

Dépistage

La mise en place du dépistage systématique de la surdité sur l'ensemble du territoire est souhaitée par les familles comme par les professionnels. Suite au colloque organisé sur ce sujet en décembre 2004, ACFOS s'est interrogée, lors de ses Journées d'Etudes de janvier 2006, sur l'adaptation des pratiques et les réponses à apporter quant à la prise en charge du tout-petit. Les conférences données à cette occasion seront publiées dans *Connaissances Surdités* tout au long de l'année 2006. Nous commençons par faire le point sur l'expérimentation en cours du dépistage néonatal de la surdité en France.

Dépistage universel néonatal de la surdité en 2006 en France : état des lieux

DR NATALIE LOUNDON

Dépistage néonatal

Le dépistage néonatal en France est l'aboutissement d'une longue réflexion par les professionnels et les parents d'enfants sourds. Il est apparu que le dépistage des surdités bilatérales moyennes à profonde doit être fait dans les premiers 4-5 mois de vie pour permettre une réhabilitation optimale, une guidance parentale précoce mais également un bilan étiologique, et notamment le diagnostic de foetopathie à CMV, car il est souvent difficile, voire impossible dans ce cas, de faire plus tard un diagnostic précis. L'impossibilité pratique à organiser ce dépistage de façon fiable après la sortie de maternité a conduit à la décision d'un dépistage précoce.

Intérêt du diagnostic précoce

Ces diagnostics étiologiques de troubles étiologiques associés très précoces peuvent avoir un grand impact sur les enfants, notamment pour le développement optimal du langage et l'autonomie sociale.

Les limites

Il existe des limites à ce dépistage, tels que des surdités évolutives pré linguales et secondaires (50% cas). Nous avons également du mal à tester et diagnostiquer la surdité en cas de pluripathologies. Il n'en reste pas moins que ces enfants doivent être suivis.

Le point sur le dépistage des surdités

Un dépistage universel néonatal : pourquoi ?

Rappelons quelques chiffres : la prévalence des surdités moyennes à profondes est de 1/700 à 1 000 naissances. Ce chiffre va être doublé à l'âge de 4 ans (2/1 000) en raison des surdités acquises secondairement ou évolutives.

Ce qui est préconisé en France actuellement est le dépistage d'enfants présentant des facteurs de risque (Prématurité, PN < 1 500 g, anoxie néonatale, VA > 5 jours, hyperbilirubinémie avec E.T, embryofœtopathie [CMV, rubéole, syphilis, herpès, toxoplasmose], maladies ototoxiques, méningite ou encéphalite, antécédents familiaux de surdité, malformations craniofaciales, syndrome associé avec surdité). Même en imaginant que ce dépistage soit exhaustif - ce qui n'est pas le cas actuellement -, nous ne dépisterions au mieux que 50% des cas de surdité.

Malgré les multiples textes et recommandations qui existent et l'enseignement dispensé à ce sujet, de nombreux professionnels ne connaissent pas ou ne savent pas chercher les facteurs de risque. Le résultat est que de nombreux enfants "à risques" ne bénéficient pas de ce dépistage encore à l'heure actuelle.

Age moyen du diagnostic

Une étude du Dr Moatti portant sur 140 enfants diagnostiqués sourds et âgés de moins de 6 ans, entre 1990 et 1999 avait estimé l'âge moyen de diagnostic de surdité à :

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

Ces chiffres ont peu évolué. L'âge moyen est encore, à l'heure actuelle, de 15 mois pour les surdités profondes et de 22/23 mois pour les surdités sévères.

Dépistage universel : état des lieux

Les maternités en France

Ce dépistage, s'il s'étend sur le territoire, devrait concerner 780 000 nouveau-nés/an, répartis sur 724 maternités

en métropole (auquel il faut rajouter les DOM-TOM) dont 158 pratiquant entre 1 500 et 3 000 naissances/an et 19 pratiquant plus de 3 000 naissances/an. Il faut ajouter à cela 60 services de néonatalogie. Sur l'ensemble des maternités, 543 font moins de 1 500 naissances/an. La distribution géographique complexe et variable d'un département à un autre doit faire réfléchir dès à présent à l'organisation de ce dépistage à grande échelle.

Commission Ministérielle- CNAM-AFDPHE sur le dépistage de la surdité de l'enfant

Nous sommes actuellement dans une 1^{ère} phase préparatoire de 2 ans qui doit concerner 150 000 nouveau-nés répartis sur l'ensemble du territoire auprès de 6 centres expérimentateurs : Paris, Marseille, Bordeaux, Toulouse, Lyon, Lille.

Cette phase de préparation a été mise en place par une commission ministérielle (Ministère de la Santé, CNAM, AFDPHE). Parallèlement à cette première phase d'évaluation, d'autres investissements locaux ou régionaux existaient déjà : 2 protocoles hospitalier de recherche clinique (PHRC) sur le dépistage de la surdité sont en cours à Tours et à Amiens, ainsi que des expériences locales à Rouen, Évreux, Reims, Rennes, Montpellier...

Je ne peux citer toutes les initiatives car il existe des maternités qui, sous l'impulsion de certains médecins, pédiatres ou ORL, ont fait le choix de démarrer un dépistage et d'activer des réseaux. Nous sommes très intéressés par ces expérimentations qui nous permettront de comparer nos résultats.

Nous sommes actuellement toujours en phase d'évaluation. Aucune décision d'extension du dépistage au territoire n'est encore décidée. En fonction de ces résultats, des évaluations budgétaires, de la comparaison avec les expériences locales, ainsi que de la volonté politique (sans laquelle il ne sera pas possible d'étendre et de prolonger ce dépistage), une décision pourra être prise.

Nous devons faire la preuve que ce dépistage peut se mettre en place efficacement en France, qu'il est rentable pour la société et non délétère pour les enfants et les familles.

Problèmes rencontrés lors de la mise en place de l'expérimentation

Nous avons été confrontés à différents types de difficultés :

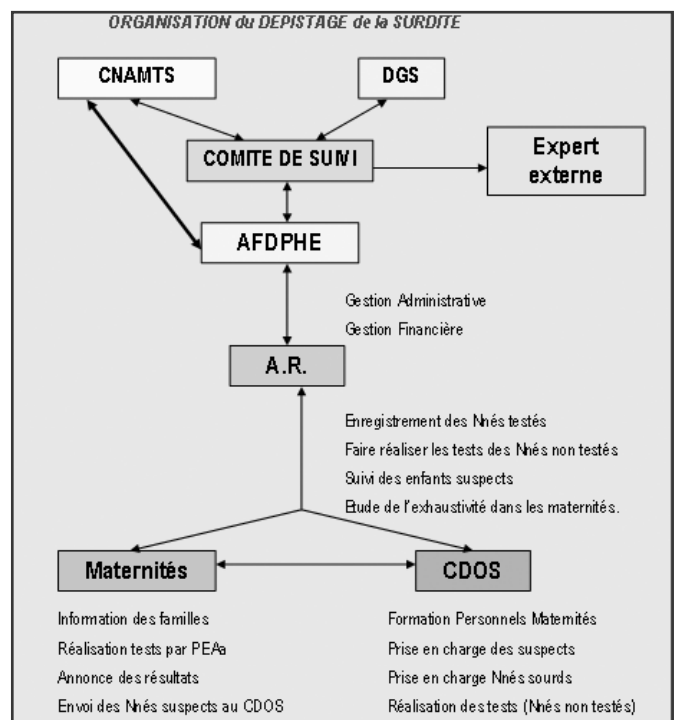
- Difficultés au niveau du conseil scientifique de la CNAMTS pour faire valider le protocole : problèmes pour s'accorder sur la nécessité d'un groupe témoin, problèmes budgétaires, etc.

- Difficultés dans les choix des Maternités et services de néonatalogie : le dépistage pouvait être vécu, selon les cas, soit comme une contrainte supplémentaire, soit comme une exclusion pour les établissements n'ayant pas été retenus. Les réactions sont très variables d'une maternité à l'autre, en fonction des rapports entretenus dans les équipes ;

- Au niveau ORL : des difficultés d'organisation se sont présentées très tôt par manque de moyens financiers et humains. Il a également fallu s'adapter à la prise en charge du tout petit, notamment en s'inspirant des expériences étrangères ;

- Un des reproches fait à ce dépistage est que les CDOS sont des services d'audiophonologie pédiatrique. Ils ne sont pas nombreux, et de fait, il s'agit également de ceux pratiquant la chirurgie de l'implant cochléaire. Le reproche était donc que ces centres s'étaient investis afin de recruter des "clients" pour l'implantation. Les CDOS ont élaboré une fiche d'information large sur la surdité et les moyens de réhabilitation.

Organisation actuelle du dépistage de la surdité



La CNAM a délégué l'organisation du dépistage à l'AFDPHE - qui a l'habitude de la mise en place de dépistages au niveau national* - qui délègue elle-même à l'Agence Régionale de Dépistage. Celle-ci réalise l'enregistrement des nouveau-nés testés, organise les tests et les convocations pour les enfants qui n'ont pas été testés, le suivi des enfants suspects et vérifie l'exhaustivité dans les maternités.

Le rôle du centre de dépistage est la formation du personnel en maternité, la prise en charge des enfants suspects et de ceux diagnostiqués comme sourds, ainsi que le suivi des enfants qui n'ont pu être testés en maternité.

et psychologique en fonction de l'enfant et de son degré de surdité.

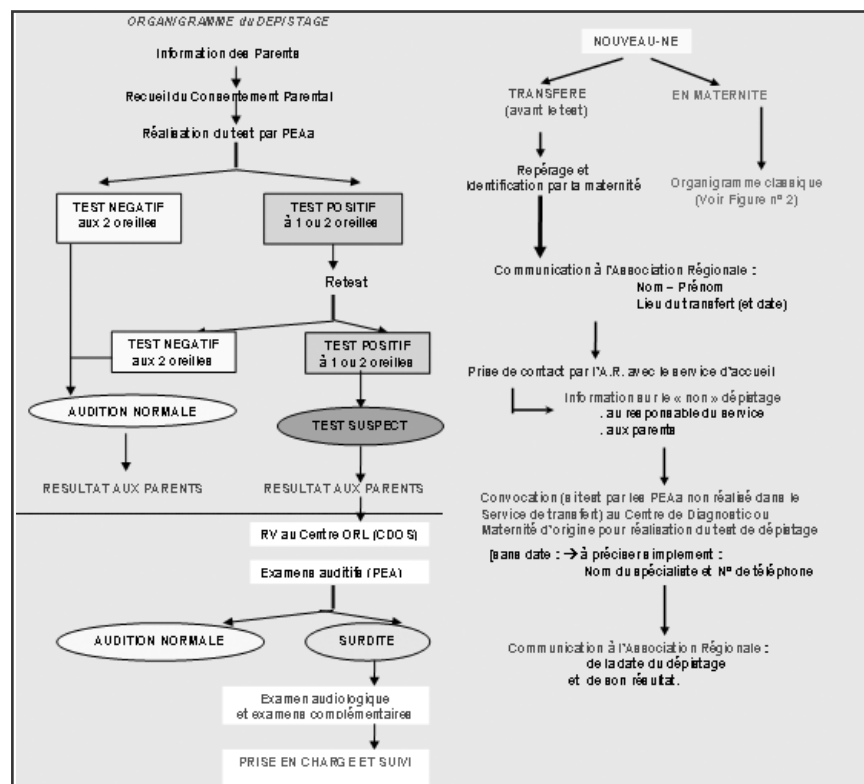
Si l'enfant ne reste pas en maternité car il a d'autres difficultés et qu'il est transféré dans un service de néonatalogie, il n'a pu avoir accès au test. Le rôle de la maternité est alors de faire identifier cet enfant par l'Agence Régionale pour qu'il ne soit pas "perdu de vue".

L'Agence doit ensuite prendre contact avec le service d'accueil pour l'informer de la nécessité de tester l'audition de l'enfant et des modalités à mettre en place. Une convocation au CDOS est donnée en lien avec le service de néonatalogie.

Le point sur le dépistage des surdités en 2006

Qui fait le dépistage ?

Tous les personnels qui auront à faire du dépistage doivent être formés (infirmières, puéricultrices, médecins pédiatre, cadres de santé...). Toute la structure doit être au courant de la raison du dépistage, des conséquences de la surdité et de l'organisation de toutes les structures de suivi et de prise en charge qui vont intervenir ensuite. Le centre référent doit organiser cette formation qui doit se dérouler en plusieurs sessions. La machine doit être bien connue également.



Au niveau de la maternité, l'organisation est la suivante : une information est donnée aux parents, sous forme d'une plaquette d'information remise avant l'accouchement. Une nouvelle information est donnée avant la réalisation du test avec recueil du consentement des parents, qui peuvent refuser de rentrer dans ce protocole de dépistage.

Ensuite, réalisation du PEAa. Deux cas de figures se présentent alors : soit le test est négatif (c'est-à-dire qu'il n'y a pas d'anomalie au niveau du test), on considère alors que l'audition est normale et on donne immédiatement le résultat aux parents, tout en prévenant du fait qu'il faille continuer à surveiller l'audition durant les premières années.

Soit le test est positif, c'est-à-dire qu'il y a un test douteux sur 1 ou 2 oreilles. Le nourrisson est de nouveau testé ("re-test"). S'il est négatif, l'audition est considérée comme normale, si le test reste positif, l'enfant est considéré comme suspect. Le résultat est donné aux parents et l'Agence Régionale de Dépistage en est informée ainsi que le CDOS, qui donne un rendez-vous dans les 15 jours à la famille.

Au niveau du centre ORL (CDOS), l'enfant passe un 2^{ème} examen (PEAA ou PEA diagnostique) : soit l'audition est normale, soit les examens se poursuivent jusqu'au diagnostic de surdité, avec une prise en charge orthophonique

Le temps nécessaire au dépistage est évalué à ¼ temps pour 1 000 naissances.

Le financement est variable selon les sites. Une enveloppe globale est donnée à la maternité qui peut le répartir selon ses besoins (dotation globale et partagée par tous, ou heures supplémentaires par nourrisson testé). Les modalités de répartition doivent être souples et être faites en fonction de chaque établissement afin que cela ne nuise pas aux rapports humains dans les services.

Méthodes de dépistage utilisées



PEA Automatisés



OEA

L'information est donnée pendant la grossesse (plaquette de l'AFDPHE*) et après l'accouchement. Le test est réalisé en prévenant les parents qu'il pourra être refait plus tard si la réponse n'est pas satisfaisante. Le fait de prévenir les parents de cette éventualité permet de faire diminuer leur angoisse en cas de test "positif".

L'annonce doit être faite par le médecin (pédiatre).

Si le test est douteux et que l'examen doit être refait, il est indispensable d'informer les parents que le test ne permet pas toujours de conclure immédiatement (attente de la maturation, limites technique chez le nouveau-né...), c'est pourquoi il est nécessaire de refaire un examen, qui se révélera normal dans 90 % des cas.

Le test dure au maximum 20 mn mais, en général, il dure beaucoup moins longtemps quand les conditions d'exams sont bonnes.

Centres de diagnostic : CDOS. Le rôle des centres référents

Les atouts des CDOS qui sont des centres pédiatriques sont la pluridisciplinarité, la compétence et les habitudes de travail en équipe. Celle-ci regroupe : médecin ORL/audiologiste, orthophoniste, psychologue et/ou pédopsychiatre voire psychomotricien.

Le rôle des centres référents est de confirmer ou infirmer le diagnostic en externe dans des délais courts (entre 15 et 20 jour maximum après le test de dépistage), soutenir les familles jusqu'à l'appareillage, donner des informations claires sur les différents intervenants, réfléchir à l'adaptation de l'accueil à des tout-petits, former et coordonner le personnel et enfin évaluer le programme. L'épidémiologie de la surdité va également pouvoir progresser grâce à l'action des centres référents.

Suivi de l'enfant, projet de prise en charge

Si la surdité est confirmée, l'enfant est suivi par le CDOS durant 3 ou 4 mois : le médecin audio-phonologiste, l'orthophoniste spécialisé, le psychologue, mettent en place un suivi rapproché, puis une orientation. La prise en charge est ensuite articulée avec d'autres structures (réseau, liste de professionnels libéraux...).

Les critères de suivi sont l'audiogramme, l'évolution des capacités relationnelles et de communication, la périodicité des rendez-vous (tous les 3-4 mois la 1^{ère} et la 2^{ème} année en raison de divers problèmes à surveiller : otites séreuses, évolution de la surdité...) et les liens avec les structures au sens large (établissement, orthophoniste en libéral...).

Résultats

Les statistiques ne peuvent être communiqués avant fin de l'étude.

Toutefois, les premiers chiffres corroborent les statistiques internationales en nombre d'enfants diagnostiqués sourds.

De manière général on constate que :

- La méthode de dépistage est efficace ;
- Le rapport temps/coût/efficacité paraît bon mais sera à comparer avec OEA ;
- On note une très bonne adaptation des maternités en lien avec nous actuellement, peu d'enfants sont à revoir (1 %) et le personnel s'est investi dans le projet et adapté. Mais dans le futur, *quid* des petites maternités ?
- L'acceptation et le vécu des familles semblent bons ;
- Une réflexion autour de la prise en charge du tout petit démarre dans de nombreux centres de rééducation ;
- La structuration de réseaux avance ;
- Les données épidémiologiques s'étoffent.

Problèmes rencontrés

- Les enfants transférés (donc à risque), sont souvent difficiles à revoir (le pourcentage dépend des maternités), ce qui est un réel problème ;
- La mobilisation de tout le corps médical et paramédical (hors programme actuel) qui n'avait pas été sensibilisé au départ reste à faire ; il reste beaucoup à faire en matière de réseau d'une manière générale ;
- Au niveau logistique, les fiches cartonnées à remplir à saisir et envoyer, etc., ne sont pas en relation avec les autres dépistages. Il n'existe pas de logiciel commun pour le suivi des différents dépistages, ce qui occasionne beaucoup de travail de saisie à l'Agence Régionale ;
- La question du test douteux en unilatéral, qui augmente considérablement le nombre d'enfants à revoir se pose : son intérêt est-il démontré ?
- Il reste à comparer les OEA et les PEA : quel est finalement l'outil le plus intéressant ?
- Nous ne disposons pas véritablement de groupe témoin, qui devrait en théorie être une cohorte d'enfants nés pendant la même période, non dépistés et présentant une surdité.
- L'organisation va être lourde à gérer à grande échelle. L'état des lieux fait apparaître une insuffisance des équipements actuels des maternités, un engorgement des unités d'audiophonologie infantile etc. Il faut une évaluation parallèle médicale, orthophonique, et psychologique, avec mise en place d'un groupe témoin ;
- Coût de la mise en place du dépistage universel ;
- Adaptation uniforme des pratiques. ♦

Dr Natalie Loundon

*Service d'ORL pédiatrique et de chirurgie cervico-faciale,
Hôpital d'enfants Armand Trousseau, AP-HP
Université Paris VI - Inserm U587*

** voir le Hors série n°2 de C.S. : les actes du colloque Actos 5 "J+2, dépistage systématique de la surdité. Changer les pratiques", 20 euros. Plus de détails page 34.*