

## **Programme de dépistage néonatal systématique de la surdité en Communauté française:**

**Pourquoi un dépistage de la surdité?**

**Comment ce dépistage s'organise en Communauté française?**

**Quelles constatations et quels résultats?**

*Groupement belge des pédiatres de langue française, 21 novembre 2009*

VOS Bénédicte, LAGASSE Raphaël

Centre de Référence pour le dépistage néonatal de la surdité en Communauté française, CEpiP asbl

[benedictevos@cepip.be](mailto:benedictevos@cepip.be)

---

L'objectif de la présente communication est d'exposer brièvement le contexte d'un tel dépistage, l'organisation de ce programme en Communauté française de Belgique (CFB) ainsi que les premiers résultats obtenus par ce nouveau programme.

### **Pourquoi un dépistage de la surdité ?**

Du point de vue de la santé publique, un dépistage systématique dans ce domaine se donne comme objectifs :

- ≡ de repérer un plus grand nombre d'enfants que dans le cadre d'un dépistage uniquement ciblé sur les enfants à risque ;
- ≡ d'entamer une prise en charge (quelle qu'elle soit) plus précocement que pour les enfants diagnostiqués en l'absence d'un dépistage systématique ;
- ≡ d'améliorer le devenir des enfants dépistés, grâce à cette prise en charge plus précoce.

#### **1. Justification d'un dépistage de la surdité à la naissance**

Au niveau international, le dépistage systématique en maternité de la surdité permanente néonatale a été recommandé entre autres par le National Institute of Health (NIH) (en 1993)<sup>1</sup>, le Joint Committee on Infant Hearing position statement (en 1994)<sup>2</sup> et par une conférence de consensus européenne sur le dépistage néonatal de l'audition tenue à Milan en 1998<sup>3</sup>.

Un premier argument réside dans la fréquence du problème. Il est généralement admis que la prévalence à la naissance d'une surdité définitive bilatérale supérieure à une perte de 40 db oscille selon les études entre 1 et 2 ‰. Cette prévalence est jusqu'à dix fois plus élevée dans le groupe des enfants présentant au moins un facteur de risque reconnu. Toutefois, ne dépister que les nouveau-nés ayant un facteur de risque amènerait à n'identifier que 50 % des surdités permanentes néonatales.<sup>4-6</sup>

A titre de comparaison, pour les Etats-Unis, la prévalence de l'hypothyroïdie, de la phénylcétonurie, de la mucoviscidose et des hémoglobinopathies est nettement moindre (entre 7 et 50 pour cent mille)<sup>7</sup>.

Les signaux auditifs que l'enfant perçoit dans ses premières semaines de vie auront un impact capital sur le développement du langage, de la parole et une prise en charge précoce sur le plan de la communication aura également une influence sur le développement cognitif et psychosocial. Au plus l'enfant est âgé lors du diagnostic de surdité, au plus il y a de risques que son développement soit perturbé, notamment au niveau de la communication. <sup>4,8-11</sup> La déficience auditive devrait être identifiée dès que possible pour permettre une intervention profitable à l'enfant, c'est-à-dire que la prise en charge devrait débiter avant l'âge de 6 mois<sup>11</sup> (au moment où la plasticité cérébrale est la plus développée) ; or, en l'absence de dépistage systématique, ce diagnostic est souvent retardé. L'objectif est donc bien de mettre les parents en situation de pouvoir choisir la prise en charge qu'ils souhaitent à un moment où celle-ci est le plus à même de lever les menaces sur le bon développement de leur enfant.

## 2. Résistances et critiques généralement formulées

La plupart des résistances et critiques aux projets de mise en place de programmes systématisés de dépistage de la surdité proviennent des associations de sourds. Ceci peut se comprendre à la lumière des événements du passé et des comportements discriminatoires dont les sourds ont été l'objet pendant plusieurs décennies. Les craintes de la communauté sourde tournent autour du sentiment d'obligation de dépistage et de l'orientation « forcée » vers des solutions thérapeutiques reposant sur les nouvelles technologies. Certains vont même jusqu'à remettre en question la notion de « maladie » ou de « handicap » liée à la déficience auditive.

D'autres appréhensions concernent l'impact négatif de l'anxiété générée auprès des parents par un dépistage, soit en cas de faux positif, soit en cas de diagnostic avéré. L'amélioration des conditions techniques du dépistage, visant à diminuer au maximum le nombre de faux-positifs permet de répondre au moins partiellement à cette interrogation légitime et à prévenir une éventuelle dysharmonie mère-enfant.

Des auteurs ont soulevé la question de la qualité de la relation (« maternal bonding ») qui s'établit très précocement entre l'enfant et ses parents ; l'importance d'un bon accompagnement psychologique et médical pour les parents exposés à ces difficultés et à de nombreux choix peu après la naissance de leur enfant doit être privilégiée.

La plupart des parents dont l'enfant a été soumis à un programme de dépistage systématique expriment lors d'enquêtes des avis très favorables à la mise en place de tels programmes. Une différence très nette apparaît toutefois entre les parents normo-entendants ou les parents malentendants, ces derniers étant plus réticents. Il semble donc justifié d'adopter une attitude différenciée à l'égard des parents selon qu'ils sont ou non normo-entendants ; le regard porté sur la déficience auditive, de même que les moyens de communication avec l'enfant sont très différents de la part de parents sourds. Il convient que le personnel soignant impliqué dans la période périnatale maîtrise ces questions et en tienne compte pour adapter ses messages et les conseils adressés aux parents.

## **Comment s'organise le dépistage de la surdité en CFB ?**<sup>12</sup>

Depuis novembre 2006, un programme de dépistage néonatal systématique de la surdité a été mis en place en CFB. Fin 2008, 44 des 47 maternités de la CFB avaient adhéré sur base volontaire à un protocole développé par des experts (ORL, professionnels de la petite enfance et de la santé publique) : toutes les maternités des provinces du Brabant Wallon, du Hainaut, de Liège et de Namur ont adhéré à ce programme.

### 1. Présentation du programme

L'élément préalable dans l'organisation de ce programme de dépistage est la présence ou non d'un (ou plusieurs) facteur(s) de risque.

Lorsque le nouveau-né ne présente pas de facteur de risque, il subit un test dit 'de dépistage' par otoémissions acoustiques provoquées automatisées. Ce test, indolore et rapide, évalue le fonctionnement de la cochlée, il ne nécessite aucune réaction du nouveau-né et peut s'effectuer dans la chambre à la maternité : le résultat est immédiatement transmis aux parents. L'automatisation de la mesure et de l'interprétation de ce test permet à un personnel non spécialisé en ORL de réaliser cet examen, après un entraînement de quelques heures (infirmier(e)s, accoucheuses, puéricultrices de la maternité).

Ce dépistage est réalisé en deux étapes : en cas de résultat insatisfaisant lors du 1<sup>er</sup> test de dépistage, un 2<sup>ème</sup> test est effectué le lendemain, par la même technique. Si ce 2<sup>ème</sup> test reste insatisfaisant, le nouveau-né sera référé chez un médecin ORL pour un examen plus approfondi (diagnostic). Précisons qu'un résultat de dépistage insatisfaisant ne permet pas de conclure à une surdité : des facteurs obstructifs (débris de cérumen, vernix), la persistance de liquide, une otite séreuse, un enfant bruyant ou agité peuvent gêner l'acquisition d'otoémissions en l'absence de toute surdité neurosensorielle.

Les enfants pour lesquels au moins un facteur de risque est mentionné par le pédiatre ou le gynécologue bénéficient directement d'une évaluation audiologique dite 'de diagnostic' à la consultation ORL, c'est-à-dire d'un examen plus approfondi de leur audition.

Les facteurs de risque de surdité permanente néonatal retenus dans ce programme en Communauté française sont :

<b>Facteurs de risque</b>	
<b>Période prénatale</b>	<b>Période péri- et postnatale</b>
<ul style="list-style-type: none"><li>• Antécédent familial de surdité héréditaire</li><li>• Consanguinité au 1<sup>er</sup> degré (parents cousins germains)</li><li>• Infection in utero par :<ul style="list-style-type: none"><li>○ CMV</li><li>○ Toxoplasmose</li><li>○ Herpès</li><li>○ Rubéole</li><li>○ Syphilis</li></ul></li><li>• Intoxications diverses (alcool, stupéfiants) chez la mère pendant la grossesse</li></ul>	<ul style="list-style-type: none"><li>• Apgar de 0 à 6 à 5 minutes</li><li>• Age gestationnel &lt; 36 semaines et/ou poids de naissance &lt; 1500 grammes</li><li>• Séjour en soins intensifs néonataux &gt; 5 jours</li><li>• Médication ototoxique</li><li>• Exsanguino-transfusion</li><li>• Ventilation assistée ≥ 24 heures</li><li>• Malformation tête et cou ou tout syndrome polymalformatif associé à une hypoacousie</li><li>• Maladie neurologique (méningite,...) ou endocrinienne (pathologie thyroïdienne,...)</li></ul>

## 2. Mise en place du programme : difficultés et facteurs facilitants

Lors des débuts de ce programme dans les différentes maternités, un certain nombre de difficultés ont été mises en évidence ; actuellement, nous constatons que la plupart de celles-ci ont été résolues.

Toutefois, l'identification des facteurs de risque de surdit  chez le nouveau-n  reste un  l ment probl matique ; les facteurs de risque sont largement sous-identifi s mais il nous est impossible de savoir dans quelle mesure l'identification est effectu e dans les h pitaux sans que l'information ne soit transmise dans la base de donn es ou si l'identification du/des facteur(s) de risque n'a pas  t  faite.

La lourdeur administrative (rappels   envoyer aux parents en cas de « non-r alisation » du test ou suivi des dossiers) et l'augmentation de la charge de travail en consultation ORL sont  galement des difficult s persistantes dans ce programme.

Toutefois, un certain nombre de facteurs facilitants existent et il est important de mentionner la grande motivation de la plupart des professionnels participant   ce programme. En effet, ce d pistage repose sur la participation active des professionnels de la petite enfance et de l'ORL et il est important de souligner que ce programme  volue de fa on particuli rement favorable depuis sa mise en place, gr ce   la collaboration active des diff rents intervenants concern s.

### **Quelles constatations et quels r sultats ?** (2007 et 2008)

#### ***Identification des facteurs de risque***

En 2007, 4,1 % des nouveau-n s concern s par ce programme avaient au moins un facteur de risque mentionn  ; en 2008, cette proportion avait augment    6,2 %.

Suivant les facteurs de risque s lectionn s, la litt rature montre qu'entre 8 et 10 % des nouveau-n s ont un risque major  de surdit  ; malgr  une augmentation de l'identification entre les deux premi res ann es, les proportions restent inf rieures   celles attendues<sup>8</sup>.

#### ***Refus d'effectuer le test auditif et volont  des parents de faire le test « ailleurs »***

Les refus des parents d'effectuer le d pistage sont de 1 % pour les deux ann es mais la proportion de « ailleurs » a augment  de 1   2 % entre 2007 et 2008.

#### ***D pistage (nouveau-n s sans facteur de risque mentionn )***

Les r sultats op rationnels du d pistage s'am liorent entre la premi re et la deuxi me ann e ; les diff rents indicateurs vont tous dans ce sens :

- ≡ les r sultats satisfaisants (enfants consid r s comme normo-entendants apr s 1 ou 2 tests) augmentent de 81,9 %   85,4 %
- ≡ la proportion de 1<sup>ers</sup> tests non r alis s diminue de 3 % (et passe de 12,5   9,6 %)
- ≡ les nouveau-n s r f r s chez l'ORL (apr s deux r sultats insatisfaisants) diminuent de 2,7   2,2 % ; la recommandation est de ne pas d passer 4 % d'enfants r f r s en consultation ORL <sup>3,13</sup>
- ≡ les nouveau-n s perdus de vue apr s un 1<sup>er</sup> test insatisfaisant restent proportionnellement constants entre 2007 et 2008 (autour de 3 % des nouveau-n s vis s par ce programme).

### ***Enfants nés dans les maternités participantes (avec et sans facteur(s) de risque)***

Les différents indicateurs montrent une amélioration entre les deux premières années de ce programme :

- ≡ la proportion de nouveau-nés normo-entendants augmente de 83,1 à 86,6 %
- ≡ la proportion de 1<sup>ers</sup> tests non réalisés diminue de 3 % (pour atteindre 9,4 % en 2008)
- ≡ les nouveau-nés perdus de vue après au moins un 1<sup>er</sup> test insatisfaisant diminuent de 4,4 à 3,7 %
- ≡ les diagnostics de surdité augmentent de 1 à 4 ‰, les surdités bilatérales comptant pour 2 ‰ nouveau-nés ; toutefois, cette augmentation du nombre de diagnostics de surdité est très vraisemblablement due surtout à une amélioration de la transmission des données diagnostiques.

### **Conclusion**

De plus en plus de pays s'orientent vers la mise en place d'un programme systématique de dépistage de la surdité néonatale. La réflexion au niveau international a permis au cours des dernières années d'affiner la perspective d'une telle mise en place, en insistant sur les conditions optimales permettant de combiner les intérêts de santé publique avec le souci éthique et le respect des attentes légitimes des parents.

Ce programme de dépistage néonatal de la surdité en Communauté française s'installe de façon progressive mais efficace dans les différentes maternités de la Communauté. Il nous faut toutefois rester vigilants aux difficultés rencontrées par les professionnels dans les hôpitaux afin de permettre à ceux-ci d'assurer l'organisation d'un dépistage et de tests auditifs de bonne qualité, en visant un accroissement tant de l'efficacité du programme que de son efficience.

### **Références bibliographiques**

(1) National Institute of Health (NIH) Consensus Development Program, Early Identification of Hearing Impairment in Infants and Young Children, 1993, adresse URL: <http://consensus.nih.gov/1993/1993HearingInfantsChildren092html.htm>

(2) Joint Committee on Infant Hearing (JCIH), Joint Committee on Infant Hearing 1994 Position Statement, adresse URL: <http://www.jcih.org/JCIH1994.pdf>

(3) Pastorino G., Sergi P., Mastrangelo M., Ravazzani P., Tognola G., Parazzini M. et al., The Milan Project: A newborn hearing screening programme, *Acta Paediatr.* 2005;94(4):458-63.

(4) Haute Autorité de Santé – Service évaluation médico-économique et santé publique, Evaluation du dépistage néonatal systématique de la surdité permanente bilatérale, Janv. 2007, 136 p., adresse URL: [http://www.has-sante.fr/portail/upload/docs/application/pdf/rapport\\_evaluation\\_du\\_depistage\\_neonatal\\_systematique\\_de\\_la\\_surdite\\_permanente\\_bilaterale.pdf](http://www.has-sante.fr/portail/upload/docs/application/pdf/rapport_evaluation_du_depistage_neonatal_systematique_de_la_surdite_permanente_bilaterale.pdf)

(5) Mehl A., Thomson V., The Colorado Newborn Hearing Screening Project, 1992–1999: On the Threshold of Effective Population-Based Universal Newborn Hearing Screening, *Pediatrics* 2002; 109(1):e7-14.

(6) van Straaten H., Hille E., Kok J., Verkerk P., Dutch NICU Neonatal Hearing Screening Working Group, Implementation of a nation-wide automated auditory brainstem response hearing screening programme in neonatal intensive care units, *Acta Paediatr.* 2003;92(3):332-8.

- (7) Johnson J., Mauk G., Takekawa K., Simon P., Sia, C., Blackwell P., Implementing a statewide system of services for infants and toddlers with hearing disabilities, *Seminars in Hearing* 1993; 14(1):105-19.
- (8) Agence Nationale d'Accréditation et d'Évaluation en Santé, Evaluation clinique et économique du dépistage néonatal de la surdité permanente par les otoémissions acoustiques, Juin 1999, 89 p., adresse URL: <http://www.has-sante.fr/portail/upload/docs/application/pdf/otoem.pdf>
- (9) Wake M., Poulakis Z., Hughes E., Carey-Sargeant C., Rickards F., Hearing impairment: a population study of age at diagnosis, severity, and language outcomes at 7-8 years, *Arch Dis Child* 2005;90(3):238-44.
- (10) Yoshinaga-Itano C., Levels of evidence: universal newborn hearing screening (UNHS) and early hearing detection and intervention systems (EHDI), *J Commun Disord* 2004;37(5):451-65.
- (11) Yoshinaga-itano C., Sedey A., Coulter D., Mehl A., Language of early- and later-identified children with hearing loss, *Pediatrics* 1998;102(5):1161-71.
- (12) Communauté française de Belgique, Dépistage de la surdité chez les nouveau-nés, adresse URL: <http://www.depistagesurdite.be/pro/pro.htm>
- (13) American Academy of Pediatrics – Task Force on Newborn and Infant Hearing, Newborn and Infant Hearing Loss : Detection and Intervention, *Pediatrics* 1999;103(2):527-30.