

Nancy le 11 février 2015

Aux Médecins de Lorraine,

Actuellement, sous la responsabilité de l'Agence Régionale de Santé, et conformément à la législation, se met en place en Lorraine le dépistage systématique de la surdité à la naissance. Il porte le nom de **Programme Lorrain de Vérification de l'Audition des Nouveau-Nés (PLVANN)**.

Une surdité moyenne correspond à une perte auditive de 40 à 70 dB. La parole est entendue mais mal comprise. Elle entraîne un retard de langage. Une surdité sévère (70 à 90 dB) ou profonde (> 90 dB) ne permet pas de percevoir la parole et de développer une communication orale.

Cette pathologie est fréquente : 1,2 pour mille naissances (ou 120 pour 100.000), soit 1.000 enfants en France et **34 en Lorraine** par an. Cette fréquence est bien supérieure à celle des autres maladies faisant l'objet d'un dépistage néonatal systématique comme la mucoviscidose (50/100.000), l'hypothyroïdie (25/100.000), la phénylcétonurie (7/100.000), l'hyperplasie congénitale des surrénales ou la drépanocytose.

La SCB est une pathologie grave, car une absence d'audition pendant les 2 premières années conduit inévitablement à un retard de la communication qui ne peut être récupéré ultérieurement en raison de la notion de période critique. Sans dépistage, le diagnostic est souvent tardif, entre 18 et 30 mois.

Or, c'est une pathologie qui peut être repérée dans les premiers jours de vie, à l'aide de deux tests qui permettent en 1 à 10 minutes de vérifier si le nouveau-né entend bien. Ces tests sont non invasifs, non douloureux et acceptables par la population :

- Les **OtoEmissions Acoustiques Provoquées** (OEA_p) sont des sons très faibles émis au niveau de l'oreille et enregistrables dans le conduit auditif. Elles ne dépistent pas la surdité mais un défaut de fonctionnement des cellules ciliées externes de l'oreille interne.
- Les **Potentiels Evoqués Auditifs automatisés** (PEA_a) sont un enregistrement de l'activité électrique des premiers relais des voies auditives (potentiels d'action) générée par des stimuli sonores (aigus) et recueillie grâce à des électrodes collées sur la peau de l'enfant.

Toutes les maternités lorraines pratiqueront ce dépistage avec l'une des deux techniques. C'est la **PHASE 1**. Un premier test qui montre une audition normale aux deux oreilles est dit concluant. En cas de premier test non concluant, un deuxième test est fait pendant le séjour à la maternité. C'est le principe du test-retest. A la sortie :

- Les deux oreilles sont concluantes et il n'existe pas de facteur de risque : l'enfant sort du programme. En cas de facteur de risque de risque (surdité familiale ou pathologie de l'enfant comme une infection à CMV), l'enfant sort du programme mais la famille reçoit des conseils de surveillance.

- Une seule oreille est concluante : l'enfant sort du programme ; il est conseillé de faire un contrôle vers 18 mois mais il faut convaincre la famille que le développement de cet enfant sera strictement normal et qu'il est inutile de prendre rendez-vous chez un spécialiste de l'audition. Les centres de diagnostic comptent sur vous pour diffuser ce message.
- Mais au moins 1 % (au début peut-être 2 ou 3 %) des enfants auront un test non-concluant à la sortie de la maternité alors que seulement un enfant sur mille est atteint de surdité. Ce sont, en langage de dépistage, des faux positifs. Pour ne pas alourdir la phase de diagnostic, le programme comprend une **PHASE 2** : l'enfant quitte la maternité avec une convocation pour faire un nouveau test entre 2 ou 4 semaines, dans une maternité, chez un ORL ou un pédiatre équipé et faisant partie du réseau.

Pour les enfants qui, à l'issue de cette phase, auront encore des tests non concluants, commence la **PHASE 3** ou phase diagnostique. Elle est le plus souvent organisée par le médecin de PHASE 2 ou à défaut, par la coordination. Elle doit avoir lieu entre 3 à 6 semaines pour éviter une angoisse trop longue.

Entre les PHASES 1 et 2 et plus encore entre les PHASES 2 et 3, **il faut faire passer deux messages** à la famille : **ce test est nécessaire**, car cet enfant peut être atteint de surdité mais **ce n'est qu'une suspicion**. Il est évident que le médecin de famille sera interrogé et nous avons tous un rôle majeur pour donner ces deux messages à la famille. Cette phase de diagnostic est faite par une équipe spécialisée sous la responsabilité d'un médecin ORL. Ce diagnostic est fait avec une batterie de tests sophistiqués (PEA, OEA, Produits de distorsion, ASSR, tests comportementaux). Ces tests sont souvent renouvelés, nécessitent plusieurs consultations et cette phase peut s'étaler sur plusieurs semaines. A l'issue de cette PHASE 3, la surdité est infirmée ou confirmée avec précision des seuils d'audition.

La **PHASE 4** est la prise en charge de l'enfant, faite par une équipe pluridisciplinaire dans un CAMSP ou un service hospitalier spécialisé. Le premier temps de la prise en charge est l'information des parents sur les programmes d'intervention précoce : audio-phonatoire ou visuo-gestuel. Le rôle des parents est déterminant puisque le niveau obtenu en langue parlée ou en langue des signes dépend de 3 facteurs : la langue utilisée au domicile, le seuil auditif de l'enfant et l'existence ou non de troubles associés.

- Le programme audio-phonatoire stimule la fonction auditive à l'aide d'une prothèse auditive ou d'un implant cochléaire, pour permettre à l'enfant de développer une langue orale. Ces programmes ont très souvent recours à un soutien visuel par utilisation de signes isolés de la langue des signes (LPC=langue parlée complétée ou français signé) ou par apprentissage bilingue (langue orale et langue des signes).
- Le programme visuo-gestuel stimule les fonctions sensorielles actives en particulier la vue. Dans les différents lieux de vie de l'enfant (activités de loisirs, écoles, famille), les interlocuteurs doivent connaître ou apprendre la LSF (Langue Signée Française). Les parents doivent être aidés et respectés dans leur choix.

L'HAS le recommande : l'accès aux différents programmes d'intervention précoce (audio-phonatoires ou visuo-gestuels) dans le respect du projet éducatif choisi par les parents doit être assuré au sein de chaque territoire de santé. La loi l'impose « *Dans l'éducation et le parcours scolaire des jeunes*

sourds, la liberté de choix entre une communication bilingue, langue des signes et langue française, et une communication en langue française est de droit » Loi n° 2005-102.

Cet enfant sourd et sa famille seront suivis et conseillés pour les choix d'appareillage, d'éducation, de scolarisation. Ils bénéficieront de conseils génétiques..... C'est la **PHASE 5** ou de suivi.

Comme vous le voyez ce parcours est long et la famille aura à tout moment besoin de votre aide. C'est le but de cette information.

Si vous-même avez besoin de renseignements ou si vous souhaitez modifier ou avancer une procédure pour une famille inquiète vous pouvez joindre la :

Coordination Audition Lorraine

10, rue du Docteur Heydenreich - Cs 74213 - 54042 NANCY cedex

Tél. : 03.83.85.22.30 - Fax : 03.83.34.44.49 - alo@chu-nancy.fr

www.reseaperinatallorain.org



Pour le groupe de travail
de la Coordination Audition Lorraine
Docteur Laurent COFFINET – Docteur Jeanne FRESSON
Docteur Gérard BELEY