivité serait dès lors étroitement lié à la possibilité d'un mantèlement des sensations, d'abord démantelées.

Il nous apparaît aujourd'hui que le démantèlement intersensoriel de D.M. Meltzer, ou plutôt la possibilité de mantèlement et la segmentation intra-sensorielle rythmique que nous venons de décrire se trouvent, probablement, en relation dialectique étroite.

En effet, répétons-le, le mantèlement de sensations distinctes ne peut s'opérer qu'à travers une compatibilité du rythme des sensations segmentées, le mantèlement ne correspondant pas à une simple sommation des sensations mais bien plutôt à une organisation complexe dans laquelle l'objet maternel, son fonctionnement interactif et son langage jouent un rôle de contenance et de transformation essentiel (V.R. Bion).

Il existerait toutefois deux modalités de segmentation principales, l'une centrale et l'autre périphérique.

La segmentation centrale renvoie au fond à la périodicité des processus d'attention telle que S. Freud en parle dans son article intitulé "Formulations sur les deux principes du cours des événements psychiques" (1911), et telle qu'il en parle dans son article sur "La négation" (1925): "La perception n'est pas un processus purement passif, mais le moi envoie périodiquement dans le système de perception, des petites quantités d'investissement grâce auxquelles il déguste les stimulus extérieurs pour, après chacune de ces incursions tâtonnantes, se retirer à nouveau."

Des troubles de la segmentation centrale pourraient ainsi être évoqués dans le champ de l'autisme infantile (travaux sur le fonctionnement de la substance réticulée du tronc cérébral), voire dans celui de l'hyperactivité mais, bien entendu, il faut tenir compte également du rôle de l'objet qui a, de son côté, une fonction facilitatrice ou, au contraire, entravante de cette segmentation rythmique des flux sensoriels.

On sait aujourd'hui qu'une asynchronie des interactions peut gêner l'accès de

l'enfant à une exploration ciblée de son environnement (cibles d'abord variables, puis visage de la mère et objets tiers enfin).

De ce fait la segmentation est aussi périphérique fondée sur la congruence du rythme des interactions, et sur leur synchronie avec les capacités propres de segmentation du bébé (clignement des paupières, mouvements oculaires, discontinuité du toucher ...).

Finalement, on peut avancer l'idée qu'à partir d'une segmentation réussie des divers flux sensoriels (segmentation centrale et périphérique), leur mantèlement devient possible par l'articulation profonde des différentes modalités perceptives grâce à la dimension intégrative des interactions.

Dans ces conditions, l'enfant peut être acteur de sa manière de traiter les informations en provenance de son environnement, et s'ouvre ainsi à lui la possibilité d'un accès à l'intersubjectivité (seul un objet mantelé peut être perçu comme distinct), et partant au langage.

### Formes fixes, mouvements et affects

Il n'y pas de développement possible sans ouverture sur l'extérieur.

Dans les lignes qui suivent, quand nous parlons d'extérieur, il ne s'agit encore que d'une potentialité qui ne s'actualisera que dans l'établissement d'une ligne de démarcation dont la genèse renvoie à toute la dynamique envisagée par S. Freud dans son travail sur "La négation".

Le bébé s'organise avec deux types d'informations nécessaires et suffisantes, et qui doivent être concomitantes dans la mesure où aucune perception de mouvement ne peut se faire sans référence à une forme fixe<sup>3</sup>.

■ Les formes fixes (contour extérieur du visage de la mère, nez, sensation du dos en appui ...) doivent être éprouvées par

le bébé comme potentiellement extérieures à lui-même.

■ Les mouvements sont traités et intégrés, nous l'avons dit, par une perception co-modale rythmée, et il importe également que le bébé puisse les ressentir comme s'inscrivant dans un dehors encore en devenir. Si la co-modalité perceptive est moins efficace, la recherche de la forme fixe est sans doute moins aisée.

Mais si le bébé a besoin d'un extérieur potentiel pour se construire, il a également besoin d'un système référentiel à valeur organisatrice de ses perceptions.

Il nous semble que ce lieu des formes fixes et des mouvements susceptibles de jouer un rôle organisateur chez le bébé est, par essence, la voix mais aussi le corps de la mère avec toute sa dynamique, et en particulier son visage, corps et visage se trouvant animés par son langage, et par les affects qui habitent celui-ci et qui vont permettre au bébé d'édifier une véritable "sémiologie de l'affect".

L'affect est donc le facteur principal qui d'une part unifie ce qui émane de la mère, et d'autre part maintient une diversité de l'information au niveau des cinq modalités sensorielles.

Nous rejoignons ainsi tous les travaux de D.N. Stern sur les mécanismes intimes de "l'accordage affectif" (ou "harmonisation des affects") qui soulignent à l'envi une jonction étroite entre l'affect et le mouvement.

## Conclusion

Au terme de ces quelques pages, il nous apparaît qu'il n'y a pas d'accès possible à l'intersubjectivité sans la mise en place, chez le bébé, d'une co-modalité perceptive harmonieuse (rythme).

La voix, le visage et le holding de la mère jouent comme des organisateurs impor-

tants, voire fondamentaux, de cette co-modalité perceptive du bébé et ceci, notamment, par la mise en rythmes compatibles de ses différents flux sensoriels. Il est probable que ces différents éléments de réflexion soient extrêmement importants à prendre en compte pour aider les enfants souffrant de handicaps sensoriels à mener à bien, malgré tout, la construction de leur personne et de leur appareil psychique. ♦

*Pr Bernard GOLSE, Pédopsychiatre-Psychanalyste, Chef du service de pédopsychiatrie de l'Hôpital Necker-Enfants Malades (Paris), Professeur de Psychiatrie de l'enfant et de l'adolescent à l'Université René Descartes (Paris V)*

*Courriel : [bernard.golse@nck.ap-hop-paris.fr](mailto:bernard.golse@nck.ap-hop-paris.fr)*

*1. Ces réflexions sont le fruit d'un véritable travail de co-pensée et de co-écriture avec Valérie Desjardin, psychologue, avec qui nous développons à l'hôpital Necker-Enfants Malades un programme de recherche intitulé "PILE" (Programme International pour le Langage de l'Enfant) et centré sur l'étude des précurseurs corporels et comportementaux de l'accès au langage verbal. S'y trouvent notamment analysés les mouvements des mains, les mouvements des yeux et la structure des vocalises du bébé en interaction avec sa mère (ou ses parents), et cette réflexion sur les interactions précoces se trouve en lien dialectique étroit avec la qualité de notre relation conceptuelle qui seule l'origine, la sous-tend et la rend possible.*

*2. C'est cette notion de compatibilité rythmique qui nous permet, lors de l'écoute musicale, d'entendre plusieurs instruments simultanément, tout en les distinguant les uns des autres.*

*3. L'enfant autiste qui ne peut localiser assez rapidement un point fixe extérieur alors même que son corps est mis en mouvement à partir du dehors (via le rythme du corps de la mère, par exemple), ne peut dès lors que s'agripper à des sensations internes, formes fixes internes en quelque sorte, même si le dedans et le dehors sont encore mal différenciés pour lui.*

# Discussion

Extrait des discussions retranscrites à partir des enregistrements audio

## Question d'une pédiatre phoniatre

Je voudrais faire écho aux propos de Mme Briard ce matin : est-il pertinent de faire si précocement le diagnostic d'une éventuelle surdité, c'est-à-dire d'un éventuel trouble de l'audition ? Quel est le poids des mots ? A Reims par exemple il est interdit de dire le mot "surdité". En tant que pédiatre et phoniatre, je témoigne qu'effectivement ce mot a quelque chose de terrifiant. Quoi que l'on fasse, les parents s'accrochent à ce mot là : leur enfant est sourd, c'est-à-dire qu'il n'entend rien.

Pensiez-vous au "regard sortilège", notion développée par Ajuriaguerra qui parlait de "regard sensoriel" et de "regard sortilège" dans le 1<sup>er</sup> mois de vie ?

La tétée est très importante, vous l'avez dit. La physiologie de l'allaitement maternel est très importante le 1<sup>er</sup> mois : la lactation se met en route, et c'est un processus très fragile - l'hypothalamus est une machine sensible. Le 1<sup>er</sup> mois passé, la lactation continue, de manière presque "animale" pourrait-on dire.

Je voudrais savoir, compte tenu de l'importance de cette interrelation que la surdité rend encore plus importante, s'il ne faut pas se poser la question des conséquences de ce dépistage précoce. Je veux attirer l'attention de toutes ces équipes sur les conséquences du fait de dire à une maman, à ce moment là : "votre enfant a des troubles de l'audition".

## Bernard GOLSE

Je ne suis pas spécialiste de la surdité précoce, je ne voudrais donc pas aller au-delà de mes connaissances. Il faut également tenir compte du contexte culturel.

Vous dites que le mot "surdité" a beaucoup d'impact chez les parents. Le mot "autisme" en a aussi et pourtant, nous ne sommes pas du tout dans un contexte où nous pouvons faire de la rétention d'information. Les parents ont le droit de savoir ce qu'on pense et ce qu'on sait sur leur enfant. Mais il ne faut pas non plus leur en dire plus que ce qu'on sait. Je pense plus dans ce cas à l'autisme qu'à la surdité. Dans la première année de vie de l'enfant, il faut faire très attention avec le mot "autisme" car on ne sait pas si un enfant qui est en grande difficulté communicative va vraiment aller vers l'autisme, ou bien vers d'autres formes de pathologies. Je crois qu'il faut être honnête : les parents ont le droit de savoir ce que l'on sait vraiment, ils ne doivent pas avoir accès à nos erreurs.

Pour le mot "surdité", je connais moins bien les choses. J'imagine que la question n'est pas tant de dire ou de ne pas dire, mais plutôt comment dire, pour ne pas priver les parents de leur "compensation interactive". Si quelque chose ne passe pas par le flux sensoriel auditif, les parents ont, dans certains cas, trouvé d'eux-mêmes les moyens d'inventer des voies contournées qui sont extrêmement intéressantes. Il ne s'agit pas de laisser faire en leur

cachant un diagnostic mais peut-être de faire en sorte que ce diagnostic ne les prive pas de cette inventivité interactive. Voici une piste de travail, mais je n'ai pas de solution.

## M. Eric PEDUZZI, sourd profond à l'âge de 2 ans.

Un enfant qui est né sourd profond ne peut pas entendre une voix. Il peut voir les images, les mimiques : c'est le langage des mains qu'il perçoit. Il faut donc que les parents qui ont un enfant sourd à la naissance apprennent la langue des signes française. Bien sûr l'enfant, au fur et à mesure des années, pourra apprendre les mots, les phrases etc. et le langage des parents, avec le langage des signes. Il apprendra ensuite avec l'orthophoniste le langage parlé. Le cerveau d'un enfant qui est devenu sourd à partir de 1 ou 2 ans, reconnaît déjà les bruits. Dans ce cas, on comprend très bien que l'enfant apprenne le langage parlé.

## Bernard GOLSE

J'ai envie d'évoquer la question des précurseurs du langage, même si je ne parle pas en tant que spécialiste de la surdité. On s'est beaucoup demandé si cette narrativité pré-verbale (les mouvements des mains par exemple) étaient des précurseurs au sens simple, c'est-à-dire qu'ils préparaient l'accès au langage verbal. Il ne s'agit pas d'un précurseur au sens simple, la preuve en est que quand on parle, on continue à bouger les mains. L'un ne remplace pas l'autre. Il s'agit de deux domaines de la narrativité. L'un prépare l'autre mais

chacun continue à mener "sa propre vie".

Je suis d'accord avec vous pour dire que le langage des mains, mais aussi le visage et les yeux de la mère, sont très importants pour le bébé. Les mains de la mère, quand elle parle, ont un rythme : il y a un rythme de la voix, des gestes, des mains, un rythme dans le holding. Les mains de la mère sont extrêmement importantes, mais pas forcément en terme de langage des signes symboliques. Ce qui est important c'est que la voix, le holding, les mains, le visage de la mère aient, dans leur rythme, quelque chose qui permette au bébé de co-modaliser les flux sensoriels dont il dispose. S'il n'a pas le flux auditif, il peut peut-être co-modaliser les autres.

Le mouvement des mains est très important à cause du rythme, beaucoup plus que par sa charge symbolique.

Personnellement, je ne suis pas sûr que le "forçage" précoce en terme de langue des signes soit si utile que ça au bébé. Ce dont il a besoin, c'est de voir les mains de la mère bouger dans un rythme qui l'aide à la co-modalisation. C'est en tout cas ainsi que je ressens les choses.

### Question

Je voudrais revenir à ce que vous disiez au sujet de la tétée. Que se passe-t-il pour un enfant qui est alimenté par sonde durant une période de 4 mois, ou, comme chez certains enfants ayant le syndrome CHARGE par exemple, qui sont alimentés très longtemps et qui n'ont pas du tout investi la sphère orale ?

### Bernard GOLSE

Vous avez tout à fait raison de soulever cette question. A l'hôpital Necker ce projet de recherche est très fédératif au niveau des différents services de l'hôpital car on voulait étudier la possibilité, chez des enfants alimentés d'emblée et

pour très longtemps par sonde ou gastrotomie, de pouvoir déterminer ceux qui développeront des problèmes de langage.

Nous avons actuellement plusieurs cohortes d'enfants qui sont en cours d'exploration. Il y a chez Gérard Lenoir et Véronique Abadie des enfants que l'on enregistre tous les 15 jours : certains vont avoir des troubles du langage, d'autres pas.

Chaque fois qu'on ne se sert pas de la bouche pour les besoins alimentaires, on a du mal à s'en servir pour le plaisir de parler. Les pédiatres savent à quel point il est difficile de réinstaurer quelque chose après une longue période de nutrition artificielle.

Nous avons une autre cohorte d'enfants étudiés chez le Pr Dulac en pédiatrie : le syndrome de West qui vient vraiment éclater les sensations chez l'enfant et peut-être gêner l'enfant dans l'instauration de son intersubjectivité. Nous essayons, avec l'Institut de puériculture de Brune d'étudier des enfants de mère aveugle. Elles ont des difficultés à organiser les mouvements des mains, le holding. Ces précurseurs corporels ou comportementaux sont effectivement très intéressants à étudier, non seulement du point de vue de la grande pathologie autistique ou des dysphasies, mais aussi dans des situations pédiatriques où la bouche est désamorcée.

### Question

je pensais notamment au syndrome de Prader Willie où les enfants sont alimentés par sonde pendant plus ou moins longtemps. Ce sont des adultes ou adolescents qui ensuite développent des troubles psychiatriques, dont on est en train de rechercher les causes éventuelles.

### Bernard GOLSE

Dans notre équipe, nous nous situons vraiment dans une perspective de prévention et pas de prédiction. Je pense

comme vous que les premiers mois sont décisifs mais on ne peut pas faire de prédiction dans notre discipline. Ce que l'on recherche, ce sont des signes de fragilités qui peuvent nous amener à prévenir quelque chose. On court sinon le risque de réinscrire une fatalité.

### Pierre BONNARD

Ce qui nous soucie avec ce dépistage systématique à J+2, suivi par une suspicion pour un diagnostic dans les 15 jours qui suivront, c'est que l'on va fragiliser des parents. Quel que soit le résultat du diagnostic ensuite, qu'il révèle une déficience auditive ou pas, des personnes auront soit une cicatrice par rapport à l'angoisse que cela a généré, soit, pour des surdités "peu importantes", développé une inquiétude et une mise en défaut de moyens de compensation qui auraient été relativement naturels et spontanés s'il n'y avait pas connaissance de cette déficience auditive.

En fin de compte, y a-t-il un véritable intérêt à ce que des déficiences auditives moins importantes soient connues si précocement ?

### Bernard GOLSE

Je le redis, je ne suis pas assez spécialiste de ce domaine. Mais une certaine "spontanéité éthique", me dis qu'on ne peut pas ne pas dire ce que l'on découvre. Mais il faut savoir en faire quelque chose avec les parents. Il y a peut-être des guidances interactives à mettre en place rapidement pour aider les parents à utiliser d'autres canaux de communication.

### Question

Je voulais ajouter un mot sur l'expérience que nous avons dans la partie flamande, néerlandophone de la Belgique.

Depuis 1998 nous avons mis en place cette formule de dépistage "idéale" durant cette expérimentation, où l'on dit surtout qu'il ne faut pas analyser la

technique mais surtout l'organisation. Le point essentiel est bien l'organisation.

Bien sûr, nous dépistons des choses auxquelles nous ne nous attendions pas du tout il y a quelques années, c'est-à-dire aussi des déficiences auditives unilatérales, légères et moyennes. C'est ce qui se passe après qui est très important. Pour les parents, ce qui sort des PEA, c'est un tout petit ticket, qui a pour eux une importance extraordinaire puisque c'est à partir de cela qu'on leur dit que leur enfant est sourd, ou qu'il ne l'est pas. On a bien insisté aujourd'hui sur le fait qu'il n'est pas question de parler de surdité. Il s'agit d'un premier dépistage, suivi par un 2<sup>ème</sup> puis, nécessairement dans un délai très court, d'équipes qui vont pouvoir le confirmer. Et au-delà des examens objectifs (PEA et autres), il y a surtout l'audiométrie pédiatrique, dont L. Moatti et N. Matha ont parlé aussi. Il est très important d'avoir des équipes spécialisées, qui permettent également l'appareillage précoce. N'oublions pas que des déficiences auditives légères ou moyennes ont des répercussions sur le développement du langage de l'enfant dans les 6 premiers mois de vie.

Il faut noter l'importance du milieu associatif : il faut que les parents puissent rencontrer d'autres parents. Plus le dépistage se généralisera et plus les parents pourront rencontrer d'autres familles qui seront dans la même situation qu'eux. Idem pour les parents d'enfants qui ont reçu un implant cochléaire très précoce. Ils étaient très désespérés quand ils étaient peu nombreux, mais ils peuvent maintenant mieux échanger leur expérience.

Ce qui est également important, c'est la rigueur du protocole, et la rigueur de l'évaluation de celui-ci.

Les équipes qui vont préciser le diagnostic de déficience auditive vont avoir à prendre en charge la question de la

guidance, très importante également, y compris dans le cas de dépistage de déficiences auditives unilatérales. On ne va pas forcément les voir plus souvent, mais ces enfants peuvent développer une surdité bilatérale après, et il faut donc faire attention à ce qui va se mettre en place au niveau du suivi. C'est très important.

### **Bernard GOLSE**

Il est possible que l'on puisse trouver un jour des choses extrêmement simples à faire en terme de guidance interactive afin d'aider les parents à ne pas se paralyser par rapport à un diagnostic. Dans notre protocole de recherche il existe des choses très simples et très universelles : il y a un moment de l'enregistrement audiovisuel de la dyade ou de la tryade père-mère-enfant que nous réalisons autour de la chanson "Ainsi font font font...". Cela rejoint également la question du mouvement des mains. Si ces comptines là, qui comportent un mouvement des mains, ont un tel succès, dans le monde entier et dans toutes les cultures, c'est probablement parce qu'il y a là quelque chose de co-modalisateur entre la voix de la mère, le mouvement de ses mains etc. Il reste évidemment des choses dans son visage et les mouvements de son visage qui sont encore à étudier.

Peut-être que dire à une mère à qui on vient d'annoncer que son enfant n'entend pas très bien qu'elle peut chanter avec son bébé, mais en bougeant les mains et en chantant la chanson complètement, peut avoir quelque chose de facilitant. On va peut-être tomber sur des choses simples qui permettent de ne pas perdre les autres canaux sensoriels. ♦

## Éléments bibliographiques

- W.R. BION (1962), Aux sources de l'expérience, P.U.F., Coll. "Bibliothèque de Psychanalyse", Paris, 1979 (1<sup>ère</sup> éd.)
- W.R. BION (1963), Eléments de psychanalyse, P.U.F., Coll. "Bibliothèque de Psychanalyse", Paris, 1979 (1<sup>ère</sup> éd.)
- W.R. BION (1965), Transformations – Passage de l'apprentissage à la croissance, P.U.F., Coll. "Bibliothèque de Psychanalyse", Paris, 1982 (1<sup>ère</sup> éd.)
- S. FREUD (1911), Formulations sur les deux principes du cours des événements psychiques, 135-143, In : "Résultats, idées, problèmes" (S. FREUD), tome I (1890-1920) P.U.F., Coll. "Bibliothèque de Psychanalyse", Paris, 1984 (2<sup>ème</sup> éd.)
- S. FREUD (1925), La négation, 135-139, In : "Résultats, idées, problèmes" (S. FREUD), tome II (1921-1938), P.U.F., Coll. "Bibliothèque de Psychanalyse", Paris, 1985 (1<sup>ère</sup> éd.)
- G. HAAG, Le théâtre des mains, Communication au Sixième Congrès international sur l'observation des nourrissons selon la méthode d'Esther Bick (communication non publiée), Cracovie, septembre 2002
- G. HAAG, Hypothèse d'une structure radiaire de contenance et ses transformations, 41-59, In : "Les contenants de pensée" (ouvrage collectif), Dunod, Coll. "Inconscient et Culture", Paris, 1993
- D. MELTZER et coll., Explorations dans le monde de l'autisme, Payot, Paris, 1980
- M. MILNER, L'inconscient et la peinture, P.U.F., Coll. "Le fil rouge", Paris, 1976 (1<sup>ère</sup> éd.)
- M. MILNER, Le rôle de l'illusion dans la formation du symbole – Les concepts psychanalytiques sur les deux fonctions du symbole, Journal de la psychanalyse de l'enfant, 1990, 8 ("Rêves, jeux, dessins"), 244-278
- D.N. STERN, Le monde interpersonnel du nourrisson – Une perspective psychanalytique et développementale P.U.F., Coll. "Le fil rouge", Paris, 1989 (1<sup>ère</sup> éd.)
- C. TREVARTHEN et K.J. AITKEN, Intersubjectivité chez le nourrisson : recherche, théorie et applications cliniques, Devenir, 2003, 15, 4, 309-428
- D.W. WINNICOTT, Jeu et réalité – L'espace potentiel, Gallimard, Coll. "Connaissance de l'Inconscient", Paris, 1975 (1<sup>ère</sup> éd.)

# Potentialités auditives du nourrisson, aspects physiologiques.

Pr Paul AVAN

Les systèmes sensoriels impliquent deux éléments. En périphérie, au contact avec le monde extérieur, un organe récepteur, à partir des stimuli physiques ou chimiques reçus, engendre des réponses cellulaires, certaines cellules réceptrices bien définies selon les paramètres physiques décrivant le stimulus modifiant leur potentiel électrique de membrane.

Ensuite, des circuits neuronaux véhiculent les informations concernant l'excitation des cellules sensorielles de la périphérie vers les centres cérébraux où les informations seront interprétées. De manière générale, le développement des capacités sensorielles implique l'organe récepteur et les circuits nerveux, et ce de manière très précisément coordonnée.

L'audition et la vision sont chez l'homme les derniers sens à se mettre en place, mais cette mise en place est déjà effective bien avant la naissance. Le bébé naît donc avec une cochlée mature et fonctionnelle, même en cas de grande prématurité.

Quant aux voies nerveuses, elles n'ont pas encore leurs pleines capacités, notamment pour deux raisons : d'une part les neurones vont lentement acquérir une gaine de myéline leur permettant une conduction accélérée, ce qui va se faire de la périphérie vers les centres, de la naissance à la puberté, et d'autre part les synapses permettant aux neurones de communiquer entre eux au niveau des relais vont mûrir, certaines disparaissant tandis que d'autres renforcent leur

efficacité. Le plein développement des réseaux neuronaux nécessite, et est guidé par la présence d'afférences sensorielles, la privation sensorielle va donc le perturber, or certaines périodes de la vie sont particulièrement critiques pour un développement normal. L'absence d'afférences normales pendant un période critique va donc avoir des conséquences néfastes pour le développement de la fonction concernée.

En nombre de semaines post-gestationnelles, la cochlée, organe anatomiquement particulièrement complexe, commence à se développer très tôt puisque les cellules sensorielles sont différenciées et sont en contact avec les neurones auditifs avant la fin de la 12<sup>ème</sup> semaine. Plus précisément, le développement se fait de la base (qui codera, à maturité, les hautes fréquences) vers l'apex (dévolu aux basses fréquences).

Néanmoins, fonctionnellement, ce sont les basses fréquences qui donneront les 1<sup>ères</sup> réponses, paradoxalement en faisant répondre la base, parce que dans ses 1<sup>ères</sup> semaines de fonctionnement, mécaniquement elle n'est pas encore bien accordée. Les potentiels électriques apparaissent un peu plus tard, quand l'environnement chimique des cellules ciliées devient mature et fournit aux cellules la batterie nécessaire, vers la 20<sup>ème</sup> semaine. Les réponses comportementales deviennent désormais possibles (mais *in utero*, la transmission des sons est bien sûr perturbée ! On trouve nécessairement des seuils élevés), et peu après la 28<sup>ème</sup>

semaine, le système auditif périphérique est pratiquement mature.

Un certain nombre (en constante progression) de protéines clés du fonctionnement cochléaire ont pu être mises en évidence récemment. Leur absence ou mutation entraîne un dysfonctionnement permanent de la cochlée se traduisant par une surdité congénitale stable ou progressive. Certaines sont structurales (par exemple les collagènes), d'autres participent au fonctionnement électrique (comme les canaux ioniques perméables aux ions potassium, ou les connexines qui jouent un rôle dans la circulation intracochléaire des ions potassium), ou au fonctionnement mécanique (comme la prestine spécifique des cellules ciliées externes contractiles), d'autres encore collaborent à l'établissement et à la maintenance de structures essentielles comme les stéréocils (ainsi, la tripléte cadhérine, harmonine,  $\text{Cdc42}$  pour laquelle l'anomalie d'un seul des 3 partenaires peut entraîner l'apparition d'un syndrome de Usher).

On se doute que la mise en place de toutes ces molécules doit être coordonnée, et que l'absence de telle protéine même si celle-ci paraît jouer un rôle anodin à l'âge adulte, peut compromettre définitivement la fonction d'un élément important de l'organe sensoriel auditif.

Lorsque toutes les structures clés sont en place et correctement alimentées, l'audition fonctionne et des réponses comportementales sont détectables (par

exemple, par un changement de rythme cardiaque du fœtus stimulé à travers la paroi utérine). Même si les seuils s'améliorent nettement entre les semaines 21 et 35, il est remarquable que les réponses s'obtiennent pour un spectre fréquentiel large dès la semaine 29.

Chez la plupart des rongeurs, le développement de la cochlée est décalé, se déclenchant peu avant la naissance et se produisant principalement pendant les 2 semaines après la naissance. Ce décalage facilite l'étude anatomique des différents stades. En fait le fait le plus frappant est la rapidité avec laquelle les structures se stabilisent à leur taille adulte, qu'il s'agisse de la longueur totale de la cochlée, du nombre de cellules sensorielles, de leur taille ou de l'espacement intercellulaire.

On comprend alors pourquoi chez l'homme, l'implantation cochléaire même très précoce (si tant est que ce soit vraiment recommandable) ne pose aucun problème de positionnement des électrodes en relation avec la croissance postnatale : la croissance de la cochlée est terminée très tôt (à tous points de vue).

La connaissance de ce que les structures et les éléments qui leur permettent de fonctionner sont en place bien avant la naissance permet d'anticiper les performances qui en résultent. Notamment, on sait que la grande sensibilité de la cochlée est assurée grâce à une boucle de rétroaction qui prend place dans les cellules ciliées externes : celles-ci, par leur contractilité (prestine – dépendante), compensent les frottements des stéréocils au sein des liquides cochléaires, ce qui affine leur résonance et permet aux cellules de répondre à des sons au seuil auditif proche de 0 dB SPL. La même boucle de rétroaction joue sur la sélectivité cochléaire, et sur les capacités de la cochlée à effectuer une sorte de compression automatique améliorant la dynamique avec laquelle le codage intracochléaire traite les signaux acoustiques extérieurs.

Les trois propriétés, amplification, sélectivité et compression, permettent à la fois une bonne audibilité, une résistance au bruit et une adaptation aux contrastes qui se révèlent essentielles à la communication acoustique.

C'est cette même boucle de rétroaction exercée par les cellules ciliées externes qui permet l'existence des otoémissions acoustiques, signal émis par les cochlées normales et facilement détectable dans le conduit auditif externe des bébés, dès le 1<sup>er</sup> jour après la naissance. Non seulement la détection des otoémissions acoustiques est à la base d'une méthode reconnue de dépistage auditif néonatal, mais aussi la présence des otoémissions permet de déduire la fonctionnalité des cellules ciliées externes et de prédire l'intégrité micromécanique de la cochlée (en revanche, la présence d'otoémissions ne permet pas d'exclure une surdité cochléaire de nature "neurale", dans laquelle les cellules ciliées internes ou leurs neurones se révèlent incapables d'effectuer la transduction du message mécanique).

La fonctionnalité cochléaire en principe parfaite dès la naissance permet aussi aux potentiels évoqués auditifs d'être présents (et aisément recueillis) ce qui fournit un deuxième outil de dépistage auditif néonatal.

Cet outil détecte correctement l'absence d'audition en cas de dysfonction des cellules ciliées internes ou des neurones auditifs, en revanche la maturation incomplète des voies auditives doit être prise en considération pour interpréter les potentiels de manière plus quantitative. Notamment le seuil de l'onde V ne se normalise qu'à un an environ. Les latences des différentes ondes caractéristiques nécessitent aussi quelques années avant d'atteindre leurs valeurs adultes.

La présence d'un traitement périphérique des sons normal dès avant la naissance garantit la présence concomitante de performances essentielles au traitement nor-

mal des signaux importants pour le développement de l'audition, notamment la parole (mais aussi l'analyse des sons d'alerte relatifs à l'environnement).

Cependant, la cochlée n'est pas seule impliquée : d'autres performances importantes mettent en jeu des structures plus centrales. La notion de bande critique est particulièrement importante, puisqu'elle exprime le fait que lorsqu'un signal est présenté en même temps qu'un bruit interférant, le bruit ne peut masquer le signal que par ses composantes fréquentielles contenues dans la même bande critique que le signal. Cette bande critique a une largeur indépendante du niveau, et de l'ordre de 160 Hz autour de 1000 Hz. Les bandes critiques sont bien sûr élargies lorsque la cochlée n'effectue pas un tri correct des fréquences en raison d'une déficience des cellules ciliées externes. Cependant, la notion de bande critique résulte sans doute d'une mise en forme des messages au niveau de centres plus haut situés, par exemple le colliculus inférieur. Il a été montré (par l'équipe du Pr Sandra Trehub en particulier), que dès l'âge de 6 mois l'enfant a des largeurs de bande critique similaires à l'adulte normoentendant, ce qui indique qu'il est capable d'extraire correctement un signal en milieu bruyant.

Il reste encore nombre d'étapes de maturation avant que l'enfant n'acquière toutes ses capacités de traitement et de production du langage, particulièrement. L'existence de ces étapes est illustrée par l'évolution graduelle des potentiels évoqués auditifs de latence tardive, dont la forme évolue de manière assez stéréotypée de la naissance à la puberté, avant d'atteindre sa morphologie adulte. Ces potentiels ne donnent qu'un reflet assez superficiel de la maturation centrale, mais au moins, par exemple, permettent de situer le stade auquel un enfant implanté se trouve, en fonction de son âge et de la durée d'implantation. Ce sont surtout des techniques expérimentales de psychophysique et de sciences cognitives (objet de l'exposé suivant) qui permet-



tent de cataloguer l'extraordinaire montée en puissance des capacités auditives à partir de fonctions de base matures.

Si ces fonctions ne sont pas matures, il va falloir prendre en considération l'existence de périodes critiques qui doivent voir la mise en place de certaines fonctions sous la dépendance des afférences auditives, faute de quoi la privation sensorielle aura des conséquences lourdes. Parmi ces périodes se distingue celle correspondant à l'apprentissage de la langue maternelle. Sa mise en place, optimale autour de 1 à 2 ans, est retardée par une surdit  prélinguale mais reste possible jusqu'à 6 ans, devient plus difficile et surtout ne permet guère que des résultats partiels entre environ 6 ans et la puberté et devient quasi impossible ensuite.

L'aptitude du système auditif à se développer rapidement, et même à rattraper un cycle de développement normal après une période de privation sensorielle plus ou moins profonde, permet donc de mettre des espoirs et des ambitions réels en un appareillage approprié. L'existence de périodes critiques impose de mettre en garde contre certaines illusions. L'équilibre entre illusions et ambition sera d'autant plus facile à assurer que les déficits auront pu être dépistés, puis remédiés rapidement avec une implication appropriée de tous les acteurs concernés et en particulier les parents, une fois bien informés. ♦

*Pr Paul AVAN, Faculté de Médecine de Clermont-Ferrand*



# Le monde auditif des enfants

Pr Sandra E. TREHUB

Résumé, traduit de l'anglais

Les enfants ont des aptitudes particulières pour la musique, de par leurs capacités d'apprentissage, leur mémoire et leur intérêt intense pour l'environnement très musical où ils se développent. Bien que leur audition ne soit pas aussi bonne que celle des adultes, leurs patterns de perception sont similaires, et ils présentent des capacités de reconnaissance et de mémorisation importantes. Les productions sonores maternelles jouent un rôle privilégié dans lequel la musique de la voix captive l'enfant et régule la relation mère/enfant.

Pour les enfants sourds, certains aspects restent pertinents.

En cas de surdité, au-delà de la période d'enfance, la reconnaissance de la parole repose beaucoup sur des aspects temporels tandis que la musique requiert des indices de hauteur, dégradés notamment en cas d'implantation. Pourtant, les enfants implantés manifestent de l'intérêt pour la musique et pas seulement le rythme. Des résultats récents seront présentés montrant comment les enfants sourds accèdent au plaisir de la musique et comment leurs parents peuvent y contribuer.

Les enfants sont prédisposés à la musique. Il a été démontré qu'ils présentent des aptitudes auditives précoces, une excellente mémoire pour le matériau musical, un intérêt intense pour la musique. D'autre part, leur vie se déroule dans un environnement très musical.

Les aptitudes des enfants à l'écoute ont fait l'objet de mesures. Certes, leur audition n'est pas aussi bonne que chez l'adulte. Mais on observe que leurs patterns de perception sont similaires à ceux des adultes (Trehub, 2000), qu'ils sont capables de mener à bien la reconnaissance de mélodies à différentes hauteurs (Trehub et al., 1987), ainsi que la reconnaissance de mélodies à différents tempos (Trehub & Thorpe, 1989). Ils présentent une meilleure mémoire pour des mélodies en harmonie. Au total, la sensibilité des enfants aux aspects musicaux trouvés dans toutes les cultures est établie.

Dans la vie quotidienne des enfants, la musique est très présente. Celle-ci passe d'abord par l'intermédiaire de la parole maternelle. Cette parole est en effet musicale (Fernald, 1991), multi-modale. Dans le cas homologue de la langue des signes, la danse est très présente aussi (Masataka, 1992). Il a été démontré que dans la parole maternelle se rencontrent des tonalités uniques (Bergeson, 2002).

En ce qui concerne les enfants, leurs préférences ont pu être étudiées par des méthodes comportementales, il a pu être ainsi montré qu'ils préfèrent le "parler bébé" et la langue des signes (Fernald, 1985; Masataka, 1998), mais aussi que les enfants préfèrent le ton joyeux (Singh et al., 2002)

Les chansons maternelles font partie de la communication entre la mère et l'enfant. Il a été observé qu'il existe un répertoire spécial de chansons pour enfants (berceuses et comptines), que les chan-

sons maternelles issues de différentes cultures présentent cependant des traits similaires (Trehub et al., 1993). Pour traduire l'émotion, la hauteur tend à monter et le tempo à se ralentir (Trehub et al., 1993, 1997). Lorsqu'une maman reproduit l'émission d'une chanson ou d'une phrase, elle utilise une hauteur et un tempo très stables (Bergeson & Trehub, 2002)

Du point de vue des enfants, maintenant, il apparaît que les enfants écoutent plus longtemps quand on chante "bébé" (puisque'il ressort de ce qui précède que le chanter "bébé" est spécifique des échanges mère-enfant) que non-"bébé" (Trainor, 1996), que le chanter "bébé" est plus captivant que le parler "bébé" (Nakata & Trehub, 2004), et aussi que le chanter-bébé régule l'éveil de l'enfant (Shenfield, Trehub, & Nakata, 2003), ainsi d'ailleurs que l'éveil maternel. De plus, le chant maternel maintient le contact mère/bébé.

Il est intéressant d'étudier la mémoire à long terme des enfants pour les chansons : les enfants se souviennent des chansons maternelles. La question de savoir s'ils se souviennent d'autres détails des chansons a été récemment examinée (Volkova, Trehub, & Schellenberg, en préparation). Le travail a été effectué sur un échantillon de bébés de 7 mois écoutant des berceuses à la maison pendant 2 semaines (NDLR : des exemples ont été diffusés pendant la conférence).

La phase de test de la mémoire qui a suivi la phase d'exposition a consisté à procé-

der à un test d'écoute préférentielle. Il a été procédé à des essais alternés de berceuses jouées avec leur hauteur ancienne ou une nouvelle (4ST). Les résultats ont été que les enfants écoutent plus longtemps les berceuses familières à la nouvelle hauteur (preuve qu'ils se rendent très bien compte de ce que la hauteur diffère de celle pendant la phase d'exposition).

En ce qui concerne les enfants normoentendants, il apparaît clairement que la musique est importante dans leur vie, aussi bien la musique de la parole présente naturellement dans leur environnement quotidien, que la musique des chansons.

La même question mérite donc d'être examinée chez les enfants sourds. Si le fait de savoir que leur enfant est sourd peut décourager les mères de chanter, il faut en contrepartie bien remarquer que le chant est en général accompagné de sourires, mouvements, caresses et que par ces biais, chanter peut toujours contribuer au contact mère-enfant.

Au-delà de l'enfance : qu'en est-il des relations entre la musique et la surdité ?

De multiples données concordantes sur la reconnaissance de parole chez un sourd indiquent que cette reconnaissance est possible avec des indices temporels persistants mais des indices de hauteur dégradés (or une surdité neurosensorielle typique entraîne une dégradation majeure des indices spectraux, mais respecte le plus souvent l'aspect temporel des sons). Pour la reconnaissance de la musique, la situation est diamétralement opposée : cette reconnaissance dépend cruciallement d'indices de hauteur intacts, or ceux-ci ont le plus souvent été dégradés.

Le cas des implants cochléaires (IC) mérite d'être singularisé. Un IC délivre une bonne information temporelle mais une information fréquentielle (hauteur) dégradée. Ceci lui permet d'assurer une

bonne perception de la parole chez beaucoup d'implantés. La qualité de la perception de la parole au moins dans le silence rend l'IC largement supérieur aux aides auditives conventionnelles en cas de surdité profonde.

En théorie, pour la musique la situation est encore une fois, *a priori* opposée. Chez les adultes implantés cochléaires, on observe bien un gain en perception de la parole par rapport aux aides auditives conventionnelles, mais des pertes en perception de la musique par comparaison aux aides auditives conventionnelles. Toutefois, on note une bonne perception du rythme. Ceci n'empêche pas l'existence de difficulté à reconnaître même des chansons familières (Happy Birthday,...)

Les enfants implantés, du point de vue de la musique, pourraient bien constituer un groupe différent de celui des adultes. Indiscutablement, la pose d'un IC entraîne, chez eux aussi, d'excellents progrès en perception et production de parole, et on constate les meilleurs résultats pour ceux implantés tôt (2-3 ans ou plus jeune). Mais jusqu'à présent, peu de recherches ont été effectuées quant à leurs aptitudes musicales.

Pourtant, les parents des enfants implantés cochléaires rapportent que leurs enfants sont très intéressés par la musique, et notamment qu'ils participent volontiers aux activités musicales (écoute, leçons, concerts). Pour les enfants implantés cochléaires, on est amené à se demander si l'écoute "électrique" instaurée tôt peut rendre la musique accessible (notamment parce que les enfants ont une plasticité neuronale plus grande et aussi parce qu'au contraire des personnes devenues sourdes à l'âge adulte et ensuite implantées, les enfants n'ont pas de référence en mémoire pour savoir ce qu'ils manquent sur le plan de la musique.

La première question à examiner est celle de la possibilité de reconnaissance de la

musique. On constate que beaucoup d'enfants implantés cochléaires écoutent les variétés : peuvent-ils les reconnaître ? L'expérience décrite a porté sur des enfants implantés cochléaires et adolescents.

Les participants étaient dix enfants implantés âgés de 8 à 18 ans, avec un usage de leur implant de plus d'un an. Ils étaient tous bons utilisateurs, avec une bonne perception et une bonne production du langage. Dix sujets contrôles d'âges appariés ont également participé. Tous écoutaient régulièrement 3 chansons de variétés ou plus (au sein d'une plus grande série).

Les stimuli utilisés étaient choisis parmi quatorze titres généralement aimés par les écoliers et adolescents. Il s'agissait de chansons exclusives d'artistes spécifiques (dans leurs versions canoniques, pas de remix ni d'adaptation). Quatre versions de chaque chanson étaient diffusées lors des essais : d'abord l'enregistrement original, puis le même enregistrement sans paroles (avec toutefois les indices instrumentaux originels), puis la mélodie seule était rendue au piano, puis un accompagnement à la batterie était proposé. Enfin l'enregistrement original était rejoué.

La tâche de reconnaissance musicale était conçue de la manière suivante : les échantillons musicaux étaient présentés un par un. L'enfant bénéficiait d'un temps de réponse illimité. La chanson devait être choisie à partir de l'écran.

Les résultats des évaluations de la musique peuvent être résumés comme suit : les enfants implantés cochléaires aimaient la musique et la tâche à effectuer, quelque soit la précision de leurs résultats.

On observe de plus que les enfants et adolescents implantés cochléaires peuvent identifier la musique à partir d'indices originels, que la plupart n'entendent pas les mélodies, pourtant ils apprécient la musique, en jugent correctement le

côté gai ou triste. Ils ont des difficultés à reconnaître les mots de chansons non familières.

Des enfants implantés plus jeunes ont pu être étudiés aussi, mais différemment. Ils ont été testés avec la musique d'émissions de télévision. Il s'agissait de tâche d'écoute improvisée. Il en ressort que les jeunes enfants reconnaissent les versions originales, mais ont des difficultés avec les versions instrumentales.

La conclusion tient en plusieurs points qui insistent tous sur le fait que la présence d'une surdité chez l'enfant, quel que soit son degré et sa méthode de réhabilitation, ne coupe en aucun cas du monde musical :

- Les enfants, quel que soit leur statut auditif, vivent en direct dans un monde de musique et de mouvement ;
- Ce monde leur apporte du plaisir ainsi qu'à ceux qui produisent la musique ;
- Selon leur statut auditif et leur mode de communication, les enfants se concentrent sur différents aspects de la musique ;
- Le diagnostic de surdité ne doit pas annoncer la fin de l'accès à la musique ;
- Au contraire, les parents devraient utiliser leur créativité pour que leur bébé ou enfant sourd capte la musique de leur communication quotidienne. ♦

*Pr Sandra E. TREHUB, Department of Psychology, University of Toronto, Canada*



# Les “scénarios” possibles de l’annonce du diagnostic

Dr Joël ROY

Transcription réalisée à partir des enregistrements audios

## Pourquoi s’intéresser à l’annonce du handicap ?

Fondation de France, Circulaire ministérielle remodelée en 2002, formations, colloques... On parle beaucoup de l’annonce du handicap et pourtant les professionnels semblent toujours en grande difficulté. De même, l’enquête annuelle de Handicap International montre que 60 % des parents sont insatisfaits de la façon dont l’annonce leur a été faite.

On serait tenté de dire qu’une mauvaise nouvelle reste une mauvaise nouvelle, et qu’il suffirait de s’armer de compassion, empathie et humanisme.

La question de l’aménagement de l’annonce du handicap n’est pas tant d’empêcher la souffrance, parce qu’elle est irréductible, mais de ne pas en rajouter, ni de créer un handicap relationnel et iatrogène à cause de l’annonce.

Or, nous savons aujourd’hui :

- que de la qualité de l’annonce dépend en partie les adaptations de la famille par la suite
- que si la souffrance est inévitable, elle n’est pas forcément traumatique. Si elle l’était à chaque fois, cela voudrait dire que les familles deviennent pathologiques, et qu’il faut les traiter. Or ce n’est pas le cas chez toutes les familles que l’on voit ; on en déduit par conséquent qu’elles se récupèrent.

On différencie là les familles qui auront besoin de soins psychologiques, et celles qui nécessiteront seulement un accompagnement des professionnels de la surdit .

Il n’existe pas de bonne annonce, et le message peut se dire que, de toute évidence, il va  tre mis au pilori par les parents et que, par cons quent, il se sacrifie, sachant que d’autres professionnels viendront par la suite “r parer” et accompagner les parents.

L’autre fonctionnement possible est de faire de cette annonce une rencontre interhumaine, un premier partage entre professionnels et parents dans une situation extr mement difficile qui sera le creuset de ce que l’on va appeler la guidance parentale, quelle que soit l’ quipe qui la mettra en place.

Enfin et surtout, il faut am nager l’annonce : en quoi cela peut-il servir ou desservir l’enfant lui-m me dans sa trajectoire de vie ?

Quel est l’impact de la d couverte d’un handicap dans une famille et la souffrance ?

L’impact d’un handicap sur le d veloppement psychique de l’enfant, la place des professionnels pour arriver   la sp cificit  du diagnostic pr coce et ses pi ges..., telles sont les questions qu’il faut se poser.

## L’impact de la d couverte d’un handicap

On appelle “r v lation” l’annonce initiale du handicap.

Les conditions maximales de r ussite telles que d finies par la circulaire minist rielle de 2002 sont les suivantes :

- r v lation faite au couple dans un lieu ad quat, o  peuvent s’exprimer les  motions
- du temps : plus d’une heure et demie
- un professionnel confirm  dans le diagnostic et la surdit 
- utilisation de mots simples, compr hensibles
-   proximit  du b b  et en lien avec lui, en attendant les questions et non en les anticipant.

Malgr  cela, nous avons des parents choqu s,  branl s, envahis d’ motions, qui vont recevoir un message compl tement brouill  et n’entendre qu’une partie de ce que va leur  tre dit. C’est ce que l’on appelle la sid ration psychique.

Que se passe-t-il   ce moment l  ? Les parents parlent en termes de “*bascule, coup sur la t te, voile qui se d chire*”... Ils accusent le coup et l’imputeront par la suite   la maladresse, la froideur ou la l g ret  de l’annonceur.

Dans leur tête défilent très vite tout un tas d'images et de représentations auxquelles sont accolées des émotions. C'est cela, la sidération psychique : un trop plein d'émotions.

Les représentations les plus simples à comprendre sont les images sociales du handicap, qui surviennent lorsqu'un parent apprend que son enfant n'est pas conforme à ce qu'il attend. Elles sont principalement véhiculées par les médias : l'année du Handicap, le Téléthon, les émissions de "Ça Se Discute"... mais aussi par sa propre expérience, sa famille, etc. Ces images sont chargées d'affects, d'émotions, souvent de l'ordre de l'insupportable, de l'impensable, mais vont très vite disparaître.

Mais la sidération psychique ne se limite pas à ça et il y existe une autre série d'émotions fortes à venir :

- les sensations corporelles : hallucinations, malaises
- défilé de tous les événements négatifs vécus (activité professionnelle ennuyeuse, défauts du conjoint, décès de proches...) qui ne sont absolument pas liés au handicap mais résumés par les parents de la manière suivante : "c'est toujours à moi que ces choses là arrivent".

Les parents vont alors s'appuyer sur deux choses positives pour se tirer de ce trop plein d'émotions :

- le projet d'enfant : bien avant l'annonce de son handicap, les parents avaient une idée de leur enfant, de sa place dans la famille
- l'enfant lui-même : il est important que l'enfant soit présent lors de l'annonce, en lien avec ses parents.

## Que font les parents par la suite ?

Ils vont devoir apprendre à connaître cet enfant, sans repères au départ, et vont par conséquent beaucoup le regarder et l'investir. Un certain nombre d'équipes luttent contre l'hyper investissement, car elles ont l'impression que ce dernier fait le lit de la surprotection. Or cette attitude des parents est nécessaire, utile et structurante, à la mise en place de l'investissement et de l'attachement. Les parents doivent hyper investir leur enfant handicapé pour pouvoir le connaître, et lutter contre voudrait dire lutter contre l'attachement.

## Par où passent-ils ?

En étudiant et en suivant des parents d'enfants handicapés de très près tous les 3 mois pendant 2 ou 3 ans, nous nous sommes aperçus que le chemin des représentations était tout à fait particulier. Ils savent que leur enfant a une difficulté mais ne savent pas quoi en faire, donc ils vont investir ce qui va. Ceux qui travaillent dans le précoce sont parfois étonnés d'entendre les parents dire que leur enfant est comme les autres. C'est le déni du handicap, qui n'est pas pathologique, mais qui est une phase transitoire à la mise en place de l'attachement. Il faut effectivement que ces parents dénie partiellement le handicap pour pouvoir après s'en occuper. ♦

*Dr Joël Roy  
AFREE (association de formation et de recherche sur l'enfant et son environnement)*



# Discussion

Extrait des discussions retranscrites à partir des enregistrements audio

## **Dr Lucien MOATTI**

Nous allons ouvrir la discussion sur les deux interventions de ce matin, le film de la Fondation de France et les différents scénarios de l'annonce du diagnostic que vient de nous présenter le Dr Joël Roy.

Il serait intéressant d'avoir la réaction de familles, car je suis toujours marqué par un proverbe, appris dans mon pays natal, *"la braise ne brûle que si l'on marche dessus"* ! Ceux qui ont *"marché sur la braise"* pourraient peut-être nous dire ce qu'ils en pensent...

## **Mme Adoracion JUAREZ SANCHEZ**

Question au Dr Roy : comment organisez-vous la formation de l'équipe, très concrètement ?

## **Dr Joël ROY**

Mme Cécile Allaire pourrait aussi vous répondre car la Fondation de France a financé un certain nombre de projets de formation.

Il existe plusieurs niveaux : le niveau "intra" et le niveau "inter". Au niveau intra hospitalier, il est nécessaire de permettre aux équipes de réfléchir autour du handicap et de partager l'éprouvé de la difficulté. La formation, c'est se dire que l'on éprouve des difficultés à rentrer dans une chambre pour faire l'annonce, et que c'est la même chose pour les autres collègues. A partir de là, il sera possible de s'épauler et de surmonter la difficulté.

Il est également nécessaire qu'il y ait articulation entre l'annonceur et les

équipes, ce qui n'est pas très facile à organiser. Cela ne concerne pas uniquement l'annonce du handicap, il s'agit de stratégies de service. Ces formations deviennent donc des réflexions sur le fonctionnement institutionnel.

Le second niveau est l'articulation obstétrico-pédiatrique. Il y a encore beaucoup à faire à ce sujet en France. L'articulation médicale est en train de se réaliser, en raison du diagnostic anténatal : les pédiatres rencontrent les obstétriciens, et vice-versa, car ils font partie des mêmes staffs. Par contre, il existe des difficultés à faire se rencontrer les équipes d'infirmières, de sages-femmes et de puéricultrices. Ce fut la guerre entre toutes ces différentes équipes, et cela continue parfois. Les cultures doivent pourtant se rencontrer.

Le troisième niveau, entre l'intra et l'extra, c'est permettre que l'extrahospitalier rentre à l'hôpital, c'est-à-dire que l'on sache un peu ce qui existe et vers qui orienter les personnes. Pour moi, il est évident qu'une annonce est un projet de vie, et qu'il faut parler de ce qui existe et pas uniquement en ce qui concerne le handicap. Il ne faut pas oublier le médecin généraliste, l'éventuel pédiatre etc. Il ne faut pas forcément s'orienter immédiatement vers un service spécialisé car on ne peut pas créer des services spécialisés pour tous les diagnostics, et ce n'est pas forcément utile. Il est tout à fait possible de former les ORL de base, les pédiatres... aux prises en charge précoce autour de la surdit . Cela fait partie de la formation continue.

## **Dr Lucien MOATTI**

Je voudrais préciser que dans "ACFOS" il y a "formation", et qu'au démarrage de ce dépistage, peut-être qu'ACFOS aura un travail à faire pour organiser cette formation...

## **Mme Cécile ALLAIRE**

Parmi les projets que nous avons soutenus il y a effectivement des projets de formation à l'intérieur des services ou entre différents services, avec un intervenant extérieur professionnel qui vient former les différents membres des équipes.

Nous avons pu également financer des projets de formation qui mêlent différents professionnels et services, hospitaliers ou non : ce peut être des personnels de CAMSP ou des bénévoles, des parents qui ont été concernés. Sur des projets plus poussés, il peut y avoir un duo parent professionnel qui intervient au niveau des services. Le professionnel peut proposer aux familles concernées par le handicap de rencontrer un parent qui sera présent en permanence dans une salle prévue à cet effet.

Nous finançons les actions à leur démarrage mais nous insistons pour qu'ensuite elles soient prises en charge dans le cadre de la formation continue.

## **Dr M. F. LEMAN**

Je suis médecin phoniatre dans des établissements spécialisés pour enfants sourds, dont des enfants sourds avec handicaps associés. Mais si je prends la parole c'est pour remercier les deux

intervenants, car je suis par ailleurs maman de deux enfants handicapés. Deux enfants qui sont grands aujourd'hui, 23 et 20 ans. L'un fut polyhandicapé à la suite d'une encéphalite herpétique. J'ai vécu la fuite, puisque lorsque je suis sortie de l'hôpital, après un mois de coma, on m'a juste prescrit 10 séances de kinésithérapie, en me donnant un enfant qui ne parvenait même plus à faire tenir sa tête. J'ai vécu également l'annonce du diagnostic sabotage : "Madame, placez-le. N'allez pas le voir trop souvent, vous arroserez une plante"...

Quand je vois aujourd'hui le film que vous avez présenté, je me dis qu'il y a eu du chemin parcouru. J'espère qu'il est facile de se procurer ce film afin de le montrer à des parents comme à des professionnels, car l'annonce sabotage existe aujourd'hui encore : "Il ne parlera jamais", quand il s'agit d'enfants autistes, comme c'est le cas pour mon deuxième enfant.

Je voulais également remercier le Dr Roy car jamais il n'a parlé de deuil de l'enfant idéal.

Le mot "deuil" est un mot qui m'a révoltée pendant des années, car parler de deuil signifie que quelque chose est fini. Or avec un enfant handicapé, il y a au contraire quelque chose qui commence. Il s'agit de se reconstruire et de construire quelque chose avec lui, qui fera de sa vie quelque chose d'extraordinaire. Même s'il est polyhandicapé et devenu aveugle à l'âge de 20 ans, mon fils, qui est dans une maison d'accueil spécialisée, est un enfant adorable, affectueux, qui me reconnaît à ma voix dès que j'arrive, et qui sait me montrer toute son affection. Heureusement que tout ce que j'ai vécu ne m'a pas complètement cassée, et n'a pas non plus cassé mon enfant.

### **Dr DURIER**

Je travaille dans le service d'audiophonologie de Bordeaux. Une partie de ma

consultation est orientée sur les surdités génétiques, en particulier dans le cadre des syndromes.

Je voudrais faire deux remarques. La première, c'est que lorsque je vais chercher les enfants, ils se trouvent dans une salle qui est commune à la consultation ORL générale. Quand j'arrive, je vois souvent des parents qui ont leurs enfants sur eux, à l'écart des autres. Les autres personnes éloignent leurs enfants. Quand j'arrive et que j'appelle l'enfant par son nom en lui disant "viens avec maman", on voit les parents extrêmement soulagés par le fait que je me comporte de la même manière avec leur enfant qu'avec celui des autres.

La seconde remarque est au sujet d'une maman qui me racontait qu'avec sa petite fille qui avait un syndrome Cornélia de Lange et qui habitait dans un endroit isolé, elle avait beaucoup de mal à trouver quelqu'un qui veuille garder son enfant. Ce syndrome peut être en effet extrêmement marqué physiquement, et personne ne pouvait regarder en face ou toucher cette petite fille. Cette maman me disait toute la lourdeur du regard des autres par rapport à son enfant.

Tous les parents nous disent à quel point il est lourd de faire face au regard des autres. Mes consultations peuvent durer 2h00 ou 3h00, et les parents répètent toujours cette même chose, à savoir que c'est le regard des autres sur leur enfant qui leur fait le plus de mal. Il y aurait un travail très important à faire par rapport aux gens tout-venant, pour qu'on soit capable de regarder ces enfants handicapés comme les autres enfants. Car ce sont des enfants, tout simplement.

### **Dr Yannick LEROSEY (au Dr ROY)**

Je vous félicite moi aussi pour la qualité et la justesse de vos propos. Je voulais juste refaire donner une petite précision : en ce qui concerne la surdité, tout ce que vous avez dit est exact, mais il

faut le replacer dans son contexte, qui n'est pas celui de la maternité, car il n'est pas question d'annoncer un diagnostic de surdité dans une maternité. Le personnel de la maternité n'a pas à annoncer un diagnostic mais bien le résultat d'un test de dépistage. Ce que vous avez dit est tout à fait juste, mais concerne une période de quelques semaines après la maternité.

### **Participante**

Maman d'un enfant sourd, je voulais faire deux réflexions. Premièrement, la sidération au moment de l'annonce du diagnostic est énorme, et nous avons vécu toute cette montée de l'émotion que vous avez décrite. Au moment où l'on nous dit que notre enfant est sourd, on n'entend plus rien, nous non plus.

Cette idée de plusieurs consultations rapprochées, ou de contact avec d'autres parents est fondamentale. Il faut savoir qu'au moment de l'annonce on n'écoute plus rien, on est submergé. Les professionnels nous disent, quelques années après, qu'ils nous avaient expliqué certaines choses, mais il faut bien savoir qu'à ce moment là, on ne les a pas entendues.

Deuxièmement, je souligne que le tissu associatif est extrêmement important pour nous, et que cela nous a permis de nous projeter sur des enfants plus grands, ayant le même diagnostic. Nous avons vécu exactement ce cheminement et je me retrouve très bien dans vos propos. Je me souviens que le fait d'avoir vu un garçon de 11 ans parler, alors qu'il avait le même diagnostic que mon fils, m'a énormément soulagée. Je me suis dit que même si mon fils de 2 ans et demi ne parlait pas, il y avait une possibilité. Je n'ai pas dit qu'il parlerait, simplement que ce n'était pas impossible.

### **Question**

J'ai bien conscience depuis des années qu'il faut annoncer les choses en prenant son temps, en présence des deux

parents et de l'enfant, etc. Mais l'annonce de la surdit  est presque quelque chose de "vieux" par rapport aux annonces faites   partir d'une t che de sang, o  l'on reconvoque quelques jours apr s par exemple.

Dans la surdit , on fait le diagnostic devant les parents, et le plus souvent devant un des parents, car   1 mois, il est rare que le p re ait pris une demi-journ e pour accompagner sa femme et son enfant   une consultation de m decine, qui a  t  pr sent e comme un simple contr le. On se retrouve donc le plus souvent   faire un diagnostic sous les yeux de la maman.

A ce moment l , que faut-il faire ? Doit-on tout arr ter imm diatement et dire   la m re de revenir une semaine apr s si on r ussit   trouver une heure libre, en sachant que la m re va vivre mille maux durant ce laps de temps car elle se demandera ce qui se passe, ou doit-on lui dire imm diatement qu'il y a quand m me un probl me, m me si elle est seule ? Je n'ai jamais trouv  de r ponse valable   cette question. Si vous pouvez m'en donner une, j'en serai ravie ! Comment faire   ce moment l  ?

#### **Dr Jo l ROY**

Cela me fait penser   l' chographiste qui passe sa sonde et qui,   26 ou 27 semaines, d couvre une anomalie. Il a une id e de ce que cela va donner, surtout s'il est  chographiste obst tricien et pas seulement  chographiste radiologue. Va-t-il risquer de mettre imm diatement des mots sur cette id e, et emp cher les autres intervenants de prendre toute leur place, ou se cantonner   son examen ?

De toute mani re, la souffrance est in vitable, quoi que l'on fasse, qu'elle soit distill e sur une semaine ou pas. L'enjeu n'est pas l . Il est  vident qu'il n'est pas agr able de faire souffrir les patients, aucun praticien n'aime  a. Mais cela fait partie du travail. L'important est l'articulation : il y a un pro-

bl me, mais en m me temps il y a quelque chose   faire. Cela ne veut pas dire que l'on va faire intervenir un implant imm diatement en disant "on va r parer", bien s r. Si vous  tes la personne qui teste et pas celle qui fera la prise en charge, il faut pouvoir faire en sorte de laisser la place   ceux qui vont intervenir ensuite. C'est autour de cela que se situe la r ponse. Mais je le r p te, la souffrance est in vitable. Il va aussi falloir que les parents puissent dire ce que  a leur a fait : "on ne nous a rien dit", "on ne nous a pas  coul s"... J'ai bien conscience que cela ne r pond pas compl tement   votre question.

#### **Dr Lucien MOATTI**

Je rejoins tout   fait ce dit le Dr Roy, et je voudrais rajouter que quel que soit le nombre de s minaires, formations, colloques que l'on fera, il n'y aura jamais d'annonce parfaite d'un tel diagnostic. Il y aura toujours un  norme traumatisme. Il faut faire avec et surtout ne pas annoncer un diagnostic et en rester l . Il faut donner une t che aux familles, un objectif. Mais quelles que soient les pr cautions que nous prendrons, ces annonces seront toujours traumatisantes.

J'ai le souvenir d'un p re qui a  t  tellement choqu  quand je lui ai annonc  le diagnostic,   l'H pital Trousseau, que j'ai d  l'accompagner jusque dans la rue pour qu'il reprenne son v hicule. Un mois apr s, un coll gue m'a demand  ce que j'avais bien pu dire   ce monsieur, car il disait qu'on lui avait annonc  le diagnostic tout   trac, qu'on ne lui avait rien dit de faire, etc. Il me demandait pourquoi je lui avais parl  si brutalement. Je sais pertinemment que je ne lui ai pas parl  ainsi, mais il a  coul  ce qu'il a pu  couter, dans cette situation particuli re. Nous ne modifierons jamais cette r ceptivit  des choses. Il faut juste faire au mieux, comme on pense que nous sommes en mesure de le faire.

#### **Mme Nicole GARGAM**

Je suis parent d'une jeune femme sourde de 32 ans. Il a beaucoup  t  question de l'accompagnement des familles, et c'est effectivement indispensable. Je pense aussi que la formation des parents d'enfants sourds est importante. Je profite de l'occasion pour remercier Mme C cile Allaire et la Fondation de France d'avoir soutenu des initiatives de formation de parents, mises en place r cemment par une association   Calais.

Nous avons mis en place un stage de 4 jours pour des parents d'enfants sourds d'environ 11 mois   2 ans. Ce stage a permis aux parents de se r unir pendant 4 jours, avec des professionnels de la surdit , ainsi qu'avec des parents plus  g s, ce qui est tr s important. Discuter avec des parents d'enfants plus grands permet de se projeter vers l'avenir.

Dans le cadre du diagnostic de la surdit , qui est un handicap particulier, il y aura des choix   faire pour l'enfant, par rapport   l'implant, le choix des proth ses, le mode de communication (LSF ? LPC ?), etc. Il s'agit l  d'une complexit  suppl mentaire   laquelle les parents ont   faire face.

Nous essayons de permettre aux parents de faire leur cheminement eux-m mes. Nous souhaiterions que ce type d'initiative soit plus largement r pandu et que l'on puisse travailler davantage en relation avec les professionnels du diagnostic. ◆



# Quels enseignements tirer des premières expériences de dépistage systématique

Table-Ronde : Dr Mireille TARDY, Dr Catherine KOLSKI, Pr Alain ROBIER, Dr Pascal SCHMIDT, Dr Yannick LEROSEY.

Animateur : Dr Bernard DURAND

*Extrait des discussions retranscrites à partir des enregistrements audio*

## **Dr Bernard DURAND**

La maternité est un des seuls lieux où la population est "captive" et où le dépistage va pouvoir se faire de manière à peu près cohérente.

Plusieurs expériences de dépistage sont actuellement en cours sur le territoire français. Certaines sont très anciennes, comme celle du Dr Tardy à Marseille, qui fait du dépistage depuis une trentaine d'années.

Il existe des expériences plus récentes, comme celle de Reims, qui était au départ une expérimentation du service de néonatalogie uniquement. Elle s'est étendue ensuite au site hospitalier de Reims, puis à la région Champagne-Ardenne.

L'expérience du Dr Lerosey est similaire : à partir de l'expérience du site d'Evreux, il a pu développer une pratique du dépistage systématique sur l'ensemble du département de l'Eure, avec pour objectif de l'étendre à la Normandie toute entière. Ces expériences sont plus ou moins anciennes en ce qui concerne le dépistage systématique.

Deux Protocoles Hospitaliers de Recherche Clinique (PHRC) sont également en cours. Il s'agit là d'une phase préparatoire à la mise en place d'une politique de dépistage systématique.

Le premier site est à Tours, dans l'hôpital du Pr Robier à Bretonneau et s'étend à l'ensemble du département de l'Indre et Loire.

L'autre site est celui du Dr Kolski à Amiens, dont l'objectif est également d'étendre l'expérience de dépistage sur l'ensemble de la Somme.

Je voudrai vous poser la question suivante : compte tenu du retard qui a été pris et du fait qu'il existe peu d'expériences du dépistage systématique en France, qu'est-ce qui fait que vous êtes pourtant présents parmi nous pour nous parler de la conduite d'expériences de dépistage systématique ?

## **Dr Mireille TARDY**

En ce qui nous concerne, cette expérience de dépistage fut d'abord locale - quelques maternités -, puis elle s'est étendue sur le département des Bouches-du-Rhône, pour revenir enfin sur Marseille uniquement, étant donné les grandes disparités dans notre département. Il est dommage que le dépistage systématique soit cantonné à une seule ville. Nous espérons que va s'instaurer un dépistage national entièrement systématique.

Deux petites choses nous posent questions dans le projet de dépistage qui est actuellement à l'étude. Je citerai premièrement le "J+2" et la question de

l'annonce d'un problème à une mère. Bien sûr, il ne s'agit pas d'un diagnostic, mais il est quand même difficile pour les mères d'entendre que leur enfant a un problème. C'est ce qui nous a menés à avoir une équipe systématiquement implantée sur les maternités, rattachée à un CAMSP. Le service ORL a en effet été prié de devenir un CAMSP il y a très longtemps en raison du travail de dépistage et de suivi que nous avons instauré.

Ce qui m'interroge en deuxième lieu c'est le problème d'un 1<sup>er</sup> diagnostic prononcé à 15 jours, puis d'un second diagnostic confirmé à 2 ou 3 mois. A 15 jours, nous nous heurterons à la difficulté que rencontreront les mamans pour se rendre à ce rendez-vous, en raison du baby blues et du fait que les interrelations et la connaissance de l'enfant ne sont pas encore terminées.

Je souhaite pourtant que le dépistage se généralise et je suis là aussi pour témoigner de 30 ans d'aide et d'accompagnement des mères, dès la maternité, d'aide au personnel testeur et de l'accompagnement dans le diagnostic, avec une prise en charge immédiate. Je suis là aussi pour remercier, à la fois les parents et les enfants, les patrons des maternités et les pédiatres, ainsi que tout le personnel testeur.

## **Dr Bernard DURAND**

Je vous remercie. Dr Lerosey, votre expérience est relativement récente, même si elle a commencé il y a 5 ans. Il ne s'agit pas un PHRC mais vous avez quand même réalisé une expérience très intéressante. La question des préconisations à faire pour la suite va pouvoir s'appuyer sur des expériences comme la vôtre afin de savoir, compte tenu des objectifs, quelles sont les incitations ou facilitations qui doivent être mises en place afin d'aller plus loin. Ou bien pensez-vous au contraire qu'il est possible d'avoir un modèle standardisé qui s'appliquerait à tout le monde ?

## **Dr Yannick LEROSEY**

Il faut rappeler la raison de notre présence à cette table ronde: nous sommes là pour le dépistage précoce car sa mise en oeuvre n'est pas toujours facile. Rien n'est simple, mais il faut rappeler qu'il y a un grand avantage à prendre en charge très tôt ces enfants, en particulier pour les surdités sévères et profondes. Cela ne se discute pas, c'est la base même du dépistage. Plus on prendra les enfants en charge tôt, et d'une manière efficace - c'est ce dont nous allons discuter - meilleurs seront les résultats à terme.

Nous avons vu en 1999 que le rapport de l'ANAES parlait déjà d'expériences dans d'autres pays, et parlait de mettre des expériences sur pied en France. C'est pourquoi nous avons mis en place à la maternité d'Evreux (2000 accouchements/an) en 1999 une expérience de dépistage. Devant les premiers résultats, nous avons décidé de généraliser le dépistage en se faisant aider par le Conseil Général, le Conseil Régional et la DRASS de Haute Normandie.

Notre protocole est le suivant: jusqu'en 2003 nous travaillions uniquement par otoémissions. Nous redirons très rapidement quelle est la différence entre otoémissions et potentiels évoqués automatisés (PEA). Une feuille d'in-

formation est remise en consultation pré-natale aux mamans, expliquant que leur enfant aura un test de dépistage lors de son séjour à la maternité. Nous travaillons à J+3 car nous faisons des otoémissions. Je ne vais pas rentrer dans les détails techniques aujourd'hui. Nous refaisons un test aussitôt si le 1<sup>er</sup> test de dépistage n'était pas satisfaisant.

## **Dr Bernard DURAND**

Vous avez réalisé une présentation des différentes techniques de dépistage...

## **Dr Yannick LEROSEY**

Il existe deux manières de dépister: les OEAP et les PEA. Le but de l'OEAP est d'envoyer un petit son par l'intermédiaire d'un émetteur-récepteur situé dans l'oreille. On envoie un petit stimulus à l'oreille interne. La cellule ciliée externe de l'oreille interne, si elle fonctionne normalement, va renvoyer un autre petit son qui va être capté par le récepteur. Ce "petit son" est l'otoémission. On ne teste que l'oreille interne. Avec le PEA on envoie également un stimulus mais il s'agit alors d'enregistrer l'activité des centres de l'audition. On peut dire qu'il s'agit d'un "électroencéphalogramme de l'audition". On teste donc l'oreille interne, le nerf et les premiers centres relais de l'audition. Voici très schématiquement la différence entre les deux tests.



Notre protocole se rapproche donc de ceux de mes autres collègues. Nous avons informé la population par voie de presse, télévision, informations régionales etc. Si le test est suspect nous reconvoquons l'enfant à 1 mois pour un nouveau test par otoémissions avec consultation médicale. En effet, si ce test à 1 mois est toujours suspect, il faut alors prendre en charge enfants et parents car le risque de surdité se précise. Nous faisons donc un PEA diagnostique et une audiométrie dans les semaines qui suivent ce 2<sup>nd</sup> test de dépistage.

Les résultats: nous en sommes à 17 000 naissances environ.

Protocole par OEAP: les résultats pour les 11 000 premières naissances sont les suivants: nous avons testé plus de 98% des enfants nés à la maternité; nous avons reconvoqué 3% des d'enfants: 2,33% pour un dépistage suspect, les autres pour un test non fait. Dans une très grande proportion, les parents sont revenus faire le 2<sup>nd</sup> test (85%). Il y a vraiment une adhésion importante des parents à ce dépistage. Nous avons fait 36 tests suspects après le dépistage. Au bout du compte, nous avons détecté 18 surdités. Ce qui est également très important, c'est que

nous avons couvert la quasi-totalité de la population de nouveau-nés (99,42 % des enfants ont été testés).

#### **Dr Bernard DURAND**

Dr Schmidt, votre expérience et votre protocole sont semblables aux autres, à une petite différence de vocabulaire près : vous parlez de "test positif", non pas quand il y a une suspicion de détecter une surdité, mais quand le test est réussi.

#### **Dr Pascal SCHMIDT**

Nous sommes effectivement tous en phase là-dessus car chacun de notre côté nous avons une expérience et un long passé de diagnostics et d'annonces de diagnostics. Il nous est arrivé par le passé de faire des diagnostics précoces - et malheureusement aussi des diagnostics tardifs. Nous accompagnons les parents, nous voyons grandir les petits, ce qui est une des satisfactions de notre métier.

Il existe une différence, qui est à l'avantage des enfants que nous avons pu reconnaître pour ce qu'ils sont très tôt, car cela permet à leurs parents de s'occuper d'eux et de voir leur petit en comprenant ce qui se passe. La question du pourquoi est évidemment résolue pour nous. Il reste maintenant à savoir comment faire. Nous savons déjà qu'il faut faire du dépistage, et qu'il faut de l'argent. Le financement est indispensable et indissociable des choix protocolaires qui ont été faits. Si l'on vous donne de l'argent pour acheter une machine qui fait des otoémissions, vous allez en faire. Si l'on vous en donne un peu plus vous serez tentés de faire des PEA également. L'argent est vraiment le nerf de la guerre.

Nous avons connaissance d'une possible ouverture budgétaire et nous avons défini notre protocole en fonction de ce que nous pouvions espérer avoir. Nous ne cherchons donc que les enfants dont l'audition, insuffisante à leurs besoins, les met en danger. Ce

sont des enfants dont les pertes bilatérales ne leur permettent pas d'entendre la voix faible. L'objectif était bien de pouvoir commencer tout de suite. Nous n'en pouvions plus d'attendre. Nous avons donc essayé de structurer notre programme pour générer le minimum de surcoût en temps humain et en matériel.

Les appareils que nous utilisons vérifient l'audition. La seule chose qu'ils savent dire, c'est que si nous avons une otoémission, c'est que probablement l'oreille est bonne de ce côté là. Si nous avons un PEA également. C'est cela que l'on explique aux parents et que l'on demande à vérifier, si nous n'avons pas pu vérifier convenablement l'audition car le test a échoué.

A aucun moment il n'est question de surdité. Il s'agit d'un test de dépistage. S'il n'a pas réussi, ce n'est pas que l'audition n'est pas bonne mais que la vérification ne l'est pas : c'est ce que nous disons aux parents.

Du fait de notre financement régional nous avons vocation à faire un dépistage au niveau d'une région, ce qui pose le problème du suivi des cas après la sortie de la maternité, qui est l'unique endroit où nous avons tous les enfants "sous la main" durant 3 jours seulement. Voilà pourquoi nous sommes obligés de parler de J+2. A titre d'exemple, depuis 1999, les ORL d'une maternité en Champagne-Ardenne disent aux parents qu'ils veulent vérifier l'audition de leur enfant, mais que n'étant pas équipés de la machine adéquate, les parents doivent revenir à l'hôpital : 35 % seulement des familles reviennent...

Notre expérience est émergente, nous avons commencé en janvier 2004 pour la 1<sup>ère</sup> maternité. Nous sommes présents dans toute la région depuis mai 2004 seulement. Nous avons quasiment 14 000 naissances à la mi-novembre. 12 000 enfants environ sont éligibles pour le dépistage, c'est-à-

dire qu'ils étaient dans la maternité au moment où celle-ci avait commencé à le mettre en place. Nous avons un taux d'exhaustivité qui se rapproche de celui de mes collègues. Un point à signaler : nous ne cherchons pas les "surdités unilatérales" : cela signifie qu'une oreille entend, donc c'est de l'audition.

#### **Dr Bernard DURAND**

Nous allons passer maintenant aux PHRC d'Amiens et de Tours.

Pr Robier, vous avez mis en place un PHRC en mobilisant apparemment toutes les ressources du département.

#### **Pr Alain ROBIER**

Un Programme Hospitalier de Recherche Clinique est quelque chose d'assez compliqué. Je voudrais dire en préambule que ce travail a pour base une longue expérience de l'école toulousaine et de l'hôpital pédiatrique dans la prise en charge des surdités. Je rends d'ailleurs hommage au Dr Ployet qui depuis de nombreuses années avait mis en place un certain nombre de structures.

Le travail que nous avons réalisé en premier lieu était celui de la création d'un réseau. Un Réseau ce n'est pas que "des gens qui se connaissent" mais c'est une véritable structure administrative qui prend corps actuellement et qui va devenir une vraie structure transversale entre l'activité libérale et hospitalière des CHU. Le but réseau était de définir ses objectifs, car ce n'était pas très facile au départ. Cela a permis la rencontre, de manière régulière, de tous les professionnels qui s'occupaient de surdité sur le département. Ceci est très important, comme l'a dit M. Roy auparavant, au niveau de la formation continue un réseau est un organe de formation continue qui est sollicité régulièrement pour des cours, à l'école des sages-femmes par exemple.

Ce réseau a eu pour premier objet de s'occuper du dépistage, car nous sommes tous confrontés au retard diagnostique et à ses catastrophes psychologiques pour l'ensemble de la famille. On sait tous les difficultés que rencontrent les professionnels qui prennent en charge ces surdités diagnostiquées tardivement.

Le PHRC est un programme de recherche clinique financé par le Ministère. Il faut se remettre dans le contexte: le PHRC débute en 2001 mais le dossier a été présenté en 2000, et l'idée date de 1999 et même d'avant. La technique que nous avons utilisée étaient forcément celles des otoémissions acoustiques, car la seule réellement disponible à cette date. Toutes les cliniques sont équipées et ce sont les puéricultrices, ou l'équipe de gynécologie et de sages-femmes qui font les tests, en 1<sup>ère</sup> ligne. Il ne s'agit pas du travail du seul CHU. Plusieurs maternités sont concernées: la maternité d'Amboise, de Chinon par exemple, c'est-à-dire qu'il a fallu harmoniser des logistiques assez différentes.

Derrière cette "1<sup>ère</sup> ligne", le service ORL lui-même, c'est-à-dire le site référent, va prendre en charge dès le 2<sup>nd</sup> test (le re-test), l'ensemble de la famille pour la phase pré-diagnostique, (PEA), puis diagnostique.

Il nous a fallu imaginer un fonctionnement pour le secteur libéral, ceci a été au travers de l'URCAM et du FAQS (fonds d'aide à la qualité des soins de vie) qui permet de financer l'équivalent pour le système libéral. Ce système ne vit actuellement que parce que le PHRC est là, ce qui va poser un problème dans quelques mois.

Le PHRC a débuté au 15 septembre 2002 et devrait se terminer au 15 septembre 2005 (3 ans). Sur les 13 606 enfants nous avons pu tester 13 584 enfants par OEA c'est-à-dire que certains tests n'ont pu être réalisés, par

exemple pour des enfants qui ont été transférés hors région pour des problèmes divers. Peu de refus furent enregistrés, nous avons donc 0,23 % des enfants qui n'ont pu être testés pour la 1<sup>ère</sup> otoémission.

La 2<sup>ème</sup> otoémission: au total, 180 enfants (1,23 %) avaient une absence d'otoémission. Cette 2<sup>ème</sup> otoémission est réalisée pendant le séjour à la maternité quand cela est faisable ou par convocation le plus rapidement possible, mais le taux de reconvoation est assez faible. 93 enfants ont nécessité une convocation pour la prise en charge au site référent pour un PEA. Dès ce stade là, nous sommes donc dans un cadre médicalisé, ORL, équipe audiologique, avec toutes les structures et toutes les stratégies.

Le taux de couverture est donc de plus de 99 %: nous sommes tous autour des mêmes chiffres.

### **Dr Bernard DURAND**

Parlons maintenant de l'expérience du PHRC d'Amiens qui a comme particularité d'avoir essayé d'étudier 2 populations: une qui est effectivement dépistée très précocement à J+2/J+3 et une autre qui est dépistée à 8 semaines.

L'autre aspect de la recherche est que vous vous êtes polarisés sur l'aspect psychologique de cette induction de suspicion que l'on met dans la tête des mères. Il ne s'agit pas, vous avez tous insisté là-dessus, de parler de surdité, mais du bon fonctionnement de la fonction auditive. Pour autant, à partir du moment où l'on dit aux parents qu'il faudra refaire un examen, on induit quelque chose d'angoissant. Est-ce cela que vous avez essayé d'étudier ?

### **Dr Catherine KOLSKI**

Notre étude de recherche est située en Indre et Loire, dans le cadre d'un PHRC. Le promoteur est le CHU d'Amiens. Cela concerne également d'autres structures qui sont coordonnées en réseau. Ce

réseau comprend les 6 maternités du département de la Somme (7 500 naissances/an), 5 cabinets de médecins ORL libéraux qui ont participé à ce projet, les services de la PMI, l'Université de Picardie, et notamment les Pr de Psychologie de l'Université et le Pr Vivandraum et le Pr Barbara Letrian qui ont piloté notre étude sur le plan psychologie, le CREDA (centre de rééducation des enfants déficients auditifs) et enfin l'Observatoire Régional de la Santé, qui reçoit et saisit tous les questionnaires issus des maternités.

### **Dr Bernard DURAND**

Vous insistez beaucoup sur l'information des professionnels.

### **Dr Catherine KOLSKI**

Un programme de dépistage systématique ne se met pas en place facilement. Cela doit être réfléchi. Nous avons mis 2 ans à élaborer et à construire ce projet. Dans ce programme de dépistage, les tests sont certes très importants, mais ce que nous devons faire avant ou après l'est encore plus.

Ce que nous faisons avant, c'est une campagne d'information. Il faut absolument informer tous les professionnels de la mise en place de ce programme. Nous avons eu la chance que la Caisse Primaire d'Assurance Maladie de la Somme nous finance l'achat de 3 appareils et nous permette de diffuser dans leur bulletin, qui est lu par tous les médecins du département (pédiatres, ORL...) un article expliquant la mise en place de ce programme.

L'information des familles est également essentielle. Dans notre protocole, les familles sont informées dès l'arrivée en maternité de l'existence de ce programme de dépistage. Elles reçoivent une information orale et écrite. Tout le personnel de la maternité également informé.



L'information est donc destinée aux acteurs comme à tous les professionnels qui vont graviter autour de l'enfant.

La seconde phase essentielle est la formation des professionnels. Il est important de mettre en place ces formations qui ont pour objectif de former des professionnels qui seront performants sur le plan technique afin de diminuer les tests positifs, mais également compétents au niveau des parents, car ce sont eux qui recevront les premières questions au moment du dépistage. Ils doivent avoir une connaissance de ce qu'est l'audition, une connaissance de l'enfant sourd et de ce qu'est la surdité. Il va en effet falloir qu'ils trouvent les mots justes pour répondre aux questionnements des mamans.

#### **Dr Bernard DURAND**

Je vous remercie. Deux idées ressortent particulièrement de tout ce que vous avez dit, et elles sont pour moi importantes. D'abord la question du financement, condition indispensable, en particulier quand on veut se mettre en réseau. A l'inverse, le fait de se mettre en réseau permet peut-être également d'obtenir de nouveaux financements. Je crois que cela s'est déroulé ainsi au niveau de l'URCAM.

Ensuite, la question de l'information et des intervenants : quels intervenants pour le dépistage précoce ? Orthophonistes, infirmières, sages-femmes...

Quels sont donc les partenaires financiers qu'il va falloir mobiliser pour obtenir une politique de santé publique en matière de dépistage ? Car ce n'est certainement pas la Sécurité Sociale qui le prendra en charge.

#### **Dr Mireille TARDY**

Je pense que dans le cadre d'un dépistage systématique, il faut tout d'abord mobiliser les Conseils Généraux qui ont tous inscrit la prévention dans leurs missions. Actuellement les Conseils Géné-

raux et Régionaux devraient pouvoir être partie prenante du dépistage. Ils peuvent intervenir sur 2 plans. Le premier est le financement du personnel, soit par vacation, soit en salariat. Ils peuvent également financer du personnel dans le cadre de la PMI (infirmières, puéricultrices, aides-puéricultrices, médecin ORL...).

A Marseille par exemple, le dépistage en école maternelle est fait par des médecins ORL vacataires, après avoir été fait par des orthophonistes. Les orthophonistes ont arrêté car en école maternelle, crèche, centre aéré ou pouponnière, il y a beaucoup trop d'otites séro-muceuses ou de problèmes surajoutés ou acquis. Ce sont donc des médecins ORL vacataires dépendant du Conseil Général qui font ce dépistage. Au niveau des maternités par contre, ce sont des personnels PMI détachés au CAMSP ou du personnel AMP (Aide Médico Psychologique) dans le cas d'un CAMSP hospitalier comme le nôtre.

Les Conseils Généraux doivent aussi pouvoir vous financer les appareils : cela rentre dans leurs attributions, ainsi que, dans le cadre des PEA, les consommables. Les consommables sont en effet très chers, dans le programme national expérimental comme pour les personnes qui souhaitent faire ce type de dépistage. Nous avons, dans notre évolution de protocole durant 30 ans, commencé par le le babymètre de Veit et Bizaguet, les otoémissions et les PEA (qui vont être remplacés par ceux du programme national). Si nous n'avions pas eu le soutien du programme national, le Conseil Général des Bouches-du-Rhône nous finançait quand même complètement les consommables, qui sont quand même de l'ordre de 7 euros quand on parle de 53 000 naissances/an.

Les groupements d'intérêt sanitaire sont aussi une nouvelle manière d'imaginer un financement, en regroupant à la fois les centres hospitaliers, les libé-

raux, les cliniques privées et également les centres médicaux sociaux.

#### **Dr Bernard DURAND**

Je vais vous poser une question de néophyte : vous parlez de groupements d'intérêt sanitaire, est-ce que cela recoupe la notion de réseau dont vous parliez tout à l'heure ?

#### **Pr Alain ROBIER**

Je ne crois pas mais je ne connais pas très bien le fonctionnement de ces nouvelles structures. Les réseaux ont aussi cette possibilité : ils pourront être financés de manière unique. Il y aura une fusion en amont des financements qui viennent actuellement de l'URCAM au travers des FAQS et des financements qui viendraient par l'ARH au niveau d'un guichet unique. Je crois donc qu'on parle un petit peu de la même chose et que les structures sont équivalentes. Il faut que cette activité rentre dans ce type de structures pour pouvoir se connecter sur les différentes sources de financement.

#### **Dr Bernard DURAND**

Dr Lerosey, vous avez essayé de mobiliser le Conseil Régional récemment ?

#### **Dr Yannick LEROSEY**

Nous allons chercher l'argent où nous pouvons, nous avons tapé à toutes les portes possibles. Dans la situation actuelle, sans directives nationales, nous voyons qui peut nous aider. En haute Normandie, c'est essentiellement le Conseil Régional qui nous soutient. Je n'ai pas de conseil particulier à donner, mais il faut vraiment essayer partout...

#### **Dr Pascal SCHMIDT**

Je suis entièrement d'accord ! Tout est bon à prendre. Il existe de nombreuses possibilités : il peut s'agir de mécénat d'entreprise, un club comme le Kiwanis (je sais qu'il y a au moins une maternité en France dont le pédiatre fait le dépistage auditif grâce à une association comme celle-là), tout est bon. Nous

savons de toute manière que le financement à l'échelle nationale n'interviendra que tard. Et pendant ce temps là, les enfants naissent...

## **Dr Bernard DURAND**

Pensez-vous que le dépistage sera le fait d'initiatives locales pendant plusieurs années encore ? Est-ce qu'une politique nationale définie, standardisée, va faciliter les choses ou faut-il avoir au contraire une politique d'incitation des initiatives locales pour qu'elles se généralisent ?

## **Pr Alain ROBIER**

Je ne voudrais pas que l'on soit en train de brouiller les cartes par rapport au plan CNAM qui se met en place. Nous ne sommes pas du tout en opposition. Ce sont des conditions historiques, "à la française", qui font qu'il existe des expériences, que nous vous faisons partager actuellement. Mais il est nécessaire de passer à un échelon national. De nouvelles techniques apparaissent également : nous avons tous commencé avec les otoémissions et nous introduisons progressivement au moins une part de PEA automatisés. Nous travaillons également avec la CNAM et le Ministère pour déboucher sur une plus large échelle. Un travail se met en route, dont M. Garabédian a fait part hier, mais il n'y a pas du tout opposition entre les uns et les autres. Les structures qui ont débuté doivent survivre, et nous essayons par tous les moyens de prolonger notre action, sachant que les PHRC ont une date de clôture.

## **Dr Bernard DURAND**

Vous avez beaucoup parlé de formation des personnels : qui va pratiquer ce dépistage systématique ? Comment envisagez-vous les choses dans l'état actuel de la vie hospitalière, ou de maternité de niveau III, où les personnes ont déjà du mal à faire face au quotidien à la charge de travail ?

## **Dr Catherine KOLSKI**

Je vais parler de l'expérience du département de la Somme. Nous avons mis en place deux stratégies de dépistage qui se sont succédées : une stratégie de dépistage où le test est réalisé très précocement (J+3) à la maternité et une seconde où le bébé quitte la maternité avec un rendez-vous dans un site de dépistage où le test est fait à 2 mois.

Au niveau de la maternité, les tests sont réalisés par des professionnels tels que puéricultrices, sages-femmes ou infirmières. Nous n'avons pas donné de directives particulières quant au personnel qui devait ou pas faire les tests de dépistage. Nous avons laissé les maternités s'organiser en fonction de leurs possibilités. Dans certaines maternités, seules les sages-femmes font le test, dans d'autres ce sont les puéricultrices et les infirmières qui s'en chargent. Par contre, nous avons insisté pour que tous ces professionnels soient formés avant.

Dans le second cas, l'information est toujours donnée en maternité. Les parents se voient proposer une liste de sites de dépistages dans lesquels ils peuvent se rendre pour que le test soit réalisé à l'âge de 2 mois. Parmi ces sites, ils peuvent choisir les consultations ORL du CHU d'Amiens et d'Abbeville, deux centres médico-sociaux et également 5 cabinets de médecins ORL libéraux dans la Somme qui participaient au programme de dépistage. Les parents sortent de la maternité avec leur rendez-vous pour le centre de dépistage. Pourtant, sur l'ensemble de la population dans laquelle les parents ont donné leur accord pour participer à l'étude, seuls 50 % est venue effectuer les tests.

## **Dr Bernard DURAND**

C'est vraiment là quelque chose qui plaide pour le dépistage à J+3.

## **Dr Catherine KOLSKI**

Je pense qu'effectivement l'exhaustivité est meilleure quand le test est réalisé à la maternité.

## **Dr Bernard DURAND**

L'aspect technique de la formation des professionnels, à savoir le maniement des appareils, évolue rapidement. Vous nous avez en effet montré des appareils qui associaient otoémissions et PEAA. Quel temps prend cette formation technique ? Nous parlerons ensuite de l'autre aspect essentiel de la formation.

## **Dr Yannick LEROSEY**

La technique est assez rapide à apprendre, puisque qu'après 4 ou 5 tests on peut considérer que l'on peut dépister, d'un point de vue technique uniquement.

## **Dr Bernard DURAND**

Quelle est l'autre priorité de la formation du personnel ?

## **Dr Pascal SCHMIDT**

La priorité est de savoir ce que la personne fait quand elle réalise le test. Il faut avoir un minimum d'informations sur l'audition et sur la surdité. Il faut savoir ensuite ce qu'il ne faut pas dire, ce que signifient un test réussi et un test échoué. C'est le plus important car seules des choses vraies doivent être dites. Pas de "il est peut-être sourd" ou de choses du même ordre. C'est en définitive cet aspect communication qui prend le plus de temps. Si n'importe qui peut devenir un bon testeur en peu de temps, on apprend en revanche toute sa vie en ce qui concerne l'aspect communication.

## **Dr Bernard DURAND**

Cet aspect psychologique du dépistage et le risque de créer une inquiétude chez les mères qui peut perturber les relations parents-enfants est importante. Je vous pose à tous cette question : vous insistez beaucoup sur l'information des familles. Cet examen de l'audition ne peut se faire sans la mère,

à l'inverse d'un test de Guthrie par exemple ou d'un examen neurologique ou médical banal, pour lequel on n'informe pas systématiquement les parents. Pourquoi valoriser à ce point cette recherche d'une fonction banale qu'est l'audition ?

#### **Dr Pascal SCHMIDT**

Nous n'avons pas souhaité valoriser ou mettre à part l'audition. Simplement l'examen clinique est un tout que nous faisons avec un stéthoscope, ses mains et ses yeux. L'examen de l'audition nécessite lui de faire venir une machine. Il est un peu à part sur le plan technique, mais il n'y a pas de valorisation particulière. La démarche que nous devons avoir pour réaliser cet examen ne doit pas être différente de celle des autres.

#### **Dr Mireille TARDY**

Je pense que la démarche est différente sur plusieurs plans. Tout d'abord par rapport à un examen clinique que va faire le pédiatre ou la puéricultrice - un test de Guthrie par exemple -, la grande différence est que le pédiatre voit rapidement ce qui se passe en manipulant le bébé, alors que nous, nous intervenons avec une machine. C'est aussi pour éviter cette médicalisation qui va ensuite être très difficile à effacer dans l'esprit des parents que nous gardons sur Marseille le test de stimulation sonore - dont j'ai beaucoup apprécié que M. Moatti pense qu'il n'était pas si mauvais que cela -, puisque effectivement durant les 15 ans où nous l'avons appliqué dans l'attente des otoémissions (arrivées en 1995) nous avons eu la même proportion de surdités profondes et sévères dépistées que maintenant avec les otoémissions ou avec l'essai que nous avons fait avec les PEA. Mais ce test sonore a l'avantage de manifester à la mère les possibilités qu'a son enfant : elle voit quelque chose, elle voit l'enfant réagir, et même quand il ne réagit pas à 60 dB ou 70 dB, on peut monter un peu à 100 dB en espérant qu'il y ait une réaction. On se

trouve alors dans une scène de communication et d'interrelation qui est fondamentale.

Je voudrais revenir au problème du personnel et de la formation : depuis 30 ans, le personnel à Marseille est composé d'orthophonistes. En effet, l'objectif de la formation était de respecter la parentalité, l'apparition et le développement des interrelations mais aussi de dépister et d'informer sur les signes d'appels. Il s'agit là d'une information capitale à donner aux mères. Nous avons beaucoup parlé hier de surdités évolutives ou tardives : dans notre expérience, nous voyons que l'enfant est souvent amené à 4, 5 ou 6 mois par la mère alors qu'il avait une audition normale à la naissance (TSS, otoémissions, PEA). Mais au 4<sup>ème</sup> mois la maman a vu qu'il se passait quelque chose et elle a su ce que cela signifiait. Elle nous amène alors en consultation son enfant, qui est effectivement en train de développer une surdité qu'il n'avait pas à la naissance. Dire les signes d'appel, parler de la surdité et de ses conséquences sur le langage, parler des remèdes à y apporter et pourquoi... tout cela est fondamental. Il nous a semblé que les orthophonistes étaient les plus compétentes pour parler de cela, et il y a maintenant 25 ans qu'elles sont "au chevet" de l'enfant et de sa maman dès le berceau.

Je voudrais également dire que dans le cadre du programme national qui va s'appliquer à Marseille, nous avons réfléchi avec les maternités et les référents ORL sur la question des personnes à former. Nous gardons bien sûr les orthophonistes qui seront formateurs, mais beaucoup de pédiatres et d'obstétriciens avaient également pensé aux auxiliaires de puériculture. Une grande bataille est en cours, je ne sais pas ce qu'il en est dans les autres centres expérimentaux, en raison du fait que, d'après les textes de 1993, les auxiliaires de puéricultures n'ont plus le droit de faire des examens. Elle n'au-

raient donc plus le droit de faire ce type d'examens où pourtant, à l'inverse des otoémissions, il n'y a pas d'introduction de quoi que ce soit dans le corps de l'enfant puisque l'on colle des électrodes et un petit casque. Il serait dommage qu'elles n'aient pas le droit de réaliser ces examens car elles sont les plus proches des familles à ce moment là, et ce sont également celles qui ont le plus de temps.

#### **Pr Alain ROBIER**

Je voudrais dire qu'il y a peut-être une différence entre la façon avec laquelle est organisé le travail dans une maternité de CHU avec plus de 3 000 naissances et celle des unités plus petite. Dans un dépistage systématique, il faut harmoniser le travail sur toutes les unités. Si on veut faire un dépistage systématique, il faut le faire partout, avec une mosaïque de professionnels qui seront amenés à faire ce test dans des conditions très différentes. Un grand travail initial doit donc être réalisé pour mettre en route un tel système, ce travail de formation initiale doit également se doubler de celui de la formation continue, car le personnel va tourner, et l'on sait qu'il faut intervenir régulièrement si nous ne voulons pas assister à des dérives. Gérer tous ces aspects techniques et humains est un travail de tous les instants.

#### **Dr Bernard DURAND**

Le travail est effectivement difficile car si apprendre à manier des appareils est relativement aisé, apprendre à accompagner une mère, apprendre à regarder, à avoir la distance adéquate est beaucoup moins évident.

#### **Pr Alain ROBIER**

Les personnes qui font ce travail sont très valorisées par rapport à l'équipe. Il faut ensuite gérer la continuité du dépistage, sur la semaine, le mois, l'année. Il est vrai qu'il existe des problèmes de gestion du temps de travail qui font que nous avons dû dégager du temps supplémentaire au niveau des PHRC -

cela nous a valu quelques batailles avec l'administration. Mais quand on travaille avec l'encadrement d'un service pour organiser tout cela, celui-ci trouve rapidement des personnes qui ont la faculté relationnelle nécessaire à l'accomplissement de cette tâche. Ce choix est primordial.

## **Dr Bernard DURAND**

La question qui sous-tend tous les débats depuis hier est celle de l'aspect iatrogène de ce dépistage précoce. Vous avez essayé de l'évaluer dans l'expérience du PHRC d'Amiens ?

## **Dr Catherine KOLSKI**

Je voudrais auparavant reparler de la question de la formation car c'est essentiel. Dans le cadre de notre PHRC nous avons formé des professionnels, qui doivent savoir ce qu'il faut faire avant, pendant et après le test.

Les professionnels se demandent ce qu'ils vont devoir faire pour la mise en place du dépistage. La réponse que nous leur avons apportée n'est peut-être pas la meilleure, mais nous leur avons d'abord dit que même si les mères arrivant en maternité ont déjà reçu une information écrite, il est toujours important de réexpliquer le principe du test (que nous allons toucher au bébé etc.). Il faut absolument que la mère comprenne ce que l'on va faire et la rassurer par rapport à l'innocuité du test : cela ne fait pas mal. C'est évident pour nous mais il est important de le redire. Il ne faut bien sûr pas parler de surdité mais d'audition, car à ce moment là, nous n'avons rien dans les mains qui nous permette de parler de surdité.

Vient ensuite la réalisation du test de dépistage en lui-même (Diapos). Le professionnel qui a fait le test va devoir en expliquer le résultat. Nous n'utilisons dans notre programme de dépistage que l'enregistrement des otoémissions acoustiques provoquées (OEA), et le résultat est simple : soit nous avons une

réponse, soit nous n'en avons pas. Quand on explique le résultat d'un test où nous n'avons pas de réponse, il faut tout de suite dire à la mère - car c'est la vérité (cf les faux-positifs) -, qu'il reste peut-être un peu de débris dans le conduit, ou un peu de liquide dans l'oreille moyenne qui empêche d'enregistrer la réponse, même si elle est présente. Il est important de minimiser l'inquiétude parentale mais aussi d'informer sur les suites et dire que des examens complémentaires sont nécessaires pour s'assurer que tout va bien. Les parents comprennent bien que si nous devons faire des examens complémentaires pour s'assurer que tout va bien, c'est que l'on n'est pas en mesure, à ce moment là, de leur dire que tout va effectivement bien, et qu'il y a peut-être quelque chose qui ne va pas. Mais il vaut mieux le dire ainsi que de dire *"il est peut-être sourd et il faut faire des examens complémentaires pour le savoir"* !

Il faut également savoir détecter les parents qui ont été mis en difficulté par cette annonce. Les parents sont en effet inquiets, ils ont bien compris qu'il y avait peut-être un problème, mais ils ne savent pas quoi. Il faut donc savoir les repérer et leur apporter un soutien, qu'ils acceptent volontiers quand on le leur propose.

## **Dr Bernard DURAND**

Parlez-nous un peu de vos résultats concernant les effets psychologiques.

## **Dr Catherine KOLSKI**

Il est important de veiller à ce qu'il y ait une cohérence entre le discours qui est tenu à ce moment là et les actions qui vont être entreprises ensuite par les différents professionnels que les parents vont être amenés à rencontrer.

Je vous resitue notre objectif de recherche : nous avons mis en place 2 stratégies et nous avons évalué les résultats pour chacune d'elles et les conséquences de ce dépistage sur la

relation parents-enfants, au travers de l'anxiété maternelle et de la qualité des interactions précoces selon le moment où le dépistage a été réalisé (précocement en maternité à J+3 ou plus tard à 2 mois). Je vais vous présenter les résultats préliminaires.

Au niveau de l'anxiété maternelle : nous n'avons pas trouvé de différence significative entre les tests réalisés à la maternité ou à 2 mois.

Si on regarde l'anxiété maternelle en fonction du résultat du test de dépistage (quand il n'y a pas d'otoémission, soit dans une oreille, soit dans les deux), on observe alors une augmentation significative des scores d'anxiété et des scores à l'échelle NADRS (qui mesure la dépression).

Si on analyse le niveau d'angoisse maternelle en fonction du résultat du test et de la période de dépistage, on observe que l'anxiété est d'autant plus importante que le résultat s'avère positif lors de la période néonatale.

Si l'on compare la qualité des interactions mère-enfant en fonction de la période de réalisation du test, nous n'avons pas trouvé de différence significative entre les 2 périodes.

(...)

Ce que l'on peut dire en l'état actuel des résultats c'est que l'annonce d'un résultat positif engendre une anxiété chez les mamans mais au niveau de la période, les mêmes effets psychologiques sont observés, que l'on fasse le dépistage à j+3 ou à 10 mois.

## **Dr Yannick LEROSEY**

Il est logique que cela engendre de l'anxiété. Mais la différence entre les deux période est minime (2% d'anxiété en plus à J+3), et il faut redire tous les avantages qu'il y a à faire ce dépistage à la maternité : on peut tester tout le monde et l'enfant est beaucoup plus

calme. Il devient beaucoup plus difficile de faire ce type de test dès l'âge de 6 semaines. La maternité est vraiment le lieu et le moment idéal pour faire ce dépistage.

#### **Dr Bernard DURAND**

Nous sommes bien d'accord, et cela a été dit et répété : nous ne parlons pas de surdité à ce stade. Nous devons être très vigilants sur la manière dont nous écoutons et nous devons veiller à ne pas dire trop de choses. Mais la question qui se pose, pour les enfants qui doivent être retestés, c'est comment accompagner les mères ? La question, évoquée par le Pr Garabédian hier, était celle du délai d'attente. La réalité du terrain est-elle aussi dramatique que celle qu'il évoquait ? (délai d'attente de 3 mois etc. )

#### **Dr Yannick LEROSEY**

Il est certain qu'à partir du moment où nous mettons en place un dépistage, il faut que nous soyons sûrs de pouvoir mettre en place la suite, à savoir que chaque centre doit s'assurer qu'il pourra proposer un rendez-vous pour réaliser un PEA classique et une audiométrie comportementale rapidement, et avec du personnel compétent. Le dépistage lui-même ne pose pas ou peu de problème. Le problème est de prendre ensuite en charge, dans les temps, les 2 %, 3 % d'enfants pour lesquels il faudra faire de nouveaux examens, et pour lesquels il faut assurer une qualité du diagnostic. Il faut que toute la "colonne" soit prête avant de commencer.

#### **Dr Lucien MOATTI**

Je me permets de répondre pour le Pr Garabédian qui n'est pas présent. Je crois qu'effectivement les délais de rendez-vous sont toujours très longs, mais il s'agit d'aussi une question d'organisation. Dans le service d'audiophonologie de l'Hôpital Trousseau à Paris par exemple, nous avons une secrétaire d'une très grande qualité qui est tout à fait capable de faire le tri entre une demande de rendez-vous pour un contrôle après la pose d'un yo-yo ou une

demande faisant suite à un dépistage néonatal. Là encore la formation du personnel est fondamentale. Et je voudrais donc préciser que chez le Pr Garabédian, on n'attend pas 3 mois pour une visite suite à un dépistage néonatal !

#### **Dr Pascal SCHMIDT**

Même situation : durant l'année qui a précédé la mise en place du programme, je suis allé solliciter tous les ORL de la région Champagne-Ardenne pour leur demander individuellement s'ils étaient d'accord pour recevoir ces enfants dans les 15 jours suivant le dépistage. Maintenant que le programme est en cours, nous constatons un seul "mauvais élève". Mais il faut bien sûr y réfléchir en amont.

#### **Pr Alain ROBIER**

Il est effectivement indispensable de mettre en place toute cette chronologie qui permet l'accompagnement et la prise en charge la plus précoce possible. Nous venons de dire un mot sur le secrétariat : c'est un point capital puisque c'est lui qui va coordonner l'ensemble des informations et permettre, avec l'équipe médicale, de gérer l'urgence au cas par cas.

#### **Dr Bernard DURAND**

Nous parlions donc du dépistage, qui n'est pas encore le diagnostic, et du diagnostic qui doit venir très vite, mais ensuite ? On fait un diagnostic de surdité, mais sait-on, en France, faire des prises en charge et des accompagnements précoces ? Informer suffisamment les familles ?

#### **Pr Alain ROBIER**

Le point important est l'audiométrie. On ne va pas parler de surdité tant que l'on n'aura pas les résultats des tests comportementaux. L'audiométrie comportementale doit pouvoir être réalisée entre 4 et 6 mois et donc faire passer la date du diagnostic encore actuellement catastrophique (diagnostic à 16 mois par exemple) à une date beaucoup plus précoce.

#### **Dr Bernard DURAND**

Quels sont les outils, au niveau de la guidance parentale dont parlait le Pr Bernard Golse hier, pour que les mères ne se sentent pas disqualifiées dans leur position maternelle ? Comment les informer des stratégies thérapeutiques à adopter ?

#### **Dr Mireille TARDY**

Le diagnostic est un point important mais l'annonce du diagnostic l'est encore plus. Je pense également que lorsque l'on fait appel à des libéraux, il faut les former, soit par une formation de type DU universitaire, soit une formation sur le terrain qui soit dans une réflexion sur l'annonce. Cette annonce ne peut pas être faite par un médecin si celui-ci n'est pas accompagné, soit géographiquement, soit par un réseau informel, le mieux étant encore un réseau formel, type FAQs ou par des CAMSP qui sont des organismes de dépistage, diagnostic et cure ambulatoire, et où une équipe complète prend en charge une famille pour son accompagnement. Sur Marseille, les orthophonistes et le personnel (auxiliaires de puéricultrices) étaient intégrés dans l'équipe, cette équipe n'étant pas forcément une équipe géographique. Je tiens à le souligner, car il n'est pas besoin que les personnes soient ensemble géographiquement dans un lieu. Il vaut mieux être "psychiquement", moralement, humainement et techniquement ensemble, dans le temps. Il faut que les familles soient vues au maximum dans les 3 jours qui viennent. On ne peut pas laisser les familles entendre un diagnostic sans rien après. Pour nous cela est plus facile car nous avons pris le problème "à l'envers" : nous avons d'abord créé un jardin d'enfants sourds, puis nous avons eu l'arrivée des diagnostics, à l'époque l'Echo G (Electrocochléogramme) puis les PEA. Et ce n'est que quand tout cela a été rodé que nous avons commencé le dépistage. Depuis 30 ans, nous sommes passés à un FAQs régional qui permet à l'ensemble des personnes

impliquées dans un dépistage, un diagnostic et une prise en charge d'être toutes dans la même direction d'accompagnement.

Je tiens également à dire qu'un enfant sourd est d'abord un enfant, qu'il a quelquefois besoin d'un kinésithérapeute, d'un dentiste, d'un généraliste ou d'un pédiatre... Je veux dire par là que quand on réfléchit à la prise en charge d'un enfant, cela signifie accueil et accompagnement d'un ensemble de personnes. Dans le suivi, interviennent non seulement un orthophoniste, un neuropsychiatre etc. Mais il est également important d'impliquer les gens de terrains, qui sont autour de l'enfant dans la pratique quotidienne d'un soin à apporter à un enfant, qui est sourd, certes, mais qui est plein de capacités. J'ajouterai enfin qu'au moment du diagnostic, il faut accompagner la famille, c'est-à-dire qu'il faut montrer, dans l'instant, les capacités de l'enfant. D'accord, il n'entend pas, d'accord l'examen est mauvais, d'accord il n'a pas répondu à ceci ou cela mais il a répondu à autre chose, il s'est exprimé autrement, il a dit quelque chose. Cette famille effondrée voit alors un enfant qui réagit et qui lui dit quelque chose de ce qui lui arrive. C'est à cela qu'il faut former les professionnels.

### **Dr Yannic LEROSEY**

Nous sommes tous bien d'accord, à condition d'avoir les moyens nécessaires, pour dire que le dépistage est réalisable en France.

Il ne faut pas être très inquiet sur l'angoisse parentale à condition d'avoir correctement informé les parents, avec du personnel qui sache trouver les mots à la maternité. L'angoisse au moment du dépistage n'est pas, dans notre expérience, une grande difficulté. Tous les personnels qui sont dans les maternités au contact de l'enfant sont tout à fait capables de réaliser ce dépistage à condition d'avoir été correctement formés pour cela.

Il est évident que toute la chaîne doit être prête, c'est-à-dire du dépistage à la prise en charge et à la guidance parentale.

### **Dr Pascal SCHMIDT**

Je suis totalement d'accord avec ce qui vient d'être dit par le Dr Tardy et le Dr Lerosey. Il n'y a pas de démarche univoque. Le Pr Robier a bien dit qu'il avait vu sortir, parmi le personnel, les gens que cela intéressait. Ce sont ces personnes là qu'il faut faire s'exprimer car ce sont elles qui vont faire le dépistage, et qui vont bien le faire. Pour elles, le temps comptera moins et elles ne verront pas cette tâche comme un travail mais comme une valorisation de leur métier. Ce sont les individus qui font, et leur volonté doit pouvoir s'exprimer. Il faut faire aussi confiance aux professionnels : pour l'instant il y a peu d'orthophonistes capables et expérimentés dans la prise en charge du très petit enfant, il y a également peu d'audioprothésistes, mais ils vont bouger et s'adapter, car les enfants arrivent. Ceux qui feront bien vont émerger et se faire connaître. Nous le voyons dans nos expériences respectives, les professionnels et le public bougent en même temps que la pratique du dépistage apparaît à un endroit donné.

Les enfants qui sont nés sourds et que l'on a identifiés de bonne heure sont notre meilleure récompense.

### **Pr Alain ROBIER**

C'est un formidable travail humain de formation, de formation continue et de travail d'équipe. C'est cela qui va permettre, non seulement de mettre en place de bonnes conditions de dépistage, de diagnostic et d'annonce, mais également de faire passer l'information dans le grand public. Cela fait aussi partie du travail de réseau. Quand on fait la fiche d'information, on informe sur l'audition. Quand on fait un réseau, on fait d'abord un réseau "surdité" puis on comprend qu'il faut plutôt faire un réseau "audition".

### **Dr Bernard DURAND**

Le Pr Garabédian disait hier qu'il était optimiste, je pense à vous écouter, qu'il avait sûrement raison. Il y a là un important défi à relever. Il disait également que nous ne pouvions pas échouer et je pense, partant de votre expérience, que nous pouvons avoir l'espoir que nous n'échouerons pas dans cette politique. Merci à tous de votre participation à cette table ronde

### **Dr Lucien MOATTI**

Je voulais remercier M. Bernard Durand d'avoir si bien mené cette table ronde, ainsi que toutes les personnes qui y ont participé. Ce qui est magnifique c'est qu'il y a là les "anciennes générations" et les toutes "nouvelles générations" !

Les anciennes générations ont toujours le même enthousiasme et les nouvelles générations ont également l'enthousiasme et la compétence. J'aurais bien aimé reprendre un peu ce que disait le Dr Tardy au sujet du Babymètre et des machines actuelles : nous avons la chance d'arriver à un moment où des machines sont disponibles. Le Babymètre était peut-être aussi performant, mais les machines ont permis de "séduire" un certain nombre de personnes qui n'avaient pas été séduites par nos techniques limitées à un cercle étroit. Maintenant les machines séduisent tout le monde et on s'aperçoit qu'on peut alors laisser un peu les machines et revenir, pourquoi pas, à des méthodes plus anciennes... ♦

*Animateur : Dr Bernard DURAND, CHIC, Créteil.*

*Intervenants table-ronde : Dr Mireille TARDY, Hôpital de la Timone, Marseille,  
Dr Catherine KOLSKI, CHU Hôpital Nord, Amiens,  
Pr Alain ROBIER, CHRU Hôpital Bretonneau, Tours,  
Dr Pascal SCHMIDT, CHRU, Reims,  
Dr Yannick LEROSEY, CH Evreux - CHU Rouen.*

# Annonces et mesures d'accompagnement des parents

Dr Philippe Parent

Transcription réalisée à partir des enregistrements audios

Je tiens à remercier les organisateurs de m'avoir convié à cette journée. J'avoue que je me suis d'abord demandé pourquoi venir parler de la mucoviscidose au sein de deux jours consacrés au dépistage néonatal de l'enfant malentendant. Puis j'en ai compris l'intérêt en discutant avec les organisateurs de ce colloque. En vous écoutant depuis hier, en voyant les nombreux échanges qu'il y a dans la salle, je m'aperçois que vous vous posez les mêmes questions que nous quand nous avons mis en place, il y a environ 16 ans, un dépistage systématique de la mucoviscidose.

Nous avons examiné, à travers les différents exposés qui ont eu lieu ici, la question de l'annonce d'un handicap - d'une mucoviscidose pour nous ou d'une surdité pour vous : comment gérer cette annonce, et comment accompagner non seulement l'enfant mais aussi la famille. Car l'annonce d'un handicap, que ce soit à 2/3 jours de vie ou à quelques semaines, est toujours "*un coup de tonnerre dans un ciel serein*". La famille le vit toujours extrêmement mal, et elle a besoin d'être maternée, entourée, aidée, épaulée dans la prise en charge qui sera proposée.

Nous avons donc réfléchi très tôt dans le département du Finistère (aux alentours de 1985) à ce dépistage néonatal de la

mucoviscidose. Un test à partir d'un prélèvement sanguin était réalisable et, on y reviendra, nous répondions aux recommandations de l'Association Française de Dépistage et de Prévention du Handicap de l'Enfant, recommandations que Mme le professeur Briard a rappelées hier matin.

Mais nous avons également deux impératifs primordiaux à respecter.

D'une part, s'assurer d'une grande fiabilité du test et toujours tenter de l'améliorer au fil des années (nous avons réussi à diminuer le nombre de "faux positifs" notamment grâce aux apports de la biologie moléculaire) et ce bien sûr afin de minimiser au maximum le nombre d'enfants et de familles alertés pour rien.

D'autre part, organiser l'annonce et l'encadrement de l'enfant et de sa famille dans le cadre de son suivi et sa prise en charge.

La mucoviscidose est une maladie assez fréquente, qui représente 1 naissance sur 3 500 au niveau de l'ensemble du territoire français. Cependant nous avons constaté, dès 1972, par le biais d'une enquête épidémiologique qui avait été faite par Josué FEINGOLD dans le département du Finistère, qu'une naissance sur 1 800 y était concernée par cette maladie.

Il s'agit d'une maladie récessive autosomique, c'est-à-dire que les deux parents sont porteurs du gène, porteurs sains dit hétérozygotes, avec 1 risque sur 4 de transmettre la maladie au niveau de leur descendance. Mais c'est une information que les parents n'ont malheureusement pas avant d'avoir un premier enfant atteint.

Cela arrive donc brutalement au sein d'une famille, et lorsque l'on calcule la fréquence des hétérozygotes, c'est-à-dire la fréquence des personnes qui portent le gène de la mucoviscidose, on se rend compte qu'au niveau du territoire français la fréquence est de 1 sur 30 et qu'elle est de 1 sur 20 au niveau du département du Finistère.

## Quels sont les critères de mise en place d'un dépistage néonatal ?

Le professeur Briard en a reparlé hier matin : il faut que ce test soit non invasif, que son prix de revient soit relativement modique, que sa réalisation soit suffisamment précoce pour que tous les nouveau-nés puissent en bénéficier (ce qui signifie donc qu'il faut le réaliser avant la sortie de la maternité), qu'il soit bien sûr d'une grande fiabilité et que la mise en évi-

dence d'une maladie génétique ou d'un handicap puisse être suivie par la mise en place d'un traitement curatif s'il existe, ou tout au moins d'une prise en charge suffisamment précoce qui permette d'améliorer l'état clinique de l'enfant et son confort de vie.

Nous répondions à l'époque (1987/1988) à l'ensemble de ces critères lorsque nous avons pris notre bâton de pèlerin pour mettre en place ce dépistage dans le département du Finistère.

Nous avons ainsi débuté le dépistage en mai 1988 grâce à un prélèvement sanguin sur papier buvard qui était à l'époque différent du papier de l'Association Française puisque le test effectué l'était seulement dans le département du Finistère et que les autres maladies génétiques repérées grâce à ce test étaient gérées par un laboratoire régional, comme cela se passe dans bon nombre de régions françaises.

Nous avons d'abord opté pour une stratégie en deux temps, sur laquelle nous reviendrons plus tard - sans rentrer dans la technique car ce n'est pas le sujet de ce colloque. Mais à partir du 1er Décembre 1992, nous avons pu, grâce aux progrès de la biologie moléculaire et aux possibilités de rechercher les gènes de la mucoviscidose à partir de ce même prélèvement, adopter une stratégie en un temps, permettant de baisser le taux de faux-positifs.

**La stratégie en deux temps** consistait à réaliser un dosage de trypsine. Nous étions alors face à deux types de situations :

- ou le dosage revenait inférieur à 900 nanogrammes/ml et le dossier était classé, l'enfant n'étant a priori pas atteint de mucoviscidose
- ou le dosage revenait supérieur à 900 nanogrammes/ml, donc suspect.

Dans ce cas et jusqu'en 1992, l'enfant était alors de nouveau convoqué dans sa maternité d'origine, aux alentours d'un mois de vie, pour qu'un deuxième test similaire soit réalisé. Là encore deux situations étaient possibles :

- soit le dosage revenait inférieur à 600 nanogrammes/ml et le dossier était définitivement classé,
- soit le dosage revenait supérieur à 600 nanogrammes/ml et l'enfant était alors convoqué au niveau de ma consultation pour, d'une part un examen clinique complet afin de détecter l'apparition d'éventuels signes respiratoires ou digestifs, et d'autre part proposer des examens de biologie moléculaire à la famille et un test de sueur chez l'enfant.

Le taux de rappel était alors non négligeable puisque 1,2% des enfants étaient convoqués une seconde fois en maternité, ce qui n'était pas sans susciter quelques angoisses.

Dès le 1er Décembre 1992 nous avons pu adjoindre la biologie moléculaire à ce test et adopter ainsi une **stratégie en un temps** :

Lorsque le dosage de trypsine immuno-réactive s'avérait être supérieur à 900 nanogrammes/ml, avant de convoquer l'enfant et de le voir soit en maternité soit au niveau de ma consultation, nous effectuions son analyse de biologie moléculaire afin de connaître son statut.

Lorsque l'enfant s'avérait homozygote sain c'est-à-dire non porteur d'une des mutations de mucoviscidose repérables, il était tout de même rappelé par précaution pour un autre dosage de trypsine au niveau de sa maternité d'origine, qui, s'il s'avérait inférieur à 600 nanogrammes/ml, permettait de classer complètement le dossier.

Par contre, lorsque l'enfant s'avérait être hétérozygote ou homozygote atteint, je

le voyais en compagnie de sa famille au niveau de ma consultation génétique.

Pourquoi voir les enfants à ce moment donné puisqu'ils sont hétérozygotes ? Parce que toutes les mutations du gène de la mucoviscidose ne sont pas systématiquement détectables à partir des kits de dépistage, dans un premier temps tout au moins (92% d'entre elles le sont).

Par le biais de cette méthode en un temps nous constatons effectivement que le taux de rappel qui tout à l'heure était signalé à 1,2%, a grandement baissé à 0,5%, ce qui est tout de même très satisfaisant.

Depuis le 01/01/2002 le dépistage de la mucoviscidose a été généralisé à l'ensemble du territoire français. Sa coordination est assurée par les associations régionales de dépistage et de prévention. Sont dépistées en même temps quatre maladies : la phénylcétonurie, l'hyperplasie congénitale des surrénales, l'hypothyroïdie et la fibrose kystique du pancréas dont nous parlons, et parfois une cinquième comme l'a rappelé hier matin le professeur Briard : la drépanocytose.

Des recommandations ont été émises par l'association nationale concernant la remise aux parents d'un livret explicatif au 3<sup>ème</sup> jour de vie. Le prélèvement comporte si possible une seule et même belle goutte de sang, pour éviter une trop grande ou une trop faible concentration sanguine et permettre des résultats tout à fait fiables et interprétables.

Des renseignements administratifs sont à colliger sur ce papier buvard, à savoir notamment les nom, prénom, date et lieu de naissance de l'enfant, mais aussi les coordonnées téléphoniques de la famille si l'on devait avoir à la contacter par la suite.

Ces "papiers buvard" sont expédiés chaque jour par voie postale, dans une enveloppe pré affranchie au niveau du laboratoire régional qui va effectuer les



tests de dépistage. Il faut absolument éviter une superposition de ces papiers, notamment lorsqu'il y a le séchage du sang, et ce dans le cadre des possibles analyses biogénétiques à réaliser.

La méthode qui se pratique maintenant sur l'ensemble du territoire français depuis le 1<sup>er</sup> janvier 2002 pour le dépistage de la mucoviscidose a été un peu calquée sur celle qui avait déjà été pratiquée dans certaines régions comme la nôtre. Il s'agit d'un dosage au 3<sup>ème</sup> jour de vie et, suivant les laboratoires, deux méthodes peuvent être appliquées, soit isotopique soit delfia, avec des cut-off qui à ce moment-là diffèrent.

Quelle que soit la méthode utilisée, il y a encore des faux-positifs constatés (environ 1 sur 200) dans l'ensemble des régions françaises.

Pour améliorer cette spécificité du test, il y a recours à la biologie moléculaire. Deux kits ont été mis sur le marché : CF20 et CF30.

Avec le kit CF20, sont repérées les vingt mutations les plus fréquentes du gène de la mucoviscidose, sachant qu'actuellement plus de 1 200 ont été décrites dans ce seul et unique gène.

Quant au kit CF30, il permet de repérer trente des mutations les plus fréquentes, et par son biais au niveau de la région Bretagne, nous couvrons à peu près 92 % de l'ensemble des mutations qui y ségrègent.

Au cours de ces tests nous pouvons nous retrouver face à trois situations possibles :

- la biologie moléculaire révèle que l'enfant est homozygote atteint : nous sommes donc certains du diagnostic et nous convoquons l'enfant pour en faire l'annonce à sa famille,

- la biologie moléculaire révèle l'existence d'une seule mutation chez l'enfant. Nous avons toujours en arrière pensée la

possibilité d'une mutation rare qui aurait pu passer inaperçue, et les enfants sont également convoqués en consultation, avec cependant parmi eux, bon nombre de faux-positifs et donc de familles alertées pour rien.

- la biologie moléculaire s'avère strictement négative.

36 645 tests ont été effectués en Bretagne en 2002. Sur ce nombre, 332 d'entre eux ont dû bénéficier d'une analyse de biologie moléculaire en raison d'un taux de trypsine élevé, ce qui représente 1 naissance sur 110. 13 seulement étaient malades, soit 1 sur 2819 pour l'année 2002. Par contre, les hétérozygotes qui étaient au nombre de 46 ont été convoqués au même titre que les enfants malades, au niveau d'un coordonnateur départemental, pour la gestion ultérieure de leur dossier et les conclusions s'y rapportant.

## Quelques réflexions concernant ces tests

Au vu de la fréquence de la maladie nous aurions dû avoir 1 409 hétérozygotes repérés, au lieu d'une quarantaine. Il faut bien se mettre dans la tête que ce test ne permet absolument pas de repérer tous les patients porteurs d'une mutation. Il est fiable uniquement pour les enfants malades, mais pas pour les hétérozygotes.

En ce qui concerne les faux-positifs, c'est-à-dire tous les enfants qui ont eu une trypsine immunoréactive élevée et une biologie moléculaire qui s'est avérée négative, ils représentent un nombre de 273, ce qui correspond à 0,7 % des familles qui sont finalement alertées pour rien.

La gestion de cette annonce et du test posent des difficultés. Nous pouvons notamment réfléchir sur les cinq points suivants :

1. Gestion du deuxième test de trypsine immunoréactive en maternité.
2. Qui doit faire l'annonce de la convocation au niveau du coordonnateur départemental de ce dépistage ?
3. Quel délai peut-il y avoir entre l'annonce à la famille et sa rencontre au sein du centre de coordination ?
4. Doit-on faire l'information rapide du médecin de proximité ? Comment y arriver ?
5. Gestion de la prise en charge et circulation de l'information au sein de la famille de l'enfant.

## Le deuxième test de trypsine immunoréactive en maternité

Que dire à la famille ? Il faut je crois une identité de personne entre celle qui prévient la famille et celle qui va les recevoir dans les jours suivants pour ce deuxième test, et ce afin de savoir déjà ce qui s'est dit par téléphone.

Le discours tenu varie par ailleurs en fonction des maternités. Certaines trichent en disant qu'il y a eu un problème au niveau du laboratoire, ce qui rend un nouveau contrôle nécessaire. D'autres parlent d'un problème de prélèvement et ont tendance à se mettre en cause puisque si le prélèvement a été mal fait c'est que la maternité n'a pas bien fait son travail. D'autres enfin sont beaucoup plus directes et certainement plus à l'écoute des familles en parlant de tests douteux qu'il faut contrôler, et en annonçant même le risque d'une convocation ultérieure si besoin était.

Notre expérience, longue de 16 ans, nous laisse à penser que cette dernière attitude est celle qu'il faut adopter. Lorsque nous revoyons les couples dans les cas de doute très important ou d'une certitude, certains nous disent "On nous a menti. Les

médecins nous ont menti en parlant de problème de laboratoire ou de prélèvement”, et le contrat de confiance entre les familles et le monde médical s’en trouve rompu, ce qui est très difficile à rattraper par la suite.

## Qui doit faire l’annonce de la convocation au niveau du coordonnateur départemental de ce dépistage ?

Qui doit téléphoner à la famille pour leur indiquer qu’ils vont être vus dans un centre de coordination parce qu’un doute très important au niveau de la mucoviscidose est présent : l’obstétricien, le pédiatre qui a vu l’enfant en maternité, la puéricultrice qui a accompagné la mère et l’enfant durant 3 ou 4 jours dans cette maternité ou l’auxiliaire de puériculture ?

Encore une fois les réponses sont variables en fonction de l’organisation de chacune des maternités.

Il faut je pense que ce soit la même personne qui prévienne la famille et qui la reçoive dans les jours suivants pour le 2<sup>ème</sup> test. Cela permet de savoir déjà ce qui s’est dit par téléphone et d’adopter le même discours lors du 2<sup>ème</sup> prélèvement.

Nous avons d’abord pensé, au démarrage du dépistage, que l’obstétricien était la personne la plus appropriée en nous disant, peut être un peu naïvement, que puisque ce médecin avait suivi sa patiente pendant 9 mois, une relation de confiance s’était instaurée entre eux, et que ce serait plus facile que ce soit lui qui lui téléphone pour lui faire part du doute et lui demander de se déplacer sur Brest au niveau du centre de coordination.

Au cours des années je me suis aperçu que certains obstétriciens se déchargeaient sur la voie postale ou leur secré-

tariat qui n’est pas spécialement formé pour cela aboutissant parfois à des catastrophes psychologiques pour la famille.

Le pédiatre de maternité n’a généralement vu qu’une ou deux fois l’enfant pendant le court séjour dans l’établissement et il est difficile de pouvoir l’impliquer.

Le médecin traitant n’est pas connu, puisque son nom n’est pas indiqué sur le papier buvard, et rarement mentionné au niveau des registres de maternités.

Le médecin du centre de référence est donc, à mon avis le plus indiqué pour joindre directement la famille, leur expliquer ce qui se passe et leur proposer un rendez-vous rapide.

## Quel délai peut-il y avoir entre l’annonce à la famille et sa rencontre au sein du centre de coordination ?

L’Association Française préconise que ce soit le jour même, ce qui me paraît difficile compte tenu du fait qu’il est préférable que la mère et le père soient présents. Lorsque l’on appelle la maman au domicile pour qu’elle se rende le jour même en consultation, le père peut rencontrer des difficultés à se libérer aussi rapidement.

Le lendemain semble donc être le meilleur moment pour éviter toute une période d’angoisse et d’attente, et je pense qu’il faudra également dans le cadre du dépistage de la surdité que vous y réfléchissiez : quelques jours ou une semaine plus tard me semblent un délai beaucoup trop long.

## Doit-on faire l’information rapide du médecin de proximité ? Comment y arriver ?

Les familles habitent généralement à quelques dizaines de kilomètres, voire une centaine, du centre de coordination. Elles viennent pour une information qui leur est donnée, avec une grande douleur, une sidération à l’annonce du handicap, et en rentrant elles n’auront probablement pas intégré un certain nombre de choses. Elles vont donc se retourner très vite soit vers leur médecin traitant soit vers le pédiatre qui suit l’enfant.

On peut informer le médecin de proximité par courrier moyennant un délai de quelques jours, mais je préconise et je le fais par téléphone, de préférence devant les parents et avec leur accord, afin qu’ils se rendent compte que toute une équipe est autour d’eux : non seulement le médecin coordonnateur qu’ils ne connaissent pas qui leur annonce la mauvaise nouvelle mais également leur médecin traitant qui vient d’être informé rapidement de cette nouvelle et des modalités de prise en charge qui leur sont proposées.

## Gestion de la prise en charge et circulation de l’information au sein de la famille de l’enfant

Il faut les informer avant tout avec des termes les plus simples possibles, en essayant de se mettre à la portée de ce couple. Sachant que l’on ne fait jamais deux fois l’annonce d’une maladie de façon identique ; c’est toujours excessivement variable en fonction du couple que l’on a devant soi, de son niveau social, professionnel, intellectuel...

Faut-il par la suite laisser le couple gérer la prise des rendez-vous ou faut-il les organiser avec eux avant qu’ils ne repartent ?

Après 16 années de pratique, je pense qu’il est préférable d’organiser ces rendez-vous avec la famille avant qu’ils ne quittent le bureau. La consultation et l’annonce durent au total une heure et demie ou

deux heures, et avant qu'ils ne partent, nous téléphonons devant eux au centre de référence qui verra l'enfant pour la mise en place du traitement de la mucoviscidose, en indiquant au médecin qui les rencontrera directement dans les 3 ou 4 jours qui suivent que nous sommes en présence des parents et de l'enfant, en précisant jusqu'où nous sommes allés dans l'annonce, les questions qui ont fusé, et le souhait des parents d'être convoqués rapidement et leur possibilité à se libérer dans les jours qui suivent.

Tout cela nécessite une grande disponibilité du praticien qui annonce. Cela ne doit pas être fait entre deux portes, mais au calme, sans être dérangé par le téléphone, porte close, enfant et parents présents avec éventuellement s'ils le souhaitent, de la famille. Il arrive quelquefois que de jeunes couples demandent à ce que leurs propres parents soient présents.

Au cours de ces deux heures il faut donner une information adaptée sur les signes cliniques de la maladie, les possibilités de traitement, l'évolution, la surveillance proposée. Il faut également proposer un soutien psychologique.

Ces informations doivent être répétées si besoin, sachant que les parents repartent toujours avec un rendez-vous pour la consultation auprès du centre de référence.

On se rend compte au cours de cette expérience que la gestion est difficile et variable d'un cas à l'autre, en fonction du vécu du couple que l'on rencontre, de son passé familial, médical, et que notre irruption au sein de cette vie et au niveau de cet enfant, sans que personne ne nous ait rien demandé peut être mal vécue.

A travers l'évolution de notre approche sur seize ans, nous avons toujours essayé de progresser sur la méthodologie du dépistage afin de diminuer de plus en plus le nombre de faux-positifs, ce qui permet de diminuer les angoisses des familles

mais également la charge émotionnelle présente lorsque nous avons à les rencontrer pour leur annoncer une mucoviscidose ou une très forte suspicion.

Il faut être capable de se remettre en question après plusieurs années. En exemple, la façon dont nous avons géré l'annonce en passant au départ par des intermédiaires comme l'obstétricien, pour au final contacter directement les familles.

Rien n'est figé dans le cadre de ces techniques de dépistage, ni dans les procédés d'annonce des diagnostics.

Il faut également savoir et oser se remettre en question. Dans cette optique, nous avons récemment mis en place une enquête psychologique proposée aux familles convoquées au niveau du centre de coordination, que ce soit dans le cas d'un faux-positif ou d'une mucoviscidose avérée. Nous leur proposons d'être rencontrées, si elles le souhaitent, 3 mois après l'annonce, puis à 1 an et 2 ans, par une psychologue qui se rend à leur domicile et qui voit s'il y a eu des modifications du regard du couple vis-à-vis de l'enfant pour lequel il a été alerté, et si elles se répercutent sur lui plusieurs mois ou années après.

Nous pourrions ainsi peut être dans quelques années réajuster cette démarche et répondre un peu mieux aux attentes des familles placées dans de telles situations difficiles. ♦

*Dr Philippe Parent  
Département Pédiatrie et Génétique  
Médicale  
Hôpital Morvan  
29200 Brest*



# La prise en charge très précoce de l'enfant sourd et l'accompagnement de la famille.

Adoración Juárez Sánchez

La prise en charge de plus en plus précoce des enfants sourds et de leurs familles et l'apparition de nouvelles techniques auditives nous obligent à réviser certains aspects des programmes élaborés auparavant pour des enfants moins jeunes et moins bien équipés : qu'est-ce que cela a changé dans notre manière d'aborder l'accompagnement ou la guidance parentale ?

Le premier point significatif de ces dernières années, ce fut la mise en place de programmes de détection précoce de la surdité et il n'est pas rare aujourd'hui de nous voir adressé des bébés de quelques mois, voire quelques semaines.

Ce phénomène n'a pas que des aspects positifs : si le diagnostic est très précoce mais sans suivi immédiat, les familles vont passer dans l'angoisse et la désorientation des mois qui, auparavant, avaient au moins l'avantage d'être vécus de façon plus naturelle.

Même l'intervention de professionnels n'est pas simple parce que les conseils que nous pouvons donner aux parents de jeunes bébés n'ont souvent pas de résultats visibles immédiats sur le comportement et l'évolution de l'enfant ; ces parents ont donc besoin d'être fortement étayés, par exemple par d'autres familles.

L'aspect positif est évidemment celui de pouvoir intervenir au sein de la période la plus "critique" pour l'élaboration des compétences sociales, communicatives et langagières.

L'intervention précoce nous permet également de prévenir, d'éviter ou de réduire les réactions inadéquates de la part des familles, une situation très fréquente auparavant.

Heureusement, le dépistage précoce s'est vu accompagné depuis une dizaine d'années d'une nouvelle possibilité de donner à court terme une audition vraiment fonctionnelle à la plupart des enfants présentant une surdité profonde ou sévère, grâce à l'implant cochléaire et aux prothèses numériques.

Par rapport à l'audition résiduelle que nous essayions auparavant d'exploiter le mieux possible mais qui ne pouvait permettre vraiment une appréhension naturelle de la voix, de la parole et du langage oral, l'audition fonctionnelle fait que l'information reçue se structure essentiellement sur une base auditive ; elle permet souvent de rétablir les stratégies naturelles d'acquisition du langage, en temps réel. Un enfant implanté avant trois ans peut encore appliquer les stratégies computationnelles qui sont les plus efficaces pour les aspects les plus spécifiques de la langue orale, c'est à dire la phonologie et

la syntaxe qui ont toujours représenté les obstacles majeurs du développement langagier chez les enfants sourds.

Une audition fonctionnelle permet également de profiter mieux des situations naturelles et variées de la vie quotidienne, sans toujours dépendre du contexte artificiel de la séance d'orthophonie ou de la classe spécialisée : les conséquences sur les aspects pragmatiques du langage sont très importants, surtout en ce qui concerne l'extension des registres et l'ajustement des formules verbales au contexte social.

La possibilité d'utiliser des situations et des stratégies plus similaires à celles que l'on utilise avec les enfants entendants facilite évidemment le rôle des parents mais il faut tenir compte du danger d'en arriver à minimiser la perte auditive de l'enfant.

Une certaine facilité pour la compréhension globale des messages ne signifie pas toujours que la forme en ait été correctement perçue, traitée et emmagasinée en mémoire.

L'audition fonctionnelle n'est pas une audition normale ; de plus, il y a de nombreux moments pendant lesquels l'enfant ne peut porter son implant ou sa prothèse.

C'est pour cela que nous nous attachons à bien informer les familles de l'importance de continuer à introduire dans leur interaction les ajustements nécessaires (signes, LPC, lecture labiale, ajustement du rythme de parole et de la complexité des messages...).

L'annonce aux parents d'une surdité chez le nouveau-né modifie leurs réponses émotionnelles. Un exemple en est le contrôle du stress qui augmente ou diminue en fonction d'une série de paramètres décrits par Kathryn Meadow en 1995.

Des modifications au niveau des interactions spontanées sont également constatées. Hyde & Coll (1980) ainsi que Hergeller & Coll (1983) décrivent des apparitions de comportements plus dirigés, plus rigides, moins flexibles et plus didactiques.

D'autres auteurs, Bodner & Johnson (1991), Gregory (1981) relèvent qu'une communication non verbale au niveau des contacts physiques, visuels et d'attention conjointe, est également altérée comme le montrent Erting & Coll. (1990) et Wood (1980).

Les parents doivent recevoir l'aide nécessaire pour comprendre la réalité de leur enfant, avoir accès à la formation aux systèmes de communication Alternatifs et Augmentatifs et pouvoir partager leur expérience avec d'autres parents.

La mise en place de programmes ou suivi parental est alors indispensable.

Il existe différents types de programmes familiaux : ceux qui sont appelés "Family-allied program" ont pour but de généraliser les apprentissages : dans ce cas on sollicite la collaboration de la famille au sein des programmes menés par les spécialistes.

Les "Family-focused program" proposent l'application des programmes par les parents qui doivent donc assumer le rôle

des spécialistes et un troisième groupe "Family-centered program" dont l'efficacité est plus grande puisqu'il s'agit d'analyser les interactions spontanées des parents et de travailler directement avec eux.

C'est dans le cadre de ce troisième groupe que vont avoir lieu nos interventions.

Nous suivons actuellement 48 familles d'enfants sourds. Parmi ces familles 9% correspondent à une population gitane qui ne reçoit en guise de formation qu'une information très globale sur la surdité ; 44% des familles assistent aux sessions d'orthophonie où ils participent à la rééducation de leur enfant, ont l'occasion d'interroger leur orthophoniste sur les questions qui se posent au cours du développement. Ce pourcentage correspond pratiquement aux enfants de l'étape primaire et secondaire. Il reste 47% de parents dont les enfants sont en pré-scolaire et qui assistent aux sessions d'orthophonie et sont suivis par une pédagogue sourde pour suivre la méthodologie proposée dans le programme "Savoir dire : un savoir faire". La tâche que nous réalisons avec les familles est étroitement partagée entre l'orthophoniste et la pédagogue sourde.

Il s'agit de suivre le schéma du manuel c'est-à-dire d'informer, d'aider à redécouvrir leur enfant, de mettre en place une interaction efficace et de leur donner les moyens de résoudre les questions qu'ils se posent tous les jours. Il est important de remarquer que bien qu'il s'agisse d'informations techniques, de stratégies de communication plus spécifiques... celles-ci sont toujours présentées aux parents d'une façon simple, qu'ils peuvent comprendre. Les mots sont choisis pour être bien compris par tous, les consignes sont essentiellement positives afin de ne pas augmenter l'incertitude et les exemples proposés peuvent être facilement appliqués par toutes les familles, indépendamment de leur niveau culturel ou économique.

Nous avons recueilli les différentes opinions fournies par les familles et nous avons essayé de les résumer et de les regrouper pour vous les présenter en guise de conclusion

1. Les parents considèrent indispensable de suivre une guidance parentale pendant les premières étapes du diagnostic et de l'intervention auprès des enfants sourds, ils apprécient en général d'être "encadrés"

2. L'intensité du suivi est plus grande pendant les 3 premières années.

3. Dans la mesure où la famille développe une bonne communication, la présence aux sessions de guidance familiale se réduit.

4. Lorsque les enfants ont entre 7 et 10 ans et qu'ils ont acquis un niveau satisfaisant de communication orale et écrite, la famille "prend quelques congés".

5. Et enfin, il faut se rappeler que l'enfant fait partie de la famille, notre rôle est juste de l'aider dans sa découverte de la communication et du langage. ♦

*Adoracion Juarez Sanchez, Centre Entender y Hablar, Madrid*

# Systematisation du dépistage néonatal de la surdité

Pr Alain MORGON

Pour aborder les aspects de la systématisation du dépistage néonatal de la surdité, on se posera la question du bien-fondé de ce dépistage à la naissance, réglée par l'affirmative, et les résultats de l'expérimentation conduite pendant deux années, se révélant semblables à ceux publiés dans le monde. Il n'est pas jusqu'aux expériences, dont deux PHRC, à Tours et à Amiens, conduites conjointement dans diverses villes, qui ne viennent conforter cette attitude.

On aura sans doute admis en France que le dépistage néonatal doit être réalisé à la naissance dans une maternité. Le Ministère de la Santé devra préciser son attitude : dépistage systématique oui, systématisation obligatoire ou vivement conseillée ?

La bonne marche du dépistage systématique néonatal supposera :

- une adhésion du responsable de la maternité, fut-elle privée ou publique
- un personnel apte à réaliser le test de dépistage, aptitude basée sur une compétence audiologique
- un lieu adapté, non seulement au diagnostic de la surdité chez un enfant de quelques semaines, mais aussi à son suivi. Il est probable que si le diagnostic audiologique est le premier à se compléter, diverses investigations se poursuivent dans le temps, génétiques, pédiatriques, pédopsychiatriques ; c'est dans le cadre de ce suivi que sera posée ultérieurement

l'indication d'une implantation cochléaire précoce.

- une prise de cet enfant par un personnel compétent, adapté à ce type de situation. Cette prise en charge ne peut se concevoir que pluridisciplinaire : orthophoniste, psychomotricienne, psychologue et dans le même temps, intervention d'un audioprothésiste

- CAMSP et SAFEP sont, par essence, préposés à la prise en charge, dans l'attente d'une admission en première année d'une maternelle ordinaire, mais avec un soutien orthophonique.

- une scolarisation marquée par une intégration dans laquelle joue de façon importante l'intervention des SSEFIS ; pour les enfants présentant une surdité avec handicap associé, ne faudra-t-il pas continuer à recourir à une éducation spécialisée assurée par les instituts de sourds.

C'est pendant les trois années précédant la scolarisation que se joue l'avenir de l'enfant, c'est-à-dire son intégration en classe ordinaire. Ce propos vise à proposer une analyse des conditions nécessaires et suffisantes pour que le dépistage néonatal de la surdité devienne systématique et que son corollaire, l'éducation précoce, soit mise en place.

Les documents consultés ne se rapportent qu'à la France métropolitaine : statistiques des naissances (DREES), documents de la DRASS Rhône-Alpes sur les maternités, les bassins de santé en Rhône-Alpes (Agences Régionales de l'Hospitalisation), Annuaire d'audiopho-

nologie (CAMPS, SAFEP), Annuaire de l'ANECAMSP.

## I. Adhésion des responsables de la maternité

La situation des maternités au plan du personnel peut conduire le gynécologue accoucheur de la maternité publique à refuser une charge supplémentaire imposée à son personnel. Peut-être le climat psychologique est-il différent dans une maternité privée pour laquelle la notoriété repose aussi sur ce type de "service". Quoiqu'il en soit la demande pressante des familles sera un élément moteur qui devrait vaincre les résistances.

## II. Un personnel apte à réaliser le test de dépistage

La question, au terme de l'expérience conduite dans les six villes de France trouvera-t-elle une réponse ? Deux propositions ont été faites pour le personnel devant réaliser le test de dépistage.

- Le geste de dépistage ressortit au personnel de la maternité, ce dernier bénéficie d'une formation susceptible de lui donner une certaine compétence. L'avantage d'une telle approche est la présence de ce personnel sur place, week-end et jours fériés compris. L'inconvénient est sa mobilité et surtout sa surcharge de travail.

La question peut se poser différemment dans une maternité privée où le dépistage peut s'organiser sous la double responsabilité de l'accoucheur et du médecin ORL.

Le geste de dépistage est assuré par un technicien en audiologie, membre de l'équipe d'un centre de diagnostic et de suivi. Les premières promotions de ces techniciens termineront leurs études dans deux ou trois années.

Ces techniciens devront couvrir, dans une maternité, le dépistage avec une exhaustivité d'au moins 95 %.

Il est difficilement envisageable que de tels techniciens puissent aller réaliser le dépistage loin du centre de diagnostic auquel ils sont attachés.

Il ne faut pas perdre de vue le nombre de surdités dépistées pour chaque maternité. Avec une prévalence de 1 à 1,5 nouveaux-nés sourds pour 1 000 naissances, le dépistage décèlera :

- ♦ 5 à "7,5" enfants sourds : maternités avec 5 000 accouchements soit 13 à 14 accouchements par jour
- ♦ 1 à "1,5" nouveau-né sourd : maternités avec 1 000 accouchements dont 3 accouchements par jour
- ♦ "0,36" nouveaux-nés sourds soit 1 tous les 3 ans : maternités de 360 accouchements soit 1 par jour

Le choix de la catégorie de personnel choisi pour effectuer le test n'est-il pas influencé par la localisation géographique, le nombre de naissances, le statut public ou privé de la maternité ? Il est indispensable de prendre en compte la carte des maternités mais aussi celle des bassins de santé. Nous prendrons comme exemple Rhône-Alpes.

Les naissances sont rattachées à des secteurs sanitaires. Il en existe onze. Ces secteurs ne recouvrent pas exactement les départements. Ainsi, le département de l'Isère est séparé en deux secteurs, ainsi que le département du Rhône et de

la Loire. Le nord du département de l'Ar-dèche est rattaché au département de la Loire et le sud du département de l'Ar-dèche est rattaché au sud du département de la Drôme, lui-même divisé en deux secteurs.

Quelle est l'importance des diverses maternités de Rhône-Alpes ?

- ♦ 133 à 500 accouchements : 10
- ♦ 500 à 1000 : 23
- ♦ 1000 à 1500 : 17
- ♦ 1500 à 2000 : 5
- ♦ 2000 à 2500 : 8
- ♦ 2500 à 3000 : 3

Il faut aussi tenir compte de l'éloignement des maternités des centres de diagnostic équipés pour la prise en charge d'un très jeune enfant. En Rhône-Alpes, il existe trois centres hospitalo-universitaires à Lyon, Grenoble et Saint Etienne. Poursuivons l'analyse de la situation de la maternité par rapport au centre diagnostique

- ♦ Annecy (Haute Savoie) 50 000 habitants, Annecy-Lyon = 138 km, Annecy-Grenoble = 109 km
- ♦ Thonon (Haute Savoie) 30 000 habitants, Thonon-Lyon = 220 km, Thonon-Grenoble = 184 km
- ♦ Chamonix (Haute Savoie) 9 000 habitants, Chamonix-Lyon = 233 km, Chamonix-Grenoble = 204 km
- ♦ Chambéry (Savoie) 54 000 habitants, Chambéry-Lyon = 100 km, Chambéry-Grenoble = 56 km
- ♦ Bourg Saint Maurice (Savoie) 6 000 habitants, Bourg Saint Maurice-Grenoble = 150 km, Bourg Saint Maurice-Lyon = 205 km

Mais l'analyse ne doit pas se résumer à des questions de distance. Il faut tenir compte aussi du nombre d'enfants sourds théoriques dans ces deux départements. Il est de 4 pour la Savoie et de 8 pour la Haute Savoie.

En outre, la notion de région sanitaire peut quelquefois ne pas être retenue.

Prenons le cas de Briançon, dans les Hautes Alpes, appartenant à la région Provence Côte d'Azur, 11 000 habitants, Briançon-Grenoble = 119 km, Briançon-Marseille = 279 km, Briançon-Nice = 36 km.

## III. Le centre de diagnostic et de suivi

Les centres de diagnostic et de suivi de la surdité de l'enfant sont actuellement localisés dans un hôpital universitaire, plus rarement dans un hôpital régional de première ou deuxième catégorie. Ce centre suppose un personnel adapté à réaliser, non seulement l'accueil des parents, l'examen audiolinguistique, mais aussi à amorcer un bilan qui comportera une étude de la situation de communication, un profil psychologique, un examen de la psychomotricité. Ces diverses investigations s'échelonnent dans le temps.

Il est évident que l'essentiel du diagnostic premier est l'affirmation de la surdité et sa catégorisation ; dès lors, l'annonce du diagnostic de surdité chez un enfant de quelques semaines suppose une réelle qualification.

Le diagnostic se complètera donc au fil du temps conjointement avec la prise en charge mère-enfant.

Quant au suivi, il trouve sa justification dans l'existence de surdité évolutive et dans l'existence d'un handicap associé que les premiers mois ne permettent pas de mettre en évidence, ni même simplement de soupçonner.

Le diagnostic audiolinguistique d'un enfant de quelques semaines exige un personnel entraîné, un matériel sophistiqué et un centre au fait des recherches en cours (par exemple, potentiels évoqués auditifs par modulation d'amplitude).

Sans doute la question se trouvera-t-elle posée de la création de centres de diagnostic et de suivi, mais l'investissement personnel spécialisé en matériel exigerait



pour la création d'un centre, un seuil d'au moins une dizaine d'enfants sourds diagnostiqués par an.

Reprenons la carte des régions sanitaires françaises avec, en projection, le nombre théorique d'enfants sourds dépistés par an. Il apparaît à l'évidence une très grande disparité. La région parisienne avec 165 enfants sourds par an, mis à part les autres régions, se regroupe de la façon suivante :

- ♦ de 1 à 10 = 2
- ♦ 10 à 20 = 6
- ♦ 20 à 30 = 7
- ♦ 30 à 40 = 2
- ♦ 40 à 50 = 1
- ♦ + de 50 = 3

L'inscription sur la carte des régions de l'emplacement du centre de diagnostic et de suivi de l'enfant sourd révèle, à l'évidence, que l'éloignement du centre diagnostique du milieu où est né l'enfant, dépasse souvent 100 km. La notion de région ne doit pas être appliquée de façon rigide. Prenons un autre exemple, celui de la ville de Carcassonne dans l'Aude, appartenant à la région du Languedoc Roussillon, et qui se trouve à 92 km de Toulouse, et à 157 km de Montpellier. Cette donnée doit être complétée par le fait que, dans le département de l'Aude, le nombre d'enfants sourds dépistés par an est de 3.

Quant à la ville de Perpignan, à 156 km de Montpellier et à 204 km de Toulouse, avec, dans ce département des Pyrénées Orientales, la naissance de 4 enfants sourds par an, se trouve donc naturellement rattachée à Montpellier, mais la distance de la ville au centre de diagnostic reste importante.

## IV. Prise en charge

Divers modes de prise en charge peuvent être proposés.

### ■ Prise en charge par un CAMPS

Le CAMPS présente les avantages d'une prise en charge pluridisciplinaire. Habituellement, il est en rapport avec un audioprothésiste spécialisé dans la surdité de l'enfant. Il peut bénéficier des compétences d'un pédopsychiatre, d'un généticien, d'un pédiatre. Surtout, il travaille en réseau avec un centre diagnostique.

L'idéal est un CAMSP monovalent spécialisé dans la surdité de l'enfant.

Dans le cadre d'un CAMSP polyvalent, la présence d'un ORL est requise, et certaines orthophonistes de ce CAMSP devront être spécialisées dans la surdité de l'enfant.

### ■ Prise en charge dans un SAFEP

Il est souvent rattaché à un institut spécialisé dans la surdité de l'enfant. La prise en charge peut être réalisée par une orthophoniste exerçant une activité libérale.

La question se trouve posée du nombre suffisant et réparti harmonieusement sur le territoire de ces structures.

C'est pendant les trois années qui précèdent la scolarisation, c'est-à-dire l'entrée en maternelle, que se joue l'avenir de l'enfant, c'est-à-dire son intégration en classe ordinaire, le plus souvent avec un soutien.

Une autre question se pose : à quelle distance raisonnable le lieu de prise en charge peut-il se situer par rapport au lieu d'habitation de la famille ? Lorsque les distances sont trop grandes, entre ce lieu d'habitation et le CAMPS ou le SAFEP, il faudra faire appel à une orthophoniste la plus proche ou à un CAMSP polyvalent.

Reprenons l'exemple de la région Rhône-Alpes avec 71 enfants sourds naissants chaque année :

- ♦ 1 CAMSP monovalent situé à Lyon
- ♦ 3 SAFEP : Saint Etienne, Chambéry et Bourg

Il apparaît à l'évidence que le sud de la région et le nord-est ne possèdent pas de structure de prise en charge pour ce type d'enfants.

La région Bretagne comporte :

- ♦ 3 CAMSP
- ♦ 2 SAFEP

La région Provence Côte d'Azur :

- ♦ 2 CAMSP
- ♦ 8 SAFEP

## V. Scolarisation

Le dépistage néonatal de la surdité conduit à une prise en charge. Cette prise en charge est réalisée pour que l'enfant puisse être intégré dans des classes ordinaires au milieu des entendants. Les structures de soutien à l'intégration de type SSEFIS sont-elles assez nombreuses ?

Une question ne se pose pas, celle de l'avenir des instituts de sourds. Ils ont à jouer un rôle important. On ne peut pas oublier qu'un tiers des enfants porteurs d'une surdité ont un handicap associé. Si ce handicap est léger, il permet une intégration, mais si le handicap est lourd (troubles du comportement, déficience intellectuelle, handicap social majeur), il appelle une prise en charge en milieu spécialisé, ce qu'offrent les instituts de sourds.

Dans la perspective d'une systématisation du dépistage néonatal de la surdité, il semble indispensable qu'une étude approfondie soit réalisée avant la fin de l'expérience qui durera deux ans. Deux ans ne sont pas de trop pour établir une carte des réseaux nécessaires au diagnostic précoce qui doit suivre le dépistage sans rupture de temps, à la prise en charge précoce et à la scolarisation ultérieure. ♦

*Pr Alain Morgon, Hôpital Edouard Herriot, Lyon*