

# Dépistage néonatal de la surdité

Dr Laurent Coiffier  
Clinique du Mousseau  
Evry

# Cas n°1

- Nasser Y. 3ans, scolarisé, retard de langage
- Interrogatoire ?
- PEAA présents la naissance
- Bilinguisme, dit quelques mots à la maison
- Réponds au ordres simples à la maison
- Enfant souriant, présent

# Cas 1 (2)

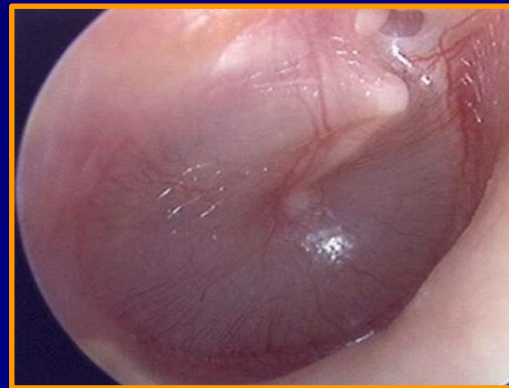
- Tympan droit



- Après ablation du bouchon



- Tympan gauche



# Cas 1 (3)

- Exploration de l'audition
- Jouets sonores, voix chuchotée
  - Réactivité diminuée
- Audiométrie vocale
  - Permet d'avoir une idée objective de la baisse

# Cas 1 (4)

- Traitement Medical de l'OSM
- Traitement des FdR
  - Tabagisme parental
  - RGO
  - Allergie
  - Carence martiale
- Aérateurs transtympaniques
- Réévaluation de l'audition

## Cas n°2

- Alison F, 23 mois
- Adressée pour retard de langage
- Enfant agitée, n'obéit pas à ses parents
- Regard fuyant

– Que vérifiez vous ?

## Cas 2(2)

- Otoémissions présentes à la naissance
- Examen difficile
- Tympan



- CAT ?

## Cas 2 (3)

- Traitement de l'otite aiguë bilatérale !
- Pendant 10 jours (< 2 ans)
- Après traitement



- CAT ?



## Cas 2 (4)

- Jouets sonores
  - Pas de réaction appropriée
- Voix chuchotée
  - Enfant joue avec les images, mais ne s'intéresse pas ce qu'on lui dit
- CAT ?

## Cas 2 (5)

- PEA
- Sous prémédication
- PEA présents ==> diagnostic ?
- L'enfant entend, orientation vers troubles envahissants du comportement
- PEA absents ==> diagnostic ?
- Surdit  , orientation vers centre r f rent

# Dépistage néonatal

- Début en 1963 (Guthrie) : Phénylcétonurie 1/16000
- Hypothyroïdie congénitale (1978, 1/3500)
- Drépanocytose (1989, population ciblée, 1/700)
- Hyperplasie congénitale des surrénales (1995, 1/18000)
- Mucoviscidose (2002, 1/4600)

# Intérêt dépistage

- Pathologie importante de santé publique
- Existence d'un traitement efficace
- Tests performants pour dépister
- Acceptable pour la population
- Objectif : dépister la surdité avant 3 mois

# Épidémiologie

- Surdit  = handicap sensoriel le plus fr quent
- 1   3/1000 nouveaux n s
- Souvent bilat rale et neurosensorielle
- Apparition retard e beaucoup moins fr quente
- R percussions +++
  - Langage oral
  - Cursus scolaire
  - Insertion sociale

# Types de surdités

- Seuils auditifs
  - 0-20 dB : audition normale
  - 20-40 dB : surdité légère
  - 40-70 dB : surdité moyenne
  - 70-90 dB : surdité sévère
  - >90 dB : surdité profonde

# Facteurs de risque

- Poids naissance < 1,5kg
- Age gestationnel < 34 SA
- ATCD familiaux surdit  avant 50 ans
- Malformations cong nitaes
- F topathie : rub ole, CMV, toxoplasmosse
- Asphyxie n onatale s v re, APGAR < 4   5 mn
- Pathologie respiratoire n onatale s v re
- Tt ototoxique (aspirine, aminosides, furosemide,...)
- M ningite bact rienne

**NE REPRESENTE QUE 50% DES SURDITES**

# Evolution enfant sourd profond non dépisté

- Babilles initialement
- Vers 6 mois : appauvrissement du babil, non intérêt au bruit
- Quasi absence de compréhension orale
- Développement des mimiques et du langage gestuel pour communiquer
- Absence de développement du langage et troubles du comportement



# Importance dépistage précoce

- Apprentissage parole entre 1 et 5 ans
- En l'absence de stimulation auditive
  - Régions corticales de l'audition colonisées par
    - Vision
    - Lecture labiale
- Phase critique
  - Capacité d'apprentissage du langage et de réorganisation maximal avant l'âge de 3 ans

# Objectifs

- Dépistage précoce
- Appareillage avant 6 mois
  - Réutilisation du babil
  - Jeux avec la voix
  - Extension de la dynamique vocale
  - Interactivité avec l'entourage familial

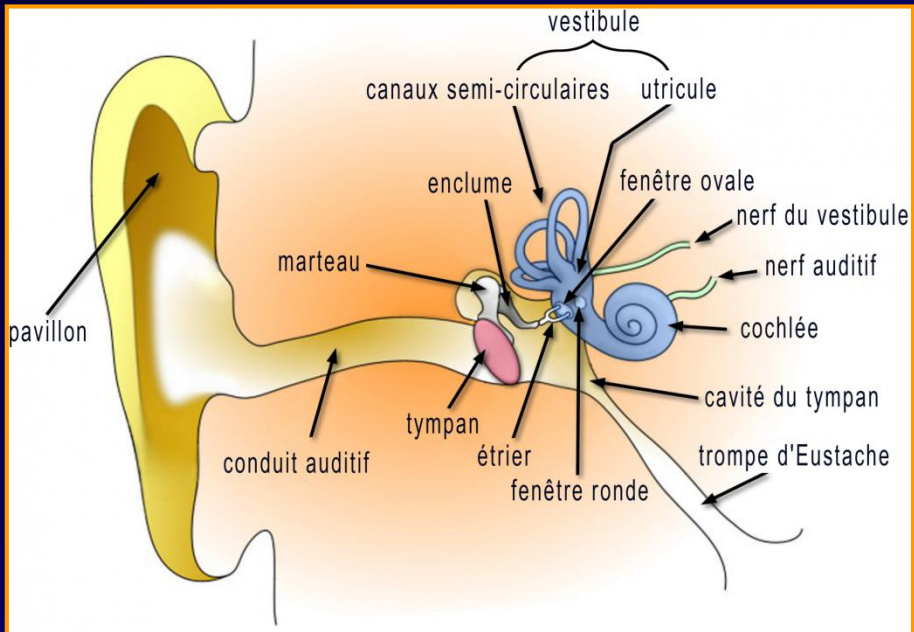
# Dépistage de la surdité

- 1999 : Rapport ANAES : établit l'intérêt du dépistage de la surdité → problème de santé publique
- 2005 : programme expérimental de dépistage dans 6 villes françaises
- 30/11/2010 : proposition de loi adoptée
- Avril 2012 : décret d'application
- Mai 2013 : circulaire précisant modalités de mise en œuvre

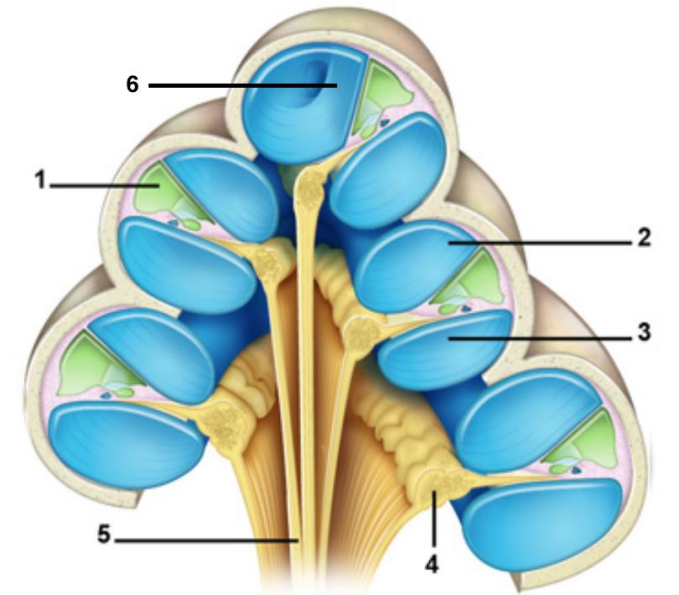
# Méthodes de dépistage

- Otoémissions
- Potentiels évoqués auditifs
- +/- produits de distorsions

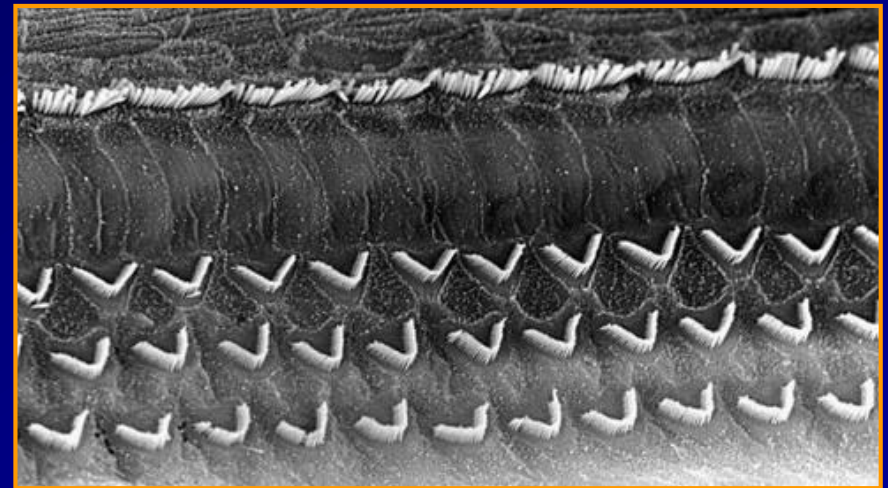
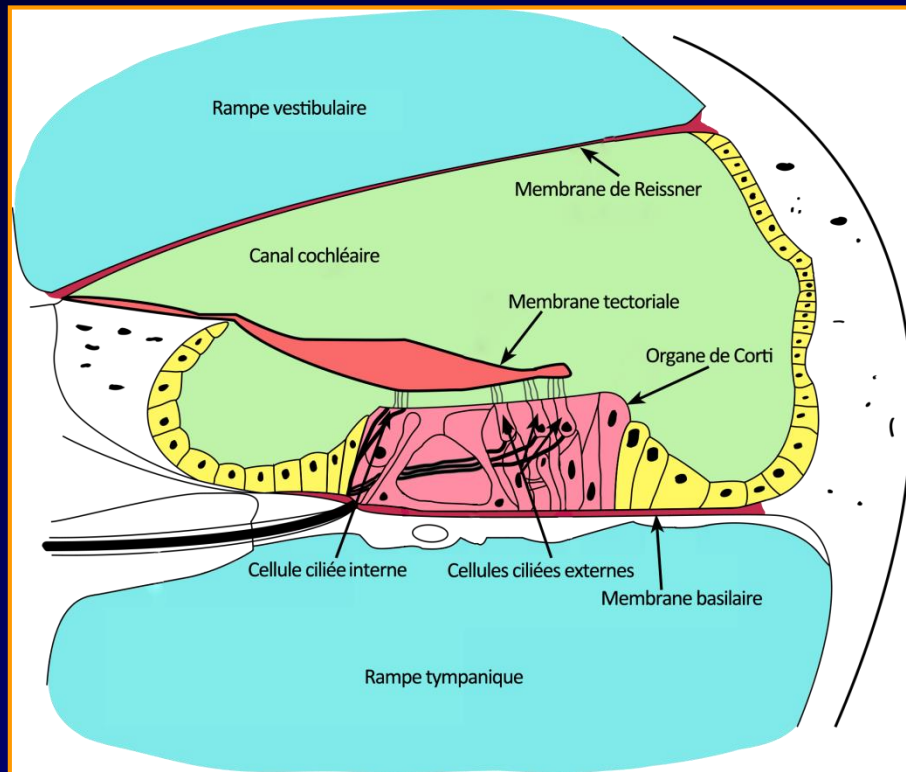
# Anatomie



- 1 - Canal cochléaire
- 2 - Rampe vestibulaire
- 3 - Rampe tympanique
- 4 - Ganglion cochléaire
- 5 - Nerf cochléaire
- 6 - Hélicotreme



# Physiologie



# Otoémissions acoustiques

- Sons émis par les cellules ciliées externes
- Vibration de la membrane tympanique
  - OEA spontanées : recueillies par microphone ultra sensible en l'absence de toute stimulation
  - OEA provoquées : stimulations brèves par clics
- Leur présence affirme un fonctionnement cochléaire
  - Perte tonale < 30-35 dB
  - Fréquences conversationnelles

# Principe du test (OEAP)

- Sonde avec source de bruit et microphone, dans le conduit
  - Explique possible atténuation par pathologie oreille externe ou moyenne
- Utilisation de la reproductibilité pour les extraire du bruit de fond



# Résultats du test (OEAP)

- « présence » ou « absence » pour chaque oreille
- Présence varie fonction age du NN
  - <70% à J0
  - 70% à J1
  - 80% à J2
  - 90% à J4
- Causes : débris dans CAE, CAE malléable, OSM
- Le nettoyage du CAE fait passer le taux de réponse de 76 à 91%

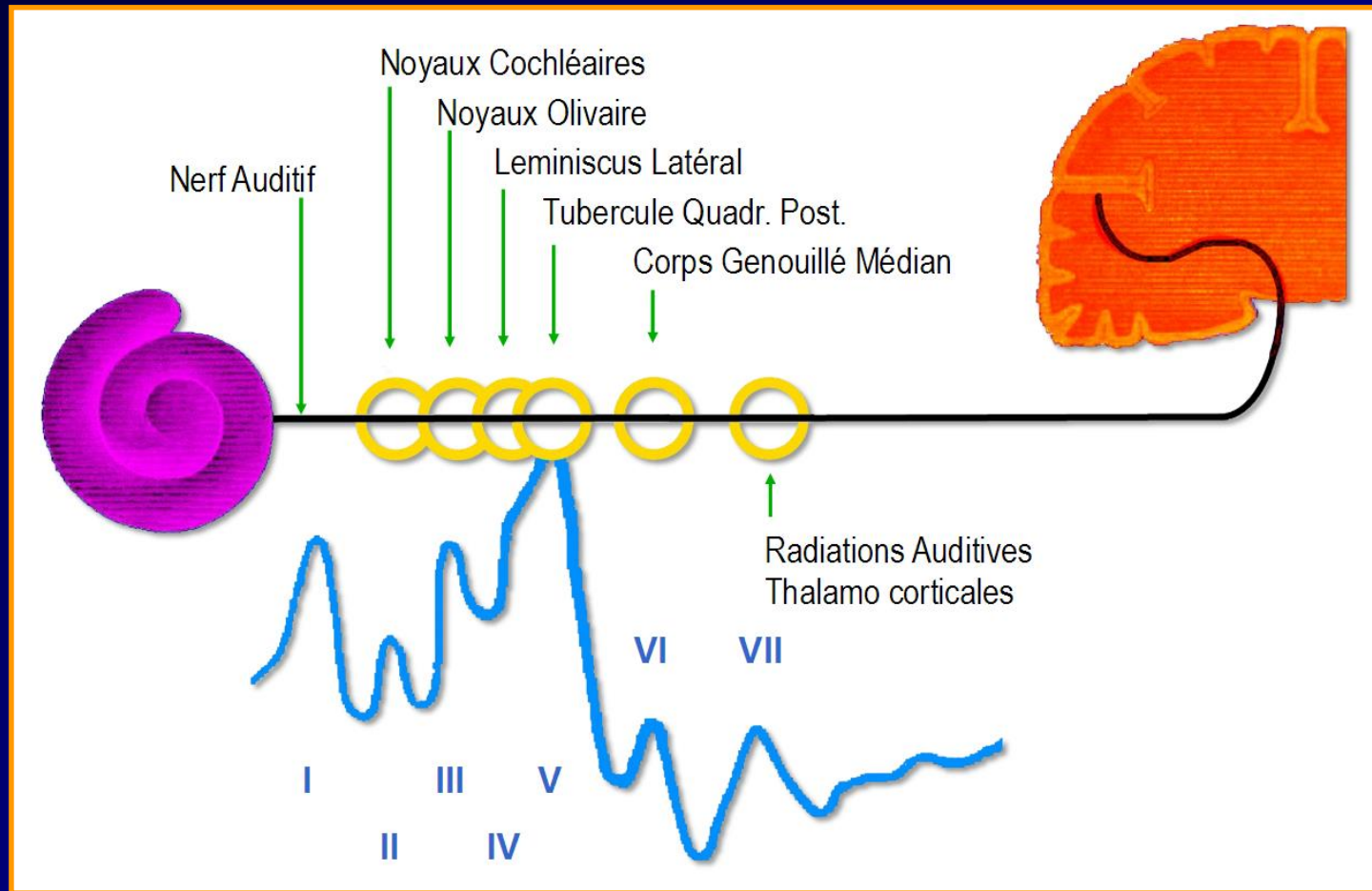
# Limites

- Bruits de fond : 79% de recueil lors du sommeil, 58 % à l'état éveillé
- Ne détecte pas les neuropathies auditives
  - Très rare
  - Contexte d'enfant à risque
  - Prévoir PEA dans cette population
- Ne pas utiliser le terme de surdité en cas d'absence d'OEAP

# PEA

- Enregistrement par électrodes de surface
- Potentiels électriques précoces compris entre 1 et 10 ms
- Clics entre 2 et 4 kHz, intensité 35 dB
- Moyennage
- Ondes de I (cochlée) à V (tronc cérébral)

# Physiologie PEA



# Réalisation PEA

- Lieu peu sonore, voire insonorisé
- Électrodes montage vertex-lobule
- Avant 6 mois : en post prandial
- Après 6 mois : prémédication voire AG
- Suivi de l'onde V

# Limites PEA

- Portion aiguë du spectre
- Voies auditives jusqu'aux tubercules quadrijumeaux postérieurs
- Certaines lésions du SNC désynchronisent les PEA
- Donc la clinique reste importante

# Produits de distorsion acoustique

- Reflète la non linéarité de la cochlée en bon physiologique
- En réponse à 2 sons purs  $f_1$  et  $f_2$ , la cochlée émet plusieurs produits de distorsion dont  $2f_1 - f_2$
- Tests moins sensibles au bruit de fond
- Permettent , en variant  $f_1$  et  $f_2$  d'obtenir un véritable audiogramme

# Méthodes

## OEAP



- Teste cellules ciliées externes de la cochlée
- Peu onéreux
- Rapide
- Quelques faux positifs (1 à 6 %)

## PEA automatisés



- Teste cellules ciliées internes et nerf auditif au niveau du tronc cérébral
- Plus onéreux (consommables)
- Plus long (sommeil)
- Moins de faux positifs (0.2 %)



# Protocole du dépistage

- Mise en place par l'ARS dans chaque région
- Dépistage
- Suivi des patients
- Remontée des données

# Acteurs dépistage

- A -Établissements de santé
  - Référent organisationnel (médecin ou cadre)
  - Référent pédiatre
  - Et/ou référent Orl
- Un appareillage / 1000 accouchements
- Recueil consentement des parents
- Recueil données (carton guthrie, carnet santé, 1er certificat de santé)

# Acteurs dépistage (2)

- B-Consultation spécialisée avec test auditif
  - En cas test non concluant
  - Annuaire des professionnels (ARS)
  - Test auditif (OEA ou PEA)
- C-phase diagnostique : lieux ressources de proximité
  - CAMPS spécialisés
  - Service OrL ou pédiatrie
  - CDOS

# Acteurs dépistage (3)

- D-Consultation d'annonce
  - Médecin spécialisé audio phonologie pédiatrique
  - Psychologue
- E-Phase complémentaire : centres experts-CDOS
  - Necker
  - Robert Debré
  - Kremlin-Bicêtre
  - Diagnostic étiologique élargi
  - Complètent bilan étiologique

# Acteurs dépistage (4)

- F-orientation vers prise en charge initiale
  - Professionnels libéraux
    - Psychologue périnatalité
    - Orthophoniste
    - ORL coordonateur
    - Audioprothésiste
    - Psychomotricien
    - Pédiatre
    - Médecin traitant
  - CAMSP
  - SAFEP (service de accompagnement familial et d'éducation précoce)

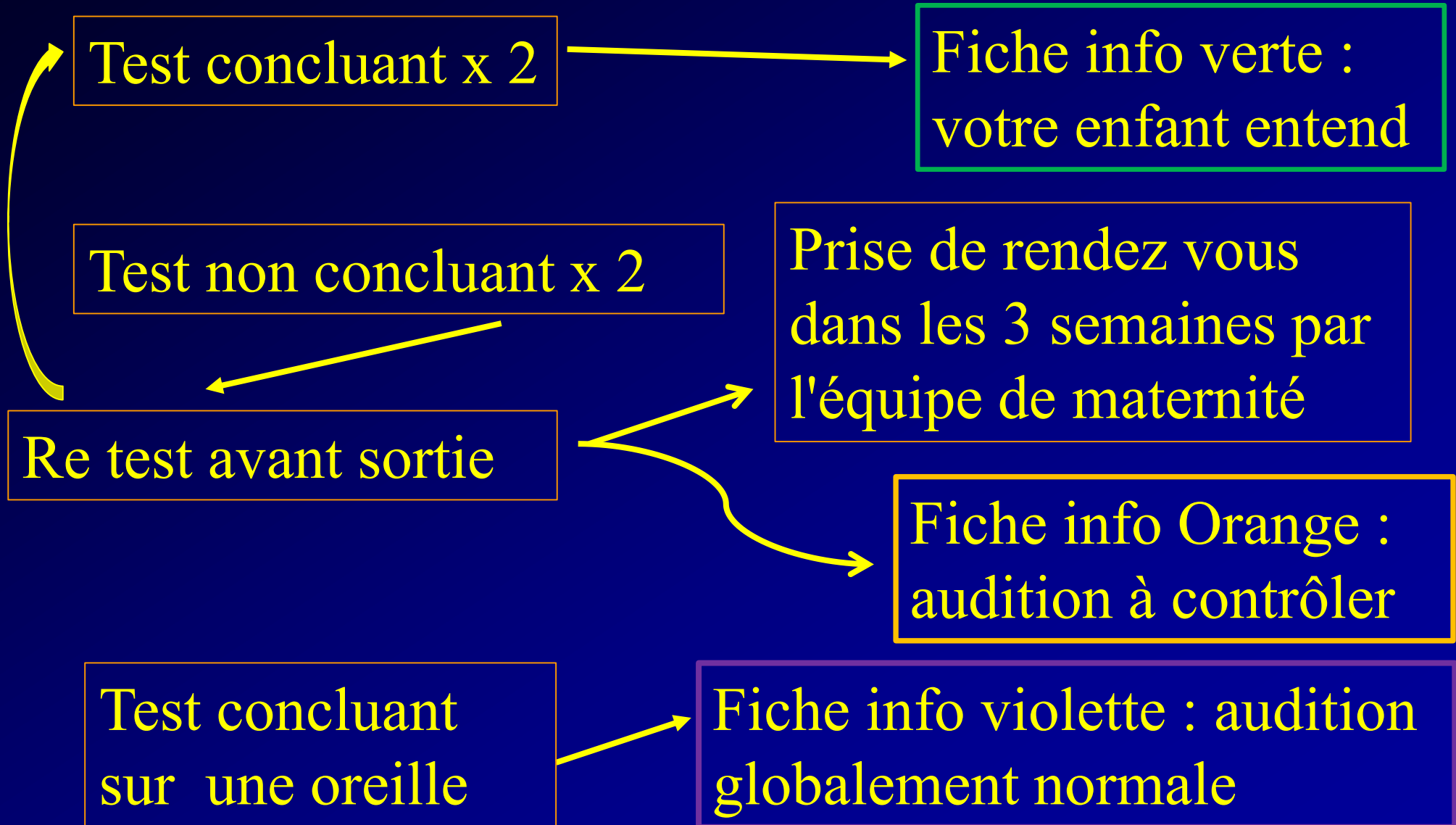
# Acteurs coordination

- FPDPE (fédération parisienne de dépistage et prévention du handicap de l'enfant)
- Réseaux de santé en périnatalité
- Associations d'usagers
- Autres
  - PMI
  - Sages femmes libérales
  - Médecins libéraux

# Protocole test initial

- Proposé à tous les nouveaux nés
- OEP OU PEAA
  - Soins intensifs ou réanimation : PEAA
- Au plus tôt après 24h de vie
- Consentement parents
  - Invités à assister au test
- Résultats donnés par le médecin lors examen de sortie

# Résultats test initial



Test concluant x 2

Fiche info verte :  
votre enfant entend

Test non concluant x 2

Prise de rendez vous  
dans les 3 semaines par  
l'équipe de maternité

Re test avant sortie

Fiche info Orange :  
audition à contrôler

Test concluant  
sur une oreille

Fiche info violette : audition  
globalement normale



# CAT en cas d'absence

- Nouveau test par ORL
  - Soit OEAP, soit PEA
    - Si présents : pas de suivi
    - Si présents mais FdR : suivi
    - Si absent : envoi vers centre de référence
- Délai :
  - Urgent si absence bilatérale
  - Avant 6 mois si absence unilatérale (sommeil +++)
    - Audition conservée, interactions possibles, appareillage si besoin vers 4 ans

# Tests de contrôle à distance

- Concerne enfants pour lequel test en maternité non concluant des 2 côtés
- A lieu dans les 3 semaines
- Praticiens adhérents au réseau périnatal
- Rdv donné par la maternité
- Pas de dépassement d'honoraires
- Carton résultats à la FPDPE
- Si non concluant, orientation vers relai diagnostique

# Protocole et parcours diagnostiques

- ORL
- Réseau périnatal
- PEA diagnostiques
- Définit seuil auditif pour chaque oreille
- Audition normale = seuil < 40 dB

# Role du CDOS

(Centre de Diagnostic et d'Orientation de la Surdit )

- Centre vers lequel sont orient s les enfants d pist s suspects
- Diagnostic :
  - Confirmation par PEA sous sommeil
- Orientation de la prise en charge
  - R seau avec professionnels (ORL sp cialis  appareillage, orthophoniste, audioproth siste, CAMSP)
  - Suivi et relations avec l'AFDPHE



\*CAMSP : Centre d'Action M dico-Sociale Pr coce

# Cas 1

- PEA normaux sur les 2 oreilles
- Suivi par médecin traitant
  - Sauf si :
    - CMV prénatal
    - Souffrance fœtale aiguë
    - ATCD familiaux de surdité avant 50 ans
    - Malformation cranio-faciale
    - Méningite bactérienne
- Enfant revu à 9 et 18-24 mois sauf si doute

## Cas 2

- PEA normaux d'un côté et  $>40$  dB de l'autre
- Même schéma
- Enfant revu à 9 et 18-24 mois

# Cas 3

- PEA plats ou seuil  $>80$  dB x 2
  - Surdit  profnde bilat rale probable
  - Annonce par le m decin du diagnostic de surdit 
  - Demande de prise en charge   100%
  - Enfant et parents adress s rapidement  quipe pluridisciplinaire et psychologue
- Audiom trie subjective un mois plus tard afin de pr ciser les seuils
  - V rifie ce qui a  t  compris

# Annnonce du diagnostic

- Ne jamais annoncer une surdité sur un seul résultat
- Présence des 2 parents aux tests (prise de conscience)
- Prendre le temps, s'adapter
- Aider les parents, valoriser l'enfant
- Ouvrir les perspectives d'avenir



# Bilan étiologique

- Imagerie des rochers : TDM et IRM
- Examen vestibulaire
- Électrocardiogramme et cs cardiologie
- Examen ophtalmologique
- Audiogramme parents et fratrie
- Consultation génétique
- Bilan neuro pédiatrique si besoin

# Cas 4

- PEA entre 40 et 80 dB des 2 côtés
- Nouvel examen + tests subjectifs 2 mois plus tard
  - Si normal : cas 1
  - Si seuils identiques ou aggravés : cas 3

# Prise en charge après dépistage

- Accompagnement des parents
- Prothèses auditives
  - Voie aérienne (dès l'âge de 1 à 2 mois)
  - Voie osseuse (BAHA)
  - Implant cochléaire
  - Implant tronc cérébral (rare)
  - Rééducation orthophonique

# Objectif

- National :
  - 2015 : 90% exhaustivité
- Régionaux
  - 2015 : 90%
  - 2016 : 98%
- Indicateurs
  - Taux annuel d'enfants ayant bénéficié test de contrôle
  - Âge moyen au moment du diagnostic

# Et après ?

- Dépistage troubles de l'audition
  - À 4 mois, 9 mois et 24 mois
- Ne pas attendre le retard de langage ou le désintérêt du monde sonore
- Il existe des surdités acquises ou évolutives
  - Bouchon de cérumen : 0 à 40dB
  - OSM : 0 à 45 dB
  - Si OMA : traiter avant de tester 1 mois après
  - Écouter les parents et si non convaincus ==> ORL

# Points de repère

Âge	Perception des sons et de la parole	Productions vocales
0-3 mois	Réagit aux bruits : sursaute, s'arrête de pleurer,...	
4 mois		Gazouille
6 mois		Babille, imite l'intonation
12 mois	Comprend les ordres simples Réagit son prénom	Dit "papa""maman" et 5-10 mots compréhensibles par parents
18 mois	Comprend des phrases courtes	50 mots
24 mois	Comprend des ordres complexes	100 mots Dit son prénom Associe 2 mots
3 ans	Comprend les histoires	S'exprime par phrases Pose des questions Utilise le pluriel, les prépositions

# En pratique

- Période néonatale
  - Babymetre :
    - Écouteur à 10 cm de l'oreille
    - Bruit blanc filtré à 70-80 dB
    - Réaction comportementale
      - Mimique surprise
      - Arrêt motricité spontanée
    - beaucoup de faux positifs et faux négatifs
  - PEAA et OEP

# En pratique

- 4 mois
  - Jouets sonores
    - Différentes intensités et spectres
    - Boîtes de Mottin (60 dB à 2m)
    - Réaction d'orientation vers le son (yeux, tête)
    - Jouet hors de vue
    - Pas de latence
    - Ne permet pas de dépister surdité unilatérale
  - PEAA : difficiles (mouvements)
  - OEP : si pas enrhumé, ni pleurs



# En pratique

- 9 mois
  - Jouets sonores
  - Appel prénom
  - Vérifier progression langage
- 24 mois
  - Oreille par oreille (appuyer sur le tragus)
  - Appel prénom
  - Désignation partie du corps ou mots simples
  - Voix chuchotée ou voix plus forte