

Dépistage auditif systématique à la naissance en Champagne-Ardenne

THIBAUT LANGAGNE*, PASCAL SCHMIDT*, ANDRÉ CHAYS*
Au nom du Groupe Audition Champagne-Ardenne

On ne le dira jamais assez, la surdité permanente néonatale touche en moyenne 1 nouveau-né sur 1 000 et représente de ce fait l'anomalie congénitale la plus fréquente à la naissance.

C'est pour cette raison que de nombreux pays à travers le monde se sont dotés d'un dépistage auditif à la naissance ; son but est le diagnostic et la prise en charge précoce de la surdité néonatale afin d'en prévenir les multiples conséquences, dont celles sur la communication et les troubles cognitifs.

Le dépistage a vu le jour dès janvier 2004 dans les quatre départements de la région champardennaise grâce à un ensemble d'acteurs locaux, issus du secteur public et privé, tous désireux d'offrir à ces enfants déficients auditifs une prise en charge précoce. Ce système est désormais pérenne avec de seuls moyens loco-régionaux : c'est ainsi qu'à ce jour, plus de 95 000 nouveau-nés de la Champagne-Ardenne, soit près de 99 % d'entre eux, ont bénéficié du dépistage auditif systématique à la naissance.

Si l'on limite notre analyse de janvier 2004 à juin 2007 inclus, ce dépistage a permis 42 diagnostics de surdité néonatale. Ces enfants font l'objet de l'étude présentée ici.

Après avoir brièvement rappelé les modalités de réalisation et les résultats du dépistage en maternité, nous évoquerons l'annonce diagnostique en centre référent avant de décrire les principales caractéristiques de ces 42 enfants. Enfin, nous aborderons la place accordée aux parents dans le processus de diagnostic et de prise en charge précoce de la surdité néonatale.

1. DÉPISTAGE

L'objectif du dépistage est de se focaliser sur les enfants dont l'audition n'est pas suffisante pour le développement d'une communication orale. Notre but est donc de faire le diagnostic, le plus précocement possible, des surdités bilatérales supérieures à 35 dB.

Etant donné l'absence de facteurs de risques chez près de 50 % des nouveau-nés, notre choix s'est porté sur un dépistage systématique.

Ce sont des otoémissions acoustiques provoquées (OEAP) qui sont utilisées en maternité tandis que le protocole est différent dans les unités de réanimations néonatales puisque nous utilisons des potentiels évoqués auditifs automatisés (PEAa) étant donné le risque accru de neuropathie auditive et un temps d'hospitalisation plus long.

Chaque enfant naissant en Champagne-Ardenne bénéficie avant sa sortie de la maternité, au troisième jour de vie, d'un premier test. Le test est considéré comme échoué en cas d'absence bilatérale de réponse. L'enfant est, dans ce cas, adressé à un médecin référent de la maternité, après sa sortie, pour une procédure de retest. Cette dernière peut soit infirmer ou confirmer le résultat du premier test ; en cas de test à nouveau échoué, l'enfant est adressé en centre référent, il rentre alors dans la procédure diagnostique d'une éventuelle surdité néonatale.

L'ensemble des résultats de ces tests est centralisé par le Centre Régional de Dépistage Néonatal (CRDN) ce qui permet un suivi de tous les enfants nés dans la région.

Il y a eu 54 790 naissances en Champagne-Ardenne de janvier 2004 à juin 2007 ; 53 930 (98,4 %) nouveau-nés ont bénéficié d'un premier test correctement réalisé et renvoyé au CRDN.

L'écrasante majorité de ces enfants (53 339 - 98,9 %) a eu un premier test réussi ; seuls 591 (1,1 %) enfants ont eu un premier test échoué et ont donc été adressés au médecin référent pour la procédure de retest.

Les médecins référents ont reçu 569 enfants, soit 96,3 % des enfants qui devaient subir le deuxième test. Ils ont :

- ◆ Pu confirmer le résultat du premier test chez 46 d'entre eux ;
- ◆ Et l'infirmier chez les 523 autres.

Les 46 enfants, chez qui le résultat du premier test a été confirmé par le médecin référent, ont été adressés vers un centre référent qui a réalisé le diagnostic de 42 surdités bilatérales néonatales ; un de ces diagnostics a été réalisé en dehors de la région suite à un départ de la famille.

2. ANNONCE DIAGNOSTIQUE

C'est lors de la phase diagnostique en centre référent qu'a lieu l'éventuelle annonce diagnostique ; bien évidemment, aucun diagnostic n'est porté lors de la phase de dépistage.

Cette annonce diagnostique revêt un caractère primordial étant donné qu'elle constitue la première étape de la prise en charge de l'enfant.

Elle doit répondre à plusieurs impératifs :

- ◆ Être la plus précoce possible, un délai d'attente long étant trop pénible à supporter pour les parents et responsable d'un retard à la prise en charge ;
- ◆ Être la plus précise possible quant à la description de la surdité, sévérité et nature ;
- ◆ Être suivie d'une prise en charge immédiate sans laquelle le dépistage précoce ne se justifie pas.

L'annonce diagnostique est faite après diverses explorations, et notamment la réalisation d'un PEA seuil, réalisé en présence des parents.

Une après-midi est consacrée à cette annonce diagnostique en présence des différents intervenants de la prise en charge de l'enfant, ORL, orthophoniste et psychologue.

Il s'agit d'un entretien où sont exposés le diagnostic de surdité, le projet de prise en charge et les perspectives d'évolution de l'enfant. C'est un instant crucial où l'équipe se met à la disposition des parents pour établir le projet de prise en charge le plus adapté à leur volonté et pour répondre à leurs différentes questions.

Cette annonce diagnostique a ainsi eu lieu :

- ◆ Avant l'âge de 6 mois pour 35 enfants, avec une moyenne d'âge de 2 mois ½, ce qui représente 85,4 % des enfants du dépistage ;
- ◆ Entre 6 et 9 mois pour 4 enfants ;
- ◆ Après 9 mois pour 2 enfants.

L'âge moyen de diagnostic d'une surdité néonatale bilatérale en Champagne-Ardenne, après dépistage auditif à la naissance, est donc de 3,55 mois depuis janvier 2004.

Les diagnostics retardés entre 6 et 9 mois l'ont été à cause de problèmes sociaux dans 2 cas et d'hospitalisations prolongées dans les 2 autres cas. Les diagnostics posés après l'âge de 9 mois sont dus à une peur de l'anesthésie générale nécessaire à la réalisation du PEA seuil dans un cas et à un retest non effectué suite à un départ hors région.

Cette annonce a donné lieu, en terme de perte auditive, à un diagnostic de :

- ◆ 20 surdités allant de la gamme profonde à sévère,
- ◆ 20 surdités allant de la gamme moyenne à légère,
- ◆ Et une surdité mixte sévère pour une oreille et légère pour l'autre.

Le suivi audiométrique ultérieur des enfants a permis de confirmer ce diagnostic initial pour la majorité d'entre eux, ce qui met en lumière l'importance du nombre d'enfants porteurs d'une atteinte auditive moyenne après dépistage auditif à la naissance.

3. DESCRIPTION DE LA POPULATION

Ces 42 enfants se répartissent en 28 garçons et 14 filles.

Ils sont nés :

- ◆ En 2004 pour 11 d'entre eux ;
- ◆ En 2005 pour 12 d'entre eux ;
- ◆ En 2006 pour 13 enfants ;
- ◆ Entre janvier 2007 et juin 2007 pour 6 enfants.

Si on s'intéresse à l'existence de facteurs de risques de surdité néonatale tels qu'identifiés par le Joint Committee on Infant Hearing, on constate :

- ◆ Leur présence chez 25 (59,5 %) d'entre eux ;
- ◆ Et leur absence dans 17 cas (40,5 %).

Les facteurs de risques sont variables et concernent principalement des antécédents familiaux de surdité néonatale, dans 11 cas, et des problèmes néonataux chez 11 autres enfants.

Ce pourcentage est ainsi discutable : en effet, les antécédents familiaux de surdité néonatale ne sont pas forcément "facilement repérables à la naissance", ils sont en effet retrouvés chez des parents éloignés, cousins..., pour 4 enfants.

Ainsi, réaliser un dépistage auditif à la naissance selon ces facteurs de risques, c'est "passer à coté" d'un enfant sur deux porteur d'une surdité néonatale.

Il est possible de distinguer chez ces enfants :

- ◆ Ceux porteurs d'une surdité isolée ;
- ◆ Et ceux porteurs d'une surdité associée à un autre handicap.

Dans notre série d'enfants, 13 enfants (31 %) présentent un déficit associé à leur surdité qui est variable d'un enfant à l'autre. Dans la majorité des cas, un contexte "polyopathologique" (encéphalopathie, trisomie 2...) est déjà identifié avant que le diagnostic de surdité ne soit posé, c'est le cas chez 9 de ces enfants.

Enfin, dernier élément fondamental, l'écrasante majorité (95 %) des parents fait usage d'une communication orale à la maison. Seules 2 familles font usage d'une communication gestuelle avec très peu d'oralisation, les parents présentant des déficiences auditives diagnostiquées dans l'enfance.

Ceci apporte un nouvel argument en faveur d'une prise en charge précoce de la surdité néonatale dans l'espoir d'offrir aux enfants une communication orale la meilleure possible.

4. PLACE DES PARENTS

Les parents sont évidemment auprès de leur enfant depuis le dépistage auditif jusqu'à la prise en charge de la surdité ; en effet, déjà impliqués dès le dépistage auditif en maternité, ils deviennent rapidement acteurs lors de l'annonce diagnostique et durant la prise en charge du déficit auditif.

À ce titre, un questionnaire a été envoyé aux familles afin d'évaluer leur vécu du diagnostic et de la prise en charge précoce du déficit auditif de leur enfant.

Le diagnostic est porté alors que la surdité est "invisible", l'enfant est souvent trop petit pour que les parents aient pu avoir la moindre suspicion de trouble auditif, ceci constitue une première difficulté pour l'équipe annonçant le diagnostic. L'équipe doit de plus s'adapter aux multiples caractéristiques définissant chaque famille et rendant toute systématisation dans cette annonce impossible.

C'est pour cela que nous avons choisi d'offrir beaucoup de temps aux familles lors de l'annonce.

Il nous paraît en effet impératif :

- ◆ D'élaborer un projet de prise en charge adapté aux volontés parentales ;
- ◆ Et de les rassurer sur leurs capacités ainsi que sur celles de leur enfant, en apportant des mesures d'optimisme quant à l'avenir.

L'annonce diagnostique constitue ainsi le premier temps de l'accompagnement parental.

Il ressort tout d'abord des questionnaires envoyés aux familles le net désarroi engendré par l'annonce diagnostique ("*totalemment déprimé*", "*gestion difficile*"). Cependant, la majorité des familles ont quitté l'équipe annonçant le diagnostic avec des perspectives d'évolution positives en insistant notamment sur l'importance des explications fournies lors de cet entretien ("*prise en charge immédiate, explications, soutien... c'est parfait*").

Il paraît donc possible de limiter les répercussions de l'annonce diagnostique en confiant son annonce à des équipes formées, expérimentées et à l'écoute des familles.

L'impact du diagnostic et de la prise en charge s'accompagne de répercussions diverses, tant sociale ("*travail à temps partiel*", "*aménager les plannings pour se rendre aux rendez-vous...*") que sur la relation parent-enfant. Ces répercussions paraissent là aussi contrôlables en respectant certains points :

- ◆ Proximité des divers intervenants ;
- ◆ Accompagnement parental durant la prise en charge ;
- ◆ Et implication des parents dans le projet de prise en charge.

La prise en charge se doit d'avoir lieu au plus près du lieu de vie des enfants ce qui rend le suivi plus facile et limite les déplacements pour les familles.

Chaque intervenant de la prise en charge, médecin ORL, audioprothésiste, psychologue et orthophoniste doit avoir un rôle dans l'accompagnement parental. En effet, en complément des diverses informations apportées, chacun se doit d'être particulièrement attentif aux diverses demandes des parents.

Enfin, favoriser l'implication parentale est essentiel, les parents semblent d'ailleurs avoir parfaitement conscience de l'importance de leur rôle comme en témoignent ces diverses remarques issues des questionnaires que nous leur avons envoyés : "*notre rôle est plus important que celui des médecins car on peut*

l'exercer et être auprès de lui tous les jours, autant qu'il le souhaite", "notre rôle est très important car on est constamment avec l'enfant", "nous savons que nos stimulations quotidiennes sont le moteur de son développement".

5. CONCLUSION

Systématique maintenant depuis plus de 4 ans, le dépistage auditif à la naissance en Champagne-Ardenne a démontré sa faisabilité, avec des moyens exclusivement régionaux, grâce à une implication humaine généreuse et empreinte de bon sens.

Son intérêt est démontré par la précocité du diagnostic de la surdité néonatale.

Il est de plus soutenu par les parents des enfants déficients auditifs ; en effet, les témoignages en sa faveur, issus des questionnaires, sont nombreux : *"cela devrait être obligatoire", "le dépistage précoce est une priorité car à bientôt 4 ans pour notre fils, nous n'aurions pas obtenu autant de progrès si ça avait été fait plus tard" "refuser pour moi (le dépistage) serait une aberration", "notre 1^{er} enfant, né en 1999, n'est pas sourd ; mais si il l'était, nous aurions souhaité qu'il soit dépisté le plus tôt possible" et "j'aimerais être dépistée pendant la grossesse" !*

Enfin, l'analyse du devenir des enfants précocement dépistés et de leur famille nous encourage à œuvrer de toutes nos forces pour une généralisation d'un tel dépistage à l'échelon national.

NB : les citations parentales l'ont été in-extenso et sans correction. ❖

Thibault LANGAGNE, Pascal SCHMIDT,
André CHAYS

* Service ORL et CCF - CHU Robert Debré
51092 Reims Cedex
Mail : thibault_langagne@hotmail.com

REVUE DE LA LITTÉRATURE

Attention visuelle et surdité

Dye MW, Hauser PC, Bavelier D. Is visual selective attention in deaf individuals enhanced or deficient? The case of the useful field of view. *PLoS One*. 2009;4:e5640.

Department of Brain and Cognitive Sciences, University of Rochester, Rochester, New York, USA. mdye@bcs.rochester.edu

♦ **But de l'étude :** la surdité précoce entraîne une augmentation de l'attention visuelle périphérique (celle tournée vers les éléments les plus périphériques du champ visuel). La question est de savoir si cette augmentation confère ou non des avantages dans la vie quotidienne, étant donné qu'il a été montré que les sujets malentendants ont tendance à être plus distraits que les normo-entendants par des informations visuelles d'importance secondaire par rapport à la scène visuelle principale.

♦ **Méthodes :** les sujets testés devaient réaliser la tâche du "champ visuel utile" (Useful Field of View : UFOV), une tâche attentionnelle complexe requérant l'identification d'une cible visuelle centrale en même temps que la localisation d'une cible périphérique en présence d'éléments distrayeurs.

♦ **Résultats :** les performances des sujets malentendants étaient supérieures à celles des normo-entendants à partir de l'âge de 11 ans. La comparaison entre sujets malentendants signants et non signants montre que c'est la surdité et non pas l'utilisation de la langue des signes qui entraîne une amélioration des performances au test du champ visuel utile.

♦ **Conclusions :** ce travail démontre que, dans les suites d'une surdité précoce, l'attention visuelle vers la périphérie du champ visuel augmente progressivement pour finalement conférer un net avantage à partir de la pré-adolescence dans certaines tâches complexes d'attention visuelle sélective.

Activation du cortex auditif au cours de l'analyse de la langue des signes ou de la lecture labiale chez les sujets sourds

Campbell R, Capek C. Seeing speech and seeing sign: insights from a fMRI study. *Int J Audiol*. 2008; 47 Suppl 2: S3-9.

Division of psychology and Language Sciences, Deafness, Cognition, and Language Research Centre, University College London, UK.
r.campbell@ucl.ac.uk

♦ **But de l'étude :** analyser les aires cérébrales activées au cours de la lecture labiale (LL) et de la communication en langue des signes (LS).

♦ **Méthodes :** des sujets sourds maîtrisant la LS et la LL ont été inclus dans cette étude. L'activité cérébrale a été évaluée par IRM fonctionnelle (IRMf), technique utilisée pour évaluer l'activité des différentes zones du cerveau à un instant donné en réponse à différents types de stimulations.

♦ **Résultats :** l'analyse par les sujets testés des mouvements buccaux lors de la LL ou de la LS s'accompagne de l'activation de régions temporales supérieures occupées chez le normo-entendant par le cortex auditif associatif. Il est probable que cette activation aide le sujet sourd à acquérir certains paramètres du langage oral. ❖

Revue de la littérature réalisée par le Pr Vincent
COULOIGNER, ORL, Hôpital Necker Enfants Malades