PROGRAMME LORRAIN DE VERIFICATION DE L'AUDITION DES NOUVEAU-NES (PLVANN)

VERSION du 20-10-2015

Préambule :

Ce document en 2 chapitres :

1 - Introduction et présentation générale

2 - Déroulement de la procédure de vérification de l'audition

présente le programme de manière générale (chap. 1) et de manière plus opérationnelle (chap. 2).

Les annexes donnent les modèles des différents documents utiles.
Des chapitres supplémentaires permettront de répondre à des questions techniques très précises.

SOMMAIRE

1 - Introduction et Présentation générale 4

1.1 – Organisation Réglementaire 4

1.2 – Justification et objectifs du PLVANN 4

1.3 – Organisation pratique du PLVANN 5

1.3.1 – Le dépistage : « PHASE 1 » 5

1.3.2 – Après le dépistage en maternité : phases 2, 3, 4 et 5 5

1.3.3 – Une Coordination Régionale 6

1.4 – Techniques utilisées pour le PLVANN 6

1.5 – Financement du PLVANN 6

2 -Procédure de Vérification de l'Audition des Nouveau-Nés 7

2.1 - Phase 0 = Phase D'INFORMATION PRENATALE 8

2.1.1 – Phase 0 d'information : qui et quand ? 8

2.1.2 – Justification de la Phase 0 d'information 8

2.1.3 – Qualification et formation des professionnels 8

2.1.4 – Aspects financiers de la Phase 0 d'information 8

2.2 - PHASE 1 = Phase de Dépistage 9

2.2.1 – Localisation de la PHASE 1 : Etablissement de Naissance ou de Transfert 9

2.2.2 – Moment de la PHASE 1 : Avant le retour à domicile du nouveau-né 9

2.2.3 – LES ACTEURS DE PHASE 1 9

2.2.4 – Les 4 temps de la PHASE 1 9

2.2.5 – Problèmes potentiels lors de la PHASE 1 14

2.2.6 – Les acteurs dE PHASE 1 17

2.2.7 – Statut et devenir des nouveau-nés à l'issue de la PHASE 1 17

2.2.8 – Aspects financiers de la PHASE 1 19

2.3 - Phase initiale du diagnostic de surdité : PHASE 2 20

2.3.1 – Organisation générale de la PHASE 2 20

2.3.2 – L'acteur principal = le médecin de PHASE 2 20

2.3.3 – Equipement du médecin de PHASE 2 21

2.3.4 – Consultation de PHASE 2 21

2.3.5 – Organisation de la PHASE 3 21

2.3.6 – En cas de RDV de PHASE 2 non honoré par les parents 22

2.3.7 – Vigilance quant à l'état psychologique des parents 22

2.4 - Phase de confirmation du diagnostic de surdité = PHASE 3 23

2.4.1 – Enfants concernés 23

2.4.2 – Moment de la PHASE 3 23

2.4.3 – Acteurs 23

2.4.4 – Résultats et conséquences de la PHASE 3 23

2.4.5 – Information de la Coordination sur la PHASE 3 23

2.4.6 – Objectifs de la PHASE 3 24

2.5 - Phase de Prise en Charge de la Surdité = PHASE 4 25

2.5.1 – Enfants concernés 25

2.5.2 – Moment de la PHASE 4 25

2.5.3 – Acteurs de la PHASE 4 25

2.5.4 – Transmission à la Coordination sur la PHASE 4 25

2.5.5 – Rôles de la PHASE 4 25

2.6 - Phase de Suivi des enfants Sourds = PHASE 5 27

2.6.1 – Enfants diagnostiques « sourds » en phase 3 du plvann 27

2.6.2 – Surdites secondaires 27

2.6.3 – Enfants sourds de moins de 6 ans LorrainS, nés HORS lorraine 28

2.6.4 – Enfants sortis du PLVANN avec statut : « C/NC », « NC/C » ou « FDR+ » 28

ANNEXES 29

1 - INTRODUCTION ET PRESENTATION GENERALE

1.1 – ORGANISATION REGLEMENTAIRE

Le **Programme Lorrain de Vérification de l'Audition du Nouveau-Né** (**PLVANN**) répond à l'obligation de l'*arrêté du 23 avril 2012 relatif à l'organisation du dépistage de la surdité permanente néonatale*). Il suit les préconisations du « cahier des charges national du programme de dépistage de la surdité permanente néonatale » (*arrêté du 3 novembre 2014*). L'organisation, la mise en place et le suivi de ce programme sont assurés par le **Réseau Périnatal Lorrain** avec la collaboration technique de **l'Association Lorraine pour le Dépistage et la Prévention des Handicaps de l'Enfant**, sous la responsabilité de **l'Agence Régionale de la Santé Lorraine** (ARS).

1.2 – JUSTIFICATION ET OBJECTIFS DU PLVANN

L'objectif principal de ce programme est de **limiter les handicaps ultérieurs résultant d'une Surdité Congénitale Bilatérale Permanente (SCBP ≈ 1 pour 1000 naissances)** pour **chaque enfant né en Lorraine**. Pour réaliser cet objectif, il faut que tout enfant qui le nécessite puisse bénéficier d'une **prise en charge adaptée précoce**, soit avant l'âge de 6 mois révolus (en âge corrigé pour les enfants nés prématurément).

Selon les connaissances scientifiques actuelles, seule cette prise en charge précoce peut permettre au cortex cérébral de l'enfant présentant une surdité congénitale bilatérale de s'organiser de la manière la plus proche possible d'un enfant normo entendant. **C'est seulement si les stimuli sonores de la parole parviennent, peu altérés et précocement, au cortex cérébral du nourrisson qu'il pourra percevoir la parole, lui donner du sens et l'utiliser pour sa communication, en perception puis en production**.

Cette capacité extraordinaire du cerveau du jeune enfant de s'approprier et de maitriser le langage oral « maternel » est limitée dans le temps : c'est la notion de « **période critique** ». Au-delà de cette période, la qualité et l'utilisation pratique de la communication orale deviennent de plus en plus aléatoires puis, quasiment nulles.

Les expériences, nationale et internationale, montrent qu'en l'absence d'un dépistage organisé systématique de la SCBP, l'âge de diagnostic et la prise en charge sont tardifs, autour de 2 ans. L'enfant présentant une SCBP se voit alors privé de sa capacité neurophysiologique potentielle d'accéder à l'utilisation efficace et fluide du langage oral. L'accès à la langue écrite, sans la connaissance orale de cette langue, expose à des difficultés d'apprentissage et, le plus souvent, à une maitrise partielle de l'écrit, en particulier d'un point de vue sémantique. Il en résulte une situation de véritable handicap.

Tout enfant, quelles que soient ses capacités neurophysiologiques et le mode de communication de ses parents, doit disposer **d'outils de communication, immédiatement et durablement efficaces dans sa vie quotidienne**. Par un diagnostic et une prise en charge précoces, le PVLANN donne aux parents le choix du mode de communication de l'enfant (oralisant, visuo-gestuel ou mixte). La plupart des parents d'enfants présentant une SCBP utilisent le mode de communication oralisant. Le choix des familles utilisant la communication visuo-gestuelle et désirant que leur enfant l'acquiert n'est pas entravé par la démarche de dépistage et ses suites. La réhabilitation précoce des afférences auditives chez un enfant porteur d'une SCBP, n'est pas un obstacle à l'acquisition d'une communication visuo-gestuelle, à fortiori quand elle est le mode de communication intrafamilial et donc la « langue maternelle » de l'enfant. La possibilité d'accéder à l'oral est une chance supplémentaire offerte à l'enfant. La communication visuo-gestuelle immédiate est, en pratique, quasi obligatoire chez tout enfant présentant une SCBP pour initier, entretenir et enrichir ses relations et sa communication avec son entourage, quel que soit le mode de communication ultérieur choisi par ses parents.

Le PLVANN garantit à toute famille d'enfant chez lequel le diagnostic de SCBP est confirmé par une équipe spécialisée (PHASE 3), une **information complète et neutre** sur les différents modes de communication possibles, immédiats et à long terme, pour leur enfant. La prise en charge (PHASE 4) dépend des capacités neurophysiologiques de l'enfant et du choix de ses parents en matière de mode de communication. La base commune de toutes les prises en charge reste centrée sur une conception large de la communication. Le PLVANN n'impose pas l'oralisation, il donne seulement la possibilité aux enfants sourds congénitaux d'y accéder, ce qui leur est impossible en cas de diagnostic tardif.

En résumé, le PLVANN a pour but de limiter les handicaps liés à la SCBP pour tout enfant naissant en Lorraine, quelle que soit sa situation géographique, socio-économique ou médicale, tout en respectant le libre choix des familles.

1.3 – ORGANISATION PRATIQUE DU PLVANN

1.3.1 – LE DEPISTAGE : « PHASE 1 »

La vérification de l'audition du nouveau-né est réalisée, **pour les deux oreilles**, sur le lieu de naissance de l'enfant, avant son retour à domicile par **un test qui peut être réitéré si besoin**. Dans toutes les situations (transfert, sortie précoce…) dans lesquelles cette vérification n'a pas pu être réalisée, un système de « rattrapage » est organisé. A l'issue de cette **« PHASE 1 » dite « de dépistage »**, la majorité des nouveau-nés présente, **sur au-moins une oreille**, une « **audition concluante** », c'est-à-dire un risque de handicap ultérieur lié à une surdité très limité. Ces enfants sortent alors du champ du PLVANN et une information est donnée aux parents sur les signes qui doivent amener à consulter en cas de doute secondaire sur l'audition de leur enfant.

Parmi ces enfants à l'« audition concluante », certains peuvent présenter des **facteurs de risque,** facilement identifiables, **de développer une surdité secondaire** (antécédent familial, réanimation néonatale, infection materno-fœtale…) [annexe 8]. Le PLVANN ne prévoit pas de filière de dépistage ou de suivi spécifique pour ces enfants dans un premier temps. La sensibilisation et l'information des parents et des professionnels de santé peuvent permettre d'avancer l'âge du diagnostic des surdités « secondaires » (survenant entre la naissance et l'âge de 3 - 4 ans) chez des enfants avec ou sans facteur de risque [annexe 8]. Il s'agit d'un impact positif constaté dans les programmes de dépistage déjà existants. Ces surdités secondaires concernent autant d'enfants que les SCBP.

1.3.2 – APRES LE DEPISTAGE EN MATERNITE : PHASES 2, 3, 4 ET 5

Les nouveau-nés chez lesquels la PHASE 1 n'a pas pu démontrer une « audition concluante » sur au-moins une oreille sont trop nombreux pour être adressés directement à une équipe spécialisée dans le diagnostic de la surdité du jeune enfant (PHASE 3). La saturation de la ligne diagnostique spécialisée risquerait de retarder le diagnostic d'une surdité ou, à l'inverse, d'une audition finalement normale (9/10 des enfants). Le coût financier pour l'Assurance Maladie serait par ailleurs élevé.

Une **PHASE 2, de « premier diagnostic »** est donc nécessaire pour les enfants dont l'audition est « non concluante » à l'issue de la PHASE 1. Elle est assurée par des **médecins ORL ou pédiatres**, en ville ou en établissement de santé privé ou public, dans un délai court après la sortie de la maternité (2 à 4 semaines). Elle permet de rassurer rapidement les parents pour les enfants à l'audition normale. Les enfants qui restent « **suspect de surdité** » à l'issue de cette PHASE 2 sont rapidement adressés à une équipe spécialisée dans le diagnostic et la prise en charge de la surdité du jeune enfant. Cette équipe assure la **PHASE 3 de « diagnostic spécialisé de confirmation »** ; elle met en route, dès 3 mois, et si possible avant l'âge corrigé de 6 mois révolus, la **PHASE 4 de « prise en charge »** et la **PHASE 5 de « suivi »**.

Les médecins et établissements impliqués dans le PLVANN permettent à tout nouveau-né de disposer, en sortie de PHASE 1, dans des délais courts, d'une PHASE 2 de premier diagnostic puis, si besoin, d'une PHASE 3 de confirmation diagnostique et d'une PHASE 4 de prise en charge.

1.3.3 – UNE COORDINATION REGIONALE

La coordination du PLVANN se fait au sein du Réseau Périnatal Lorrain par la **Coordination Audition Lorraine (ALO)** qui :

- assure le suivi et l'évaluation du PLVANN par le recueil et le traitement des **données** concernant le « statut auditif » des nouveau-nés lorrains inclus dans le programme. Ces données sont transmises par chaque établissement de naissance via l'Association Lorraine pour le Dépistage et la Prévention des Handicaps de l'Enfant (ALDPHE) ou, directement, pour les maternités de Moselle Est et les médecins de PHASE 2 et 3. Elle est informée de la réalisation des PHASES 4 (prise en charge) et 5 (suivi) : lieu et professionnels responsables de la prise en charge notamment ;
- veille à l'exhaustivité du dépistage auprès des professionnels et des familles (relances en cas d'enfant « perdu de vue »).
- transmet à l'ARS, à l'InVS, aux maternités et aux professionnels du réseau, des indicateurs de suivi et de résultats du PLVANN (quantitatifs et qualitatifs) ;
- organise la formation « théorique » et scientifique du dépistage auprès des professionnels ainsi qu'un soutien technique et organisationnel durant la mise en place initiale du programme et tout au long de son déroulement ;
- informe et oriente les familles ainsi que les réponses aux questions des parents et des professionnels. Le groupe des « psy en périnatalité » (psychologues et pédopsychiatres intervenant en périnatalité) peut être sollicité pour répondre à certaines inquiétudes des familles ;
- diffuse, à l'ensemble des professionnels du réseau, les évolutions et modifications apportées au PLVANN par le groupe de suivi.

1.4 – TECHNIQUES UTILISEES POUR LE PLVANN

Actuellement, les tests de dépistage (PHASE 1) reposent sur la réalisation **d'Oto Emissions Acoustiques provoquées (OEAp)** et/ou de **Potentiels Evoqués Auditifs automatisés (PEAa)**. Le choix d'une méthode est défini par le **profil de l'enfant** : les nouveau-nés pris en charge en réanimation ou en soins intensifs doivent obligatoirement être testés par PEAa. Il est préférable, si cela est possible, que les nouveau-nés présentant des facteurs de risque [annexe 8] soient également testés par PEAa. Les autres enfants pourront être testés par l'un ou l'autre test, en fonction des choix de chaque établissement.

1.5 – FINANCEMENT DU PLVANN

La **totalité de la PHASE 1** est **assumée par l'établissement de naissance** grâce à une revalorisation des tarifs de 18,70 euros depuis le 1er mars 2013, pour tous les séjours de naissance vivante [circulaire DGOS/R1 n°2013-144 du 29 mars 2013 relative à la campagne tarifaire 2013 des établissements de santé]. Il n'y a pas d'avance de frais pour les familles.

Les **PHASES 2, 3 et 4 (diagnostic et prise en charge)** donnent lieu à des **actes** et des **consultations pris en charge par l'Assurance Maladie** selon les procédures habituelles.

Les frais de fonctionnement de la Coordination sont couverts par un FIR (Fond d'Intervention Régional) versé par l'ARS au Réseau Périnatal Lorrain [circulaire n° SG/2013/195 du 14 mai 2013 relative aux modalités de mise en œuvre du fonds d'intervention régional en 2013].

2 -PROCEDURE DE VERIFICATION DE L'AUDITION DES NOUVEAU-NES

Cette procédure se décompose en **6 PHASES obligatoires :**

- **PHASE 0 = phase <u>prénatale</u>** durant le suivi de la grossesse :

  information de la famille sur le dépistage

- **PHASE 1 = phase de <u>dépistage</u>** en établissement de naissance ou de transfert :

  ⇒ ***audition « Concluante » (C) ou « Non Concluante» (NC)***

- **PHASE 2 = phase de <u>premier diagnostic</u>** par un médecin ORL ou pédiatre :

  ⇒ ***audition « concluante » ou « suspecte »***

- **PHASE 3 = phase de <u>confirmation du diagnostic</u>** par une équipe spécialisée :

  ⇒ ***enfant « sourd » ou « indemne de surdité »***

- **PHASE 4 = phase de <u>prise en charge</u>** par une équipe spécialisée :

  Sa précocité est l'objectif principal du programme

- **PHASE 5 = phase de <u>suivi</u>**

  - Devenir et évolution des enfants pris en charge en PHASE 4
  - Surdités secondaires (« concluant » en PHASE 1 mais surdité avant l'âge de 3 ans)
  - Surdités chez des enfants nés ailleurs qu'en Lorraine
  - Situations particulières à étudier (surdité unilatérale – FDR)

2.1 - PHASE 0 = PHASE D'INFORMATION PRENATALE

2.1.1 – PHASE 0 D'INFORMATION : QUI ET QUAND ?

Elle se déroule **avant l'entrée de la maman à la maternité** et consiste en une information **orale et écrite** des parents sur le dépistage dont bénéficiera leur futur enfant. Elle est réalisée durant les **visites de suivi de la grossesse** par le médecin ou la sage-femme, lors de l'entretien prénatal, des contacts avec la PMI ou des séances de préparation à l'accouchement. L'information orale est complétée par la délivrance de la plaquette d'information régionale [annexe 1]. Une information collective (affiche, site internet, vidéo) complète l'information individuelle [annexe 2].

Il faut, dans l'idéal, que dès le début du troisième trimestre de grossesse, cette information ait pu avoir lieu au moins une fois. Son moment précis et son éventuelle réitération sont laissés au libre choix des professionnels concernés.

Une page d'information dédiée au PLVANN, accessible à tous, est mise en place sur le site internet du Réseau Périnatal Lorrain (www.reseauperinatallorrain.org - onglet AUDITION LORRAINE). Elle permet, notamment, de télécharger le PLVANN et servira de support d'information pour le rendu global des résultats. La coordination ALO veille à sa mise à jour régulière.

2.1.2 – JUSTIFICATION DE LA PHASE 0 D'INFORMATION

D'après l'expérience des programmes de dépistage de la SCBP déjà mis en place en France et à l'Etranger, une information précoce **améliore l'acceptabilité par la famille** des tests réalisés après la naissance et diminue l'anxiété qui pourrait en découler.

2.1.3 – QUALIFICATION ET FORMATION DES PROFESSIONNELS

Tout professionnel médical (médecin ou sage-femme), éventuellement paramédical, impliqué dans le suivi habituel des grossesses, exerçant en établissement public ou privé, en libéral ou en PMI est concerné.

Une « information/formation » est prévue pour les professionnels impliqués dans cette PHASE 0 : réunions (générales ou spécifiques) dans les établissements de naissance, à l'initiative de ces derniers, de la Coordination ou des organisations professionnelles (Conseils de l'Ordre, syndicats, formation continue…).

Pour les maternités, il est recommandé que le référent audition (médecin ou cadre organisant la PHASE 1) soit impliqué dans l'organisation de cette phase prénatale d'information dans son établissement (mise à disposition des plaquettes d'information pour les médecins et les sages-femmes, mise en place des affiches etc…)

2.1.4 – ASPECTS FINANCIERS DE LA PHASE 0 D'INFORMATION

Cette activité d'information et d'explication ne donne lieu à **aucune rémunération pour les professionnels qui l'assurent**. Les supports d'information (plaquette, affiches, vidéo..) sont financés par le FIR (ARS) et sont mis gratuitement à disposition des établissements et des professionnels par la coordination ALO.

2.2 - PHASE 1 = PHASE DE DEPISTAGE

2.2.1 – LOCALISATION DE LA PHASE 1 : ETABLISSEMENT DE NAISSANCE OU DE TRANSFERT

La PHASE 1 se déroule durant le **séjour du nouveau-né en établissement de naissance** (maternité) **ou de transfert** (réanimation, soins intensifs ou toute structure susceptible de prendre en charge un nouveau-né pour des soins médicaux et/ou chirurgicaux).

2.2.2 – MOMENT DE LA PHASE 1 : AVANT LE RETOUR A DOMICILE DU NOUVEAU-NE

Idéalement, la PHASE1 débute **à partir de 24 h de vie**. Le respect de ce délai est impératif pour les tests par **OEAp** afin de limiter les échecs liés à la persistance de **liquide amniotique dans la caisse du tympan**. Un délai plus court est théoriquement possible pour la réalisation de **PEAa** et il peut s'imposer en cas de séjour raccourci en maternité, afin de laisser le temps nécessaire à un éventuel re-test. Le choix de tester les enfants dès les premiers jours de vie, sur leur lieu de naissance, fait l'objet d'un consensus international et ancien. C'est le seul moyen de faire bénéficier la totalité des enfants nés en France de ce dépistage (**exhaustivité maximale**).

Les tests par OEAp sont, en général, plus performants après 15 jours de vie et durant les 3 premiers mois. Quel que soit l'âge du nouveau-né, l'élément clé de la réussite des tests (OEAp et particulièrement PEAa) est de **pouvoir profiter d'une phase de grand calme de l'enfant (idéalement en temps de sommeil)**. Le séjour à la maternité permet de disposer du matériel nécessaire et du personnel formé pour le dépistage. Ainsi, le moment le plus adéquat (dans la journée ou la nuit) peut être facilement choisi.

2.2.3 – LES ACTEURS DE PHASE 1

Tout établissement lorrain adhérent au PLVANN désigne un **Référent** (médecin ou cadre de santé) responsable de la transmission des données vers la Coordination et du respect de la totalité des procédures de PHASE 1 prévues dans le PLVANN. Un **suppléant** à chaque Référent est également désigné afin d'assurer l'application et la continuité du programme. Les **testeurs** sont des professionnels de santé[1].

2.2.4 – LES 4 TEMPS DE LA PHASE 1

2.2.4.1 – UN TEMPS INITIAL D'INFORMATION DES PARENTS

Le testeur, **en se préparant pour réaliser le test** en présence de la maman, rappelle l'information ou l'informe (en l'absence de PHASE 0) sur le dépistage dont va bénéficier son enfant. Cette information est **délivrée oralement** selon les recommandations prévues par le programme [annexe 9]. **Certains termes sont à bannir totalement du vocabulaire utilisé** (surdité, diagnostic, handicap, test positif, test négatif…). Les termes à privilégier sont : **audition, vérification, dépistage, test concluant, non concluant, « la présence de liquide dans les oreilles dans les premiers jours de vie est la principale raison d'un test non concluant »**…). La plaquette d'information [reprise dans l'annexe 1] est remise à la maman si elle ne l'a pas reçue en PHASE 0. Le médecin pédiatre et/ou le Référent de l'établissement peuvent y participer. Il n'y a pas d'autorisation écrite à faire signer avant la réalisation du test, mais les parents ont bien entendu le droit de le refuser. Dans ce cas, si les

[1] tels que définis par le Code de la Santé Publique, quatrième partie, titre Ier et titre III : médecins, sages-femmes, IDE ou puéricultrices.

parents expriment explicitement un refus du dépistage, le pédiatre ou le Référent de la maternité doit intervenir pour fournir une information complémentaire et, si ce refus se confirme, établir la feuille d'enregistrement du refus [annexe 5]. Le refus fait sortir l'enfant du PLVANN et doit être signalé à la coordination pour éviter de relancer la famille.

2.2.4.2 – REALISATION DU TEST

– LE TEST INITIAL (TOUJOURS REALISE)

Même si, pour le PLVANN, on considère qu'une seule oreille fonctionnelle permet de caractériser une audition « concluante », car suffisante pour acquérir le langage, le **test** concerne **obligatoirement les 2 oreilles**. Le test se déroule selon une **procédure écrite prédéfinie**, spécifique à chaque établissement décrivant qui, quand et comment les tests sont réalisés. Un modèle général de cette procédure de test est proposé [annexe 10]. Si ce premier test n'est concluant pour aucune des 2 oreilles, il doit en être fait mention dans le dossier du patient et dans le registre de dépistage du service avec transmission à l'équipe soignante du lendemain (minimum 24h si test par OEAp), pour qu'un **re-test** soit organisé. Ce premier test non concluant ne doit pas figurer dans le carnet de santé ou être transmis à la Coordination, sauf si exceptionnellement l'enfant quitte la maternité avant que le re-test n'ait pu être réalisé. Dans ce cas seulement, l'enfant aura le statut « non concluant », transmis à la Coordination et devra bénéficier d'un « premier diagnostic » en PHASE 2.

– LE RE-TEST (UNIQUEMENT SI LE RESULTAT DU 1ER TEST EST « NON CONCLUANT »)

Si un re-test est nécessaire et a été réalisé, **seuls les résultats de ce re-test feront l'objet d'une transmission à la Coordination** avec mention dans le registre du service, le carnet de santé, le dossier médical, le « premier certificat de santé » et la lettre au médecin traitant. Sur la nouvelle version du « carton de Guthrie », le résultat du 1er test et du re-test peuvent être mentionnés. En Lorraine, seul le dernier résultat est saisi. **La procédure de re-test est la même que celle du test initial,** sauf éventuel switch OEAp (test) vers PEAa (re-test) en fonction des choix de chaque établissement.

Le re-test n'est obligatoire que si le test initial ne retrouve aucune des 2 oreilles « concluante ». Si une des deux oreilles est « non concluante » au premier test**, le re-test sur cette oreille est vivement recommandé** par la Coordination, mais n'est pas une obligation.

Le nombre de re-tests doit être limité car, dans l'expérience des programmes de dépistage, la réitération des re-tests a tendance à inquiéter les parents et n'améliore pas de façon sensible les performances de la PHASE 1. D'une façon générale, il vaut mieux renoncer provisoirement à réaliser un test ou un re-test si l'enfant n'est pas dans les conditions idéales (calme voire endormi). **Le PLVANN prévoit un test et un seul re-test obligatoire, si besoin**. Un 2ème re-test peut être envisagé en option (donc 3 tests de PHASE 1 au total) en s'adaptant à chaque situation :

- si les conditions du test et du premier re-test étaient « idéales » (ambiance et enfant parfaitement calmes), il est quasi illusoire d'espérer trouver une oreille concluante par d'autres re-tests, sauf switch OEAp vers PEAa. Il est préférable d'attendre 15 jours ; les cavités aériennes de l'oreille moyenne seront alors dégagées de la présence de liquide ;
- inversement, si l'enfant était agité lors du test et du re-test, il est possible de retenter un re-test à un moment plus propice (enfant endormi) ;
- si l'enfant, même endormi, est très bruyant (ronflements, stridor…), le recours aux PEAa, moins sensibles au bruit de fond acoustique, paraît plus adapté si cela est possible.

2.2.4.3 – UN TEMPS DE RESTITUTION DU RESULTAT DU TEST ET DU RE-TEST

En règle générale, le résultat du dépistage est donné aux parents **par le pédiatre** qui rédige le premier certificat de santé (ou CS8) et signe le carnet de santé où figurent les résultats de chaque oreille et les modalités du test (PEAa ou OEAp). Dans certains établissements, le dépistage est réalisé sous la responsabilité d'un **médecin ORL** qui intervient dans la maternité. Ce médecin assure, comme le pédiatre, l'information des familles.

– 2 OREILLES CONCLUANTES, **SANS FACTEUR DE RISQUE DE SURDITE (FDR)**

En cas de test **« concluant »** sur les 2 oreilles, l'enfant sort du programme de dépistage. Si aucun facteur de risque de surdité [annexe 8] n'est identifié, si le pédiatre ne peut pas assurer lui-même l'information des parents, exceptionnellement, les résultats peuvent être donnés par le Référent, son suppléant ou tout professionnel qualifié pour ce dépistage.

– 2 OREILLES CONCLUANTES **AVEC FDR**

En cas de test **« concluant »** pour les 2 oreilles, mais avec **un ou des facteur(s) de risque de surdité identifié(s)** [annexe 8], l'enfant sort également du programme de dépistage mais, en fonction du type de FDR, le pédiatre qui délivre l'information peut recommander aux parents un suivi particulier de l'audition de l'enfant. L'exemple le plus évident est celui d'une **infection congénitale à CMV** imposant un suivi audiologique tous les 6 mois jusqu'à 3 ans, puis tous les ans.

– 1 SEULE OREILLE CONCLUANTE **SANS FDR**

Une seule oreille « concluante » suffit à rassurer vis-à-vis d'un handicap potentiel et à faire sortir l'enfant du programme. Cependant, dans ce cas, il est recommandé de conseiller aux parents une consultation auprès d'un médecin de PHASE 2 pour un contrôle des 2 oreilles **vers l'âge de 12 à 18 mois**. Il faut les rassurer et les dissuader de consulter en audiologie pédiatrique dans les semaines qui suivent. Ce conseil de contrôle à 12-18 mois est à inscrire dans le carnet de santé. On peut limiter cette situation par la réalisation d'un re-test **limité à l'oreille non concluante.**

– 1 SEULE OREILLE CONCLUANTE **AVEC FDR**

Dans le cas d'**une seule oreille « concluante »** et d'**identification de facteurs de risque de surdité secondaire**, le pédiatre le mentionne clairement dans le carnet de santé et/ou dans le courrier adressé au médecin traitant et **délivre des recommandations adaptées à chaque situation**.

– AUDITION NON CONCLUANTE SUR LES 2 OREILLES

En cas de résultat **« non concluant »** (aucune des 2 oreilles ne répond), **l'information des parents est obligatoirement réalisée par le pédiatre** de l'établissement avant la sortie. Il les informe **de la nécessité de réaliser un test de contrôle, 2 à 4 semaines après la sortie**, et leur remet le courrier prévu à cet effet [annexe 3]. Ce document reprend les éléments essentiels de l'information destinée aux parents et constitue le courrier destiné au médecin de PHASE 2. La prise de RDV est réalisée sous la **responsabilité du Référent** de la structure auprès d'un médecin de PHASE 2 (ORL ou pédiatre, liste disponible auprès de la coordination). Il est signé par le pédiatre. La copie de cette annexe est transmise à la coordination ALO qui pourra vérifier si l'enfant a bien été présenté au rendez-vous.

Il est rappelé que dans 9 cas sur 10, l'audition sera concluante à l'issue de la PHASE 2, permettant la sortie de l'enfant du PVLANN. Il est donc nécessaire de motiver les parents, sans les inquiéter, pour qu'ils se présentent bien au RDV de PHASE 2.

– INFORMATION DES PARENTS POUR LA REALISATION DE LA PHASE 2

1. Le Référent met à disposition des parents, la liste des médecins de PHASE 2 de la région Lorraine et les invite à **choisir un praticien** en tenant compte des points suivants :
   - un enfant testé en PHASE 1 par OEAp peut être contrôlé par des OEAp ou des PEA en PHASE 2,
   - un enfant ayant été testé en PHASE 1 avec des PEAa doit être adressé à un médecin de PHASE 2 disposant de PEA (automatisés ou classiques),
   - un enfant présentant des facteurs de risque de surdité doit être adressé de préférence à un médecin de PHASE 2 réalisant des PEA.
2. Si les tests de PHASE 1 « NC/NC » ont été réalisés par OEAp, la date du **RDV** doit respecter un délai de 2 semaines (ce délai augmente la probabilité d'extraire des OEAp).
   Si la PHASE 1 a été réalisée avec des PEAa, ce délai de 2 semaines n'est pas obligatoire.
   Le délai entre la sortie de maternité et la date du RV de PHASE 2 ne doit pas dépasser 4 semaines.
3. Les difficultés rencontrées par les Référents pour organiser la PHASE 2 sont transmises à la Coordination et seront prises en compte dans l'évaluation.

2.2.4.4 – ENREGISTREMENT DES DONNEES

L'enregistrement des résultats est réalisé par les personnels impliqués dans le PLVANN et fait partie intégrante de l'activité de dépistage. Les **résultats doivent être transmis à la Coordination ALO** selon une procédure standardisée. Le Référent s'assure de la disponibilité des supports nécessaires dans son établissement et de la bonne application des procédures prévues. Il contacte la coordination en cas de difficulté.

– DONNEES A ENREGISTRER ?

Les données concernant le dépistage doivent être rattachées à un **établissement de santé et à un enfant clairement identifiés**. Ainsi, dans tous les cas, l'identification précise du **lieu de réalisation des tests** (ville, nom de l'établissement, structure interne) doit figurer clairement sur tous les documents supports. **L'enfant concerné** doit pouvoir être identifié et différencié d'un homonyme, de son jumeau, d'un enfant né le même jour à la même heure, même s'il change de nom de famille dans les jours qui suivent sa naissance.

Quels que soient les résultats des tests, les **données minimales** sont :

- Type du test réalisé (OEAp ☐ PEAa ☐) : uniquement le dernier qui a abouti
- Coté : Droit : ☐ Gauche : ☐
- Si le coté est concluant : « C », si le côté n'est pas concluant : « NC »

Dans un second temps, après adaptation des supports, si un **facteur de risque (FDR) de surdité** [annexe 8] est identifié, il devra être clairement inscrit. **Cette mention de l'existence d'un éventuel FDR** n'est pas obligatoire pour le recueil des informations mais doit être précisée dans le dossier médical de l'enfant et dans le carnet de santé. Il est alors préférable, lorsque cela est possible, que le dépistage soit réalisé par PEAa.

Si le résultat est « NC » de façon bilatérale : en plus de ces données, le **RDV de PHASE 2** doit obligatoirement être rappelé avec mention du **nom du médecin de PHASE 2, ses coordonnées, la date et l'heure du RV.**

Le refus du dépistage par les parents [annexe 5] doit être **explicitement inscrit dans tous les documents cités ci-dessous. Sur le carnet de santé**, comme le précise le cahier des charges national (*arrêté du 14 novembre*

2014), le PLVANN prévoit qu'en cas de refus des parents, le pédiatre mentionne « **dépistage proposé, non souhaité** ». Cette mention évitera aux professionnels amenés à suivre l'enfant par la suite de faire des recherches inutiles du résultat du dépistage ou à proposer des tests de rattrapage à une famille qui ne le souhaite pas.

– OÙ ENREGISTRER CES DONNEES ?

- Le **registre de dépistage du service**, quelle qu'en soit sa forme physique (papier ou informatique), doit être renseigné en priorité. Il sert de référence pour les contrôles d'exhaustivité et de recours en cas de problème ou de contrôle des « perdus de vue ». Le Référent pourra y retrouver le **statut réel de l'enfant**.

- Le **dossier médical** de l'enfant, papier ou informatisé. Il a valeur de document médico-légal.

- Le **carnet de santé** doit être renseigné à la rubrique prévue, page 9. En cas de refus des parents, la mention utilisée est *« dépistage proposé, non souhaité* ».

- Le **premier certificat de santé** de l'enfant transmis à la PMI.

- Si un **compte-rendu médical de séjour** est réalisé, il doit faire mention de la réalisation des tests et de leurs résultats (ou du refus des parents).

Pour transmettre les résultats à la coordination ALO, plusieurs circuits sont prévus afin de répondre à toutes les situations.

2.2.4.5 – TRANSMISSION DES DONNEES

Quel que soit le professionnel réalisant cette transmission, la responsabilité est assumée par le Référent de l'établissement (ou son suppléant) par délégation du directeur de l'établissement. C'est ce Référent qui sera sollicité par la Coordination en cas de résultat manquant ou ambigu.

– TRANSMISSION DE TYPE 1

Le résultat du dépistage de l'audition **a pu être inscrit** sur le carton de Guthrie.

L'enfant sera identifié par « l'étiquette patient » de l'établissement pour éviter les erreurs liées au recopiage du nom et de la date de naissance. Il faut veiller à ce que l'étiquette ne masque pas les autres informations du « carton de Guthrie » et notamment la date de réalisation des tests biochimiques.

Date du test : _____

Méthode :	OEA	PEA
	☐	☐

En Lorraine, seul le résultat du dernier test est à retranscrire.

	Normal	A surveiller
OD	☐	☐
OG	☐	☐

L'envoi à l'ALDPHE du « carton de Guthrie » suit la procédure habituelle en place pour les « dépistages biochimiques ». **L'acheminement du carton ne doit pas être retardé par la transmission des données de la vérification de l'audition,** en particulier quand un re-test est nécessaire.

– TRANSMISSION DE TYPE 2

Le résultat du dépistage de l'audition **n'a pas pu être inscrit** sur le carton de Guthrie. C'est le cas des enfants prématurés, ceux présentant une pathologie intercurrente, lors de difficultés avec le matériel de dépistage, d'un transfert...

Une fois la vérification de l'audition réalisée, le résultat est à transmettre directement à la Coordination (**et non à l'ALDPHE**) par l'intermédiaire de la « FICHE DE SUIVI AUDITION » [annexe 4]. Cette **transmission de type 2** se fait uniquement vers la coordination ALO[2].

– TRANSMISSION DE TYPE 3 (MOSELLE EST)

Pour les établissements lorrains transmettant leurs « Guthrie » hors région lorraine, la transmission des données se fait de manière hebdomadaire par l'annexe 7. En plus des données « audition », il est nécessaire de mentionner l'ensemble des informations suivantes : nom, prénom, date de naissance, sexe, poids, terme) qui sont habituellement saisies par l'ALDPHE.

2.2.5 – PROBLEMES POTENTIELS LORS DE LA PHASE 1

L'équipe de PHASE 1 peut rencontrer des difficultés dans la réalisation des tests, dans l'organisation d'une éventuelle PHASE 2 ou dans la transmission des résultats :

1 - naissance « à domicile »
2 - refus des parents
3 - décès de l'enfant
4 - transfert de l'enfant
5 - impossibilité matérielle de réaliser les tests avant la sortie
6 - anomalies qualitatives de la PHASE 1

2.2.5.1 – NAISSANCE « A DOMICILE »

Un enfant né « accidentellement » à domicile ou **en dehors d'un établissement de naissance** est, le plus souvent, immédiatement **hospitalisé dans une maternité ou une structure de néonatalogie**. Il rentre alors dans le programme, l'établissement qui l'accueille assure la PHASE 1 comme si il y était né.

Un enfant né à domicile de façon « programmée » ou en maison de naissance bénéficie de la prise en charge et d'un suivi assuré par une sage-femme. Cette dernière est donc responsable de la réalisation de la phase d'information (PHASE 0) et de la PHASE 1. Si elle ne dispose pas elle-même du matériel de dépistage, elle doit prévoir les modalités de réalisation du dépistage, soit par accord ou convention avec une maternité la plus proche ou la maternité de rattachement, soit par accord ou convention avec un médecin de PHASE 2 (rattrapage).

2.2.5.2 – REFUS DES PARENTS

Cette situation est rare. Sur le carton de Guthrie et dans le carnet de santé, doit figurer la mention ***« Dépistage proposé, non souhaité».*** L'annexe 5 doit impérativement être remplie en 3 exemplaires (dossier patient, parents et Coordination).

2.2.5.3 – DECES DE L'ENFANT

Cette situation est rare mais doit être envisagée en cas de « perdu de vue » pour éviter de relancer une famille de manière inopportune. Le référent signalera les décès à la Coordination lors des vérifications d'exhaustivité.

2.2.5.4 – TRANSFERT DE L'ENFANT AVANT LA REALISATION DES TESTS DE PHASE 1

Environ 6 % des nouveau-nés sont transférés après leur naissance. Cela représente une cause majeure de « **Perdu de Vue / Non testé** » chez des enfants à risque et peut entrainer une diminution de la qualité et de l'efficacité du PLVANN. Tout doit donc être mis en œuvre par les professionnels des établissements de transfert pour s'assurer que le dépistage de ces enfants est réalisé et que les résultats sont transmis à la coordination.

Tout transfert en Lorraine ou en dehors de Lorraine doit être **enregistré dans le service de naissance** (avec le lieu de transfert précis). Le Référent de l'établissement, ou son suppléant, doit informer la Coordination ALO des transferts des nouveau-nés de son établissement.

TRANSFERT EN LORRAINE (TEL)

Si l'enfant est transféré avant d'avoir pu bénéficier de la PHASE 1, la **structure d'accueil,** si elle est en Lorraine, devient alors **responsable de la réalisation de cette PHASE 1** ; l'enfant, à risque, doit obligatoirement être testé par PEAa. Le Référent de la structure d'accueil est responsable de la réalisation des tests, de l'enregistrement et de la transmission de leurs résultats à la Coordination.

Dans toute situation de transfert ou de re-transfert, il est recommandé que le **statut de l'enfant** vis-à-vis du PLVANN soit explicitement **indiqué dans les informations médicales transmises lors de ces transferts.** Si besoin, il est à la charge du Référent de l'établissement « receveur » de contacter son homologue de l'établissement « envoyeur » pour vérifier ce statut et ainsi organiser les tests s'ils n'ont pas été réalisés et éviter de les renouveler inutilement s'ils ont déjà été réalisés.

Dans tous les cas, **le Référent de l'établissement Lorrain de départ doit informer la Coordination** du statut de l'enfant : « **Transfert En Lorraine** » en précisant le lieu exact de transfert (établissement et service).

TRANSFERT HORS REGION LORRAINE (THR)

Si l'enfant est transféré hors Lorraine, c'est le **service lorrain de départ**, qui est **responsable de l'information transmise à la Coordination** : d'abord du **transfert**, puis éventuellement du **retour** de l'enfant en Lorraine et enfin du statut auditif de ce dernier. Si l'enfant a bénéficié d'un test de dépistage de l'audition sur son lieu de transfert (non Lorrain) et que les informations essentielles sont disponibles et fiables (type de test, résultats du côté droit et du côté gauche, identification de l'établissement qui a assuré ces tests) et **si l'audition est considérée comme « concluante » selon les critères du PLVANN,** la réalisation de la PHASE 1 en Lorraine n'est pas nécessaire : l'enfant sort du programme.

Dans tous les autres cas (**pas de test réalisé hors Lorraine, données douteuses ou test NC/NC hors Lorraine**), une **PHASE 1 doit être organisée avant la sortie du service lorrain qui a accueilli l'enfant à son retour de transfert**. Ces tests devront reposer sur des PEAa du fait du profil de l'enfant « à risque ».

Si l'enfant, rentrant en Lorraine, retourne directement à son domicile, la **Coordination organise un «rattrapage» auprès d'un médecin de PHASE 2,** en libéral ou en établissement à proximité du domicile de la famille.

Si l'enfant décède sur les lieux de son transfert hors Lorraine, le service Lorrain de départ informé du décès, transmet l'information à la Coordination pour éviter toute relance inopportune auprès de la famille.

2.2.5.5 – SORTIE AVANT QUE LES TESTS NE SOIENT REALISES

RATTRAPAGE PAR L'ETABLISSEMENT DE PHASE 1 : PRIORITAIRE

Si l'enfant est sorti de la maternité sans avoir été testé en PHASE 1 (sortie précoce, panne ou indisponibilité du matériel, défaut d'organisation du personnel…), le **Référent** de l'établissement organise le **« rattrapage » de la PHASE 1**. Il peut proposer une venue externe non facturable pour réaliser les tests ou, éventuellement, s'organiser avec un médecin de PHASE 2 qui réalisera ces tests de PHASE 1. Cependant, il est rappelé qu'**en aucun cas, le test de dépistage ne peut être facturé,** ni à la famille, ni à l'Assurance Maladie qui, ayant déjà rémunéré l'établissement de naissance, peut refuser de prendre en charge un acte de PHASE 1 supplémentaire. Ce point est à anticiper par l'établissement et doit figurer dans la procédure mise en place. **Ce rattrapage doit être réalisé dans les 15 premiers jours de vie**. Au-delà de 1 mois de vie, si la PHASE 1 n'est toujours pas réalisée, l'enfant est **« Perdu De Vue / Non Testé » (PDV/NT)**.

Le taux de PDV par établissement et le taux d'exhaustivité régional sont des **indicateurs de qualité majeurs de l'application du PLVANN.** Ils font partie du bilan annuel de la coordination ALO, transmis aux établissements et à l'ARS. **Il est vivement recommandé que chaque établissement organise lui-même les rattrapages de sa PHASE 1.**

RATTRAPAGE PAR LA COORDINATION

Si l'enfant pour lequel le dépistage a été accepté n'a toujours pas bénéficié de sa PHASE 1 passé l'âge de 1 mois, il est identifié par la Coordination comme « **Perdu de Vue – Non Testé** » (= PDV/NT). Dans ce cas, **la Coordination contacte les parents et organise les tests auprès du médecin de PHASE 2** disponible le plus proche du domicile des parents. Un courrier, signé d'un médecin de la Coordination, est transmis au médecin de PHASE 2, directement ou par l'intermédiaire des parents.

2.2.5.6 – ANOMALIES QUALITATIVES DE LA PHASE 1

Les 4 temps de la PHASE 1 (information - test – enregistrement – transmission) peuvent montrer des anomalies qualitatives. Les **anomalies d'enregistrement** (carnet de santé, dossier, courrier…) sont à évaluer par les établissements dans le cadre de leur démarche qualité. Les **anomalies de transmission** ont été abordées précédemment.

ANOMALIES DE L'INFORMATION DES PARENTS

L'information délivrée aux parents, dans sa forme et son fond, constitue un élément essentiel de la qualité du dépistage. Une **information alarmiste ou maladroite** peut générer une inquiétude injustifiée des parents [annexe 10]. Il est essentiel que cet aspect du dépistage fasse l'objet d'une vigilance particulière de la part de tous les professionnels du PLVANN.

ANOMALIES DES TESTS DE DEPISTAGE

Un **taux trop important d'enfants adressés en PHASE 2 à l'issue de la PHASE 1** est l'indicateur d'un dysfonctionnement. En dehors des nouveau-nés à risque hospitalisés en réanimation, un taux supérieur à 5 % doit alerter sur la nécessité de revoir la procédure mise en place. Ceci relève le plus souvent d'une difficulté technique (matériel ou personnel). **Un taux supérieur à 10 % indique un dysfonctionnement majeur**. Un problème organisationnel plus large est alors à suspecter. Il est souhaitable que le Référent de chaque établissement suive ce taux à l'aide de son registre et anticipe les mesures correctives. Ce taux sera transmis par la Coordination à chaque Référent de façon régulière.

Du point de vue du matériel, le **bon fonctionnement des machines doit être systématiquement contrôlé** selon un rythme et une procédure écrite propre à chaque établissement. La remise en charge régulière des appareils portables doit être bien codifiée au sein de l'équipe. Les sondes d'OEAp sont fragiles, et peuvent s'encrasser. Les câblages et leurs connexions peuvent être malmenés par des manipulations peu précautionneuses. Les procédures « d'auto-tests » préconisées par certains fabricants doivent être mises en œuvre au rythme recommandé et tracées (cahier d'entretien). Les incidents techniques remarqués par les testeurs doivent être signalés au Référent et tracés. Le Référent doit mettre en place une procédure préventive d'entretien afin de limiter les pannes. Le rythme des révisions doit être respecté et elles doivent être anticipées d'un point de vue financier et organisationnel (matériel de remplacement). La façon de manipuler et de stocker correctement le matériel doit être rappelée au personnel.

Du point de vue du personnel, les difficultés peuvent être quantitatives et/ou qualitatives. Un **nombre trop faible de testeurs** expose à des sorties d'enfants non testés et à un taux de PHASE 2 anormalement élevé : des tests réalisés uniquement « quand on peut », sans tenir compte des phases de calme ou de sommeil de l'enfant, vont obligatoirement donner un pourcentage élevé d'échecs. Inversement, laisser manipuler le matériel à une **multitude de personnel peu ou pas formé** expose aussi à une diminution de la qualité des résultats. Il est important que tout testeur ait bien compris pourquoi et comment il réalise ce dépistage. La **motivation** et la **compréhension** des enjeux ainsi que l'**expérience pratique** sont des gages de qualité essentiels pour la réussite des tests. Le respect de la procédure décrivant : la bonne position de la sonde dans le conduit auditif externe, le choix du moment et de l'installation pour l'enfant, l'éviction du bruit de fond (acoustique pour les OEAp, électrique pour les PEAa), l'importance de la préparation de la peau pour les électrodes, etc… doit être contrôlé par le Référent. Des formations seront organisées par la Coordination en lien avec les Référents des établissements.

2.2.6 – LES ACTEURS DE PHASE 1

- le **Référent** de chaque établissement de naissance ou de transfert est l'interlocuteur privilégié de la Coordination dans l'établissement. Il garantit le respect des procédures du PLVANN. Il est responsable de la planification de la PHASE 2 si elle s'avère nécessaire ;

- les **testeurs** qui informent les parents avant le test, réalisent le test, font le retour d'information aux parents de façon adaptée, enregistrent et transmettent les résultats, sont sous la responsabilité du Référent. Ce dernier peut leur déléguer la prise de RV pour la PHASE 2, si besoin.

- Le **pédiatre (ou dans certains cas l'ORL)** de l'établissement de naissance ou de transfert assure l'information de sortie délivrée aux parents, en particulier en cas de nécessité de PHASE 2. Dans ce cas, il signe le courrier médical destiné au médecin de PHASE 2 qui accompagne l'enfant. Il valide les résultats des tests inscrits dans le carnet de santé et dans le courrier de sortie de l'enfant adressé au médecin traitant.

2.2.7 – STATUT ET DEVENIR DES NOUVEAU-NES A L'ISSUE DE LA PHASE 1

2.2.7.1 – LES STATUTS PROVISOIRES A L'ISSUE DE LA PHASE 1

Il s'agit d'un **statut** communiqué par l'établissement de naissance à la Coordination, **sur le « carton de Guthrie » ou sur les annexes 4 ou 7**. Ce statut entraîne, en l'absence de retour, des relances par la Coordination auprès de l'établissement de naissance ou de transfert jusqu'à l'adoption d'un statut définitif.

- « **THR** » : **Transfert Hors Région lorraine**. Ce statut est rattaché à 2 établissements : prioritairement l'établissement lorrain de départ dont le Référent reste le recours prioritaire pour obtenir des informations et

l'établissement de transfert. Faute de nouvelles informations, la Coordination s'informe pour savoir si l'enfant a acquis un autre statut.

- « **TEL** » **: Transfert en Lorraine**. C'est le service recevant l'enfant qui devient alors en charge de la PHASE 1 ; son Référent devient l'interlocuteur de la Coordination. En l'absence ou en attente de la réponse de ce dernier, l'enfant conserve ce statut « TEL » rattaché à l'établissement receveur.

- « **EAT** » : **En Attente de Test**. L'établissement de séjour (naissance ou transfert) de l'enfant est identifié et relié dans la base de la Coordination à cet enfant et à son statut d'attente. Cette « attente » peut être liée à une **difficulté technique** mais le plus souvent, elle est liée à **l'état de santé de l'enfant** qui interdit provisoirement la réalisation des tests de PHASE 1. L'exemple type de cette situation est le « **grand prématuré** » chez lequel les tests sont obligatoirement des PEAa. Pour ces enfants, la Coordination tiendra compte de l'âge corrigé de l'enfant pour effectuer les relances auprès du référent. Avant l'âge corrigé d'un mois, la Coordination doit être en possession du statut définitif de l'enfant : « NC » ou « C »

- « **ANC** » : **Audition Non Concluante**. Les résultats des tests de PHASE 1 sont «NC/NC» et les parents ont quitté la maternité avec un RV de PHASE 2 dans les 2 à 4 semaines. Ce statut est rattaché, dans la base de la Coordination, à un médecin de PHASE 2 et à une date de RV. Dès que la PHASE 2 est réalisée, l'enfant change de statut et passe en « CONCLUANT » ou en « SUSPECT » :

  - « CONCLUANT » : si les résultats de la PHASE 2 sont «C/C» ou «C/NC» ou «NC/C». Ce statut est définitif et l'enfant sort du dépistage. Comme pour une sortie de PHASE 1 « Concluante », les parents reçoivent l'information vis-à-vis des signes cliniques susceptibles d'alerter quant à la possibilité d'une surdité secondaire.

  - « SUSPECT » : si les résultats de la PHASE 2 sont «NC/NC». Ce statut est provisoire et rattaché à une structure de PHASE 3 auprès de laquelle les parents ont RV et qui doit assurer la confirmation, soit du diagnostic de surdité, soit d'une audition finalement concluante.

Si les parents ne présentent pas l'enfant à ce RV de PHASE 2, la Coordination déclenche des relances. L'enfant garde le statut « ANC » jusqu'à ce que cette PHASE 2 soit finalement réalisée. Si on ne parvient pas à faire bénéficier l'enfant de cette PHASE 2, au bout de 3 mois de relances, il prend le statut définitif de « PDV/NC » (Perdu de Vue/Non Concluant). Il sort totalement du PLVANN et plus aucune relance n'est adressée à la famille. La PMI est informée.

- « **PDV** » : **Enfant Perdu de Vue**. Si la Coordination sait que cet enfant est **né vivant**, a **dépassé l'âge de 15 jours mais qu'elle n'a pas d'information sur la réalisation du test**, elle contacte le Référent de l'établissement de naissance. Il peut s'agir d'un retard de transmission de l'information avec un statut définitif chez un enfant testé (« CONCLUANT ») ou non testé (« REFUS » ou « DCD ») ou un statut provisoire chez un enfant testé (« ANC ») ou non testé (« THR », « TEL » ou « EAT »). Si l'enfant reste provisoirement « PDV ». Il faut organiser une « PHASE 1 de rattrapage ». Durant le premier mois de vie, c'est à l'établissement de naissance ou de transfert qui aurait dû réaliser la PHASE 1 d'organiser ce rattrapage. Si au bout de 3 mois d'âge corrigé de l'enfant, il n'a pas été possible de le faire bénéficier de ce rattrapage, il prend le statut définitif de « PDV/NT » (Perdu De Vue, Non Testé) et sort définitivement du dépistage.

2.2.7.2 – LES STATUTS « DEFINITIFS » A L'ISSUE DE LA PHASE 1

Ce statut clos définitivement le dossier de l'enfant dans le PLVANN :

- « **REFUS** » : il s'agit d'un enfant dont les parents ont exprimé par écrit [annexe 5] qu'ils ne souhaitaient pas la réalisation du dépistage. Cette procédure spécifique comporte une phase d'information puis, si les parents maintiennent leur opposition, une phase d'enregistrement. Aucune procédure de relance ou de contrôle ne doit être proposée, l'enfant sort du PLVANN.

- « **DCD** » : il s'agit d'un enfant né vivant et décédé avant les tests de PHASE 1. Il est essentiel d'éviter toute relance auprès des familles et la Coordination doit être informée de ce décès.

- « **CONCLUANT** » : les résultats des tests sont : «C/C» ou «C/NC» ou «NC/C». L'enfant peut néanmoins développer secondairement une surdité imposant une prise en charge spécifique la plus précoce possible. C'est pourquoi tous ces enfants, quel que soit le détail de leurs résultats aux tests de PHASE 1, doivent bénéficier de l'attention de leur parents et de leur médecin traitant vis-à-vis des signes cliniques susceptibles d'alerter sur une surdité secondaire [annexe 8].

Pour les enfants gardant une seule oreille non concluante («C/NC» ou «NC/C»), comme pour les enfants avec FDR, il est conseillé de consulter un médecin ORL, entre l'âge de 12 et 18 mois, pour réaliser des tests auditifs objectifs. Ces contrôles se font en dehors de l'organisation et du financement du PLVANN. Le pédiatre (ou l'ORL) qui délivre cette information le mentionne dans le carnet de santé de l'enfant.

- « **PDV/NT** » : **Perdu De Vue, Non Testé**. L'enfant né vivant a passé **l'âge de 3 mois** (âge corrigé si besoin) sans qu'aucun test de dépistage n'ait été réalisé ou ne puisse être planifié, malgré de multiples relances. Il sort totalement du PLVANN et plus aucune relance n'est adressée à la famille.

- « **PDV/NC** » : **Perdu de Vue, Non Concluant**. L'enfant sorti de la PHASE 1 « NON CONCLUANT » n'a jamais été présenté aux RV de PHASE 2 qui ont été proposés par l'établissement de PHASE 1 et par la Coordination. **Trois mois** après sa sortie de la maternité, il sort totalement du PLVANN et plus aucune relance n'est adressée à la famille.

2.2.8 – ASPECTS FINANCIERS DE LA PHASE 1

Deux principes organisent le financement de la PHASE 1 :

1 – La PHASE 1 de dépistage ne doit donner lieu à **aucune dépense de la part des familles**.

2 - Le financement est assuré **par l'établissement de naissance** qui perçoit, à cet effet, pour chaque naissance vivante, depuis le 1er mars 2013, une revalorisation des tarifs de séjour des nouveau-nés de 18,70 euros (*Circulaire DGOS/R1 n°2013-144 du 29 mars 2013 relative à la campagne tarifaire 2013 des établissements de santé*).

2.3 - PHASE INITIALE DU DIAGNOSTIC DE SURDITE : PHASE 2

2.3.1 – ORGANISATION GENERALE DE LA PHASE 2

POUR QUI ?

Elle concerne **tous les enfants « non concluants »** (NC/NC) à la sortie de la structure assurant la PHASE 1 et **tous ceux non testés en PHASE 1** quelle qu'en soit la raison **sauf l'opposition des parents** (= rattrapage de PHASE 1).

QUAND ?

Cette PHASE 2 de premier diagnostic doit être réalisée dans les **2 à 4 semaines suivant la sortie de la maternité** ou du service de transfert (néonatalogie, pédiatrie…). Il parait inutile de la faire plus tôt, cela n'augmente que très peu la probabilité que les cavités aériennes de l'oreille moyenne soient libérées de tout épanchement liquidien, donc plus propices aux tests d'audition. Au-delà de 4 semaines, le risque de « perdu de vue » augmente et une attente trop longue peut augmenter l'inquiétude des familles.

COMMENT ?

Elle est **planifiée** par l'établissement de naissance ou de transfert **sous la responsabilité du Référent** avant la sortie de l'enfant. Si ce n'est pas possible, la procédure de l'établissement prévoit les modalités de transmission du RV aux parents.

La plage de consultation doit être d'une durée suffisante pour permettre l'examen clinique et les tests spécifiques dans de bonnes conditions. Elle doit comprendre un **temps d'explication** des résultats aux parents, en particulier si, à l'issue de cette PHASE 2, l'enfant est toujours NC/NC avec nécessité de mise en route rapide d'un bilan diagnostique de surdité spécialisé (PHASE 3).

2.3.2 – L'ACTEUR PRINCIPAL = LE MEDECIN DE PHASE 2

Les médecins (ORL ou pédiatres), quel que soit leur statut ou leur lieu d'exercice, qui souhaitent participer à la PHASE 2 du PLVANN s'engagent à respecter le protocole défini pour cette PHASE 2 (matériel, délai de RDV, transmission des données, prise en charge ponctuelle à la demande de la Coordination de certains enfants...) et sont enregistrés par la Coordination ALO.

Il est recommandé que chaque établissement de naissance ou de transfert organise son réseau local de proximité pour la PHASE 2. En fonction des organisations locales, il est possible qu'un médecin de PHASE 2 intervienne sur le site et avec le matériel de l'établissement de PHASE 1.

Les noms et lieux d'exercice des médecins de PHASE 2 sont diffusés par la Coordination à l'ensemble des établissements qui assurent la PHASE 1. Ces listes sont régulièrement mises à jour. Les parents gardent le libre choix du médecin de PHASE 2 même s'il ne fait pas partie du réseau de proximité de l'établissement.

2.3.3 – EQUIPEMENT DU MEDECIN DE PHASE 2

OEAp : le médecin de PHASE 2 dispose au minimum d'un appareil à OEAp qui reste un test acceptable pour cette PHASE 2, uniquement si la PHASE 1 a été réalisée avec des OEAp.

PEAa : en cas de PHASE 1 réalisée avec des PEAa, la PHASE 2 exige au minimum des PEAa. L'association des OEAp et des PEAa, pour la PHASE 2, paraît la meilleure solution.

PEA classique : si le médecin de PHASE 2 est un ORL équipé de PEA conventionnels, il peut utiliser cette machine pour tester l'enfant en sommeil spontané.

2.3.4 – CONSULTATION DE PHASE 2

	PEDIATRE	**ORL**
Interrogatoire	Sur les antécédents familiaux et personnels de l'enfant	
Examen clinique	Cervico-facial de base	
Test obligatoire	OEAp et/ou PEAa	OEAp et/ou PEAa ou PEA classiques
Examens complémentaires éventuels	Nettoyage conduits auditifs externes Otoscopie ou micro-otoscopie Impédancemétrie OEAp +/- PDA	
Nombre de rendez-vous	1	2 maximum (espacés de 15 jours max.)
Cotation	C2	Si en 1 seul RV : C2 Si 2 RV : cs + actes
Dépassement d'honoraire	Non autorisé	
Si test concluant :	Si une oreille NC, **conseil d'une consultation** entre 12 et 18 mois (à adapter si FDR de surdité identifiés…) Inscription sur carnet de santé (pages de suivi) Transmission du résultat à la Coordination [annexe 6]	
		Si PEA « classiques » réalisés : **transmission du tracé** **à la Coordination**
Si test non concluant :	Organisation PHASE 3 [annexe 6] : cf. 2.3.5	
		Si PEA « classiques » réalisés : **Transmission du tracé** **à l'équipe de PHASE 3**

2.3.5 – ORGANISATION DE LA PHASE 3

Si le test de PHASE 2 ne parvient pas à montrer une audition « concluante » sur au moins une oreille. **Une PHASE 3 est à organiser** [annexe 6].

Le médecin de PHASE 2 :

1. **Explique aux parents** la nécessité de réaliser des tests complémentaires en adressant l'enfant à une équipe spécialisée.

2. **Prend rendez-vous avec une équipe de PHASE 3** (liste sur annexe 6) dans les 2 à 3 semaines.
3. Inscrit sur le **carnet de santé**, dans le suivi de l'enfant, ce résultat suspect et ce qui est prévu pour la suite (date et lieu du prochain RDV) – date et signe.
4. **Remet aux parents** l'annexe 6 complétée, à l'attention du médecin de PHASE 3. Si des PEA classiques ont été réalisés, le **tracé des courbes est transmis à l'équipe de PHASE 3.**
5. **Transmet** rapidement à la Coordination**,** une copie de cette annexe.

2.3.6 – EN CAS DE RDV DE PHASE 2 NON HONORE PAR LES PARENTS

Le médecin de PHASE 2 :

- en **informe la Coordination,**
- et, s'il le souhaite, **propose un autre RV dans les 2 à 3 semaines ;** la Coordination contactera la famille puis confirmera le rendez-vous au médecin de PHASE 2 ;
- si la famille n'a pas pu être jointe, le médecin de PHASE 2 est prévenu.

La Coordination :

- tente de joindre la famille par téléphone,
- en l'absence de réponse, fait une <u>première relance</u> par courrier
- en l'absence de réponse après 15 jours, fait une <u>deuxième relance</u> par courrier

Tout acte de relance (écrit ou téléphonique) et son résultat sont tracés par la Coordination.
Si au cours des relances, la famille manifeste son refus que l'enfant bénéficie de cette vérification, un RV téléphonique avec un médecin de la Coordination lui est proposé. En cas de refus de ce RV ou si à l'issue de ce RV la famille confirme son opposition, toute relance est définitivement interrompue.
A 3 mois d'âge, si aucune PHASE 2 n'a pu être réalisée, l'enfant est enregistré « Perdu de Vue – Non Concluant », il sort du PLVANN.

2.3.7 – VIGILANCE QUANT A L'ETAT PSYCHOLOGIQUE DES PARENTS

Le médecin de PHASE 2 doit être attentif à toute anxiété majeure constatée chez les parents. Il peut solliciter la Coordination afin qu'un accompagnement psychologique soit mis en place s'il le juge utile.

2.4 - PHASE DE CONFIRMATION DU DIAGNOSTIC DE SURDITE = PHASE 3

Les PHASES 3, 4 et 5 sont décrites ici de façon succincte pour permettre à tous les acteurs du PLVANN d'avoir une vue d'ensemble homogène de la filière de prise en charge des surdités du jeune enfant. Ceci peut leur être utile pour donner une information adaptée aux familles et pouvoir les orienter efficacement. Ces phases de confirmation diagnostique et de prise en charge existent déjà. Le PLVANN devrait avoir pour effet une prise en charge plus précoce mais ne devrait pas modifier de façon importante le nombre d'enfants pris en charge. Le médecin de PHASE 2 transmet tous les résultats de ses investigations lorsqu'il adresse un enfant en PHASE 3.

2.4.1 – ENFANTS CONCERNES

Tous **les enfants « suspects » à l'issue de la PHASE 2**. Sauf situation tout à fait exceptionnelle, un enfant « non concluant » à l'issue de la PHASE 1 ne doit pas être adressé directement en PHASE 3.

2.4.2 – MOMENT DE LA PHASE 3

Le délai entre la sortie de la PHASE 2 et le premier RV pour la PHASE 3 ne devrait pas dépasser **trois semaines** (objectif à atteindre). En aucun cas, il ne doit dépasser six semaines. Des délais courts permettent de limiter l'inquiétude parentale.

2.4.3 – ACTEURS

Cette phase de confirmation diagnostique est exclusivement assurée par une **équipe spécialisée** sous la responsabilité d'un **médecin ORL**. Cette équipe dispose des moyens nécessaires pour affirmer ou infirmer le diagnostic de surdité chez un jeune enfant : PEA en sommeil spontané, PEA sous sédation ou anesthésie générale si besoin, OEA et PDA (Produit de Distorsion Acoustique), ASSR (Auditory Steady-State Response : potentiels multifréquentiels), tests comportementaux adaptés…

2.4.4 – RESULTATS ET CONSEQUENCES DE LA PHASE 3

A l'issue de cette PHASE 3, on parle **d'enfant « normo entendant »** ou « **d'enfant présentant une surdité** » Le **degré de perte auditive doit être précisé**. Cette phase de **confirmation du diagnostic de surdité** et de **précision des seuils d'audition** de l'enfant nécessite le plus souvent **plusieurs consultations et différents tests, renouvelés et associés**. Elle peut durer plusieurs semaines, voire plusieurs mois dans les cas difficiles. Elle ne doit cependant pas retarder la mise en place d'une **guidance parentale** et d'une **éducation auditive précoce**. Elle peut donc se chevaucher avec les premières étapes de la PHASE 4 de prise en charge pendant quelques mois. Elle comporte une part importante **d'informations et d'explications pour les parents**. Ces derniers doivent pouvoir exprimer le choix le plus éclairé sur l'ensemble des modes possibles de communication actuels et futurs de leur enfant. Ils doivent bien comprendre que plus la prise en charge complète de la surdité de leur enfant est retardée, moins ce dernier pourra disposer d'un large choix des modes de communication.

2.4.5 – INFORMATION DE LA COORDINATION SUR LA PHASE 3

Même si les seuils ne sont pas encore clairement déterminés, le médecin responsable de cette PHASE 3 doit informer la Coordination, **aux 3 mois** de l'enfant, de l'**état d'avancée de ce diagnostic** ou avant si le diagnostic est déjà établi et les seuils déterminés.

Si cette PHASE 3 retrouve une audition normale, ce résultat doit aussi être transmis rapidement à la Coordination et noté dans le carnet de santé. Les parents reçoivent une information orale et l'enfant sort définitivement du PLVANN.

2.4.6 – OBJECTIFS DE LA PHASE 3

L'objectif pratique est **d'établir au plus vite un diagnostic de surdité solide et d'approcher au mieux les seuils, oreille par oreille,** pour que la **prise en charge complète de la surdité** (appareillage audio-prothétique si nécessaire, éducation auditive et de la parole, guidance parentale) soit en place **avant l'âge de 6 mois** (corrigé) **au plus tard** (objectif du PLVANN), pour toutes les surdités moyennes à profondes. Les surdités légères méritent aussi un suivi spécialisé et attentif avec une rééducation plus légère et un appareillage rarement utile et jamais urgent.

2.5 - PHASE DE PRISE EN CHARGE DE LA SURDITE = PHASE 4

2.5.1 – ENFANTS CONCERNES

Tous les enfants diagnostiqués « sourds » (atteinte légère, moyenne, sévère ou profonde sur la meilleure oreille) à l'issue de la PHASE 3 du PLVANN. Une surdité légère (voire certaines surdités moyennes) chez un enfant de moins de 6 mois ne pousse pas à une prise en charge initialement lourde d'un point de vue de l'appareillage ou de la rééducation ; la guidance doit être adaptée. Un suivi spécialisé est cependant toujours nécessaire.

2.5.2 – MOMENT DE LA PHASE 4

Elle doit pouvoir être mise en route, **au plus tard, dès 6 mois d'âge corrigé**. La Coordination doit donc être informée de la situation de l'enfant entré en PHASE 3, au plus tard à l'âge réel de 6 mois. Du point de vue de l'évaluation, ce délai est le critère de jugement principal de l'efficacité du PLVANN.

2.5.3 – ACTEURS DE LA PHASE 4

La PHASE 4 de prise en charge, précoce et coordonnée, est assurée par des équipes spécialisées de la région Lorraine sous la supervision **d'un médecin ORL,** d'une **unité d'Audiophonologie Pédiatrique** ou d'un **CAMSP spécialisé Déficience Auditive**. La notion d'équipe n'impose pas une unité organisationnelle de lieu ou de statut. Des orthophonistes libéraux, des audioprothésistes en ville, des psychologues, des équipes extra hospitalières (CAMSP, IES…)… peuvent parfaitement faire partie de cette « équipe opérationnelle ». Le principal critère étant la compétence spécifique en matière de prise en charge du très jeune enfant sourd et, si possible, la proximité géographique avec la famille. Il est recommandé que l'ensemble de cette prise en charge soit prioritairement lorraine et pédiatrique.

2.5.4 – TRANSMISSION A LA COORDINATION SUR LA PHASE 4

Un retour d'information sur cette prise en charge doit être fourni à la Coordination **à 6 mois** d'âge réel, **à 1 an** puis **tous les ans** (date anniversaire de l'enfant) jusqu'à l'âge de 6 ans (= PHASE 5 de suivi).

2.5.5 – ROLES DE LA PHASE 4

2.5.5.1 - PRISE EN CHARGE DE L'ENFANT SOURD ET DE SA FAMILLE

Le principal objet de cette prise en charge consiste, toujours **en accord avec le choix des parents** :

- à organiser et à contrôler la prise en charge audio-prothétique de l'enfant,
- éventuellement son implantation cochléaire par une équipe pédiatrique,
- à mettre en place une éducation auditive précoce puis la rééducation de la parole et de tous les modes de communication adaptés à l'enfant,
- à organiser la guidance parentale avec un accompagnement psychologique si besoin,
- ainsi que l'orientation et le soutien de l'enfant durant son cursus scolaire dès l'entrée en maternelle.

La prise en charge « administrative » passe par la demande de l'ALD, des allocations diverses, de la constitution du dossier MDPH…

La mise en contact des parents avec d'autres familles ou des associations de parents d'enfants sourds doit toujours pouvoir être proposée mais jamais imposée.

La prise en charge précoce d'un jeune enfant sourd (de moyen à profond), quels que soient les choix parentaux sur le mode de communication, utilise obligatoirement des **outils visuo-gestuels**, nécessaires pour **maintenir et enrichir la communication de l'enfant dans l'immédiat**. Cela n'est pas contradictoire avec un projet purement oralisant. Inversement, l'apprentissage ultérieur de la langue orale par une rééducation adaptée, via un appareillage ou un implant cochléaire, n'est pas un obstacle à la bonne maitrise de la langue des signes par l'enfant, à fortiori si un ou les deux parent(s) utilise(nt) la communication visuo-gestuelle. Il faut enfin rappeler que l'option du mode futur de communication est toujours laissée au **libre choix éclairé des parents**, mais seulement **parmi les possibilités réelles que peuvent offrir les capacités neurophysiologiques de l'enfant** : capacité de motricité fine, absence de troubles visuels graves et/ou évolutifs, déficit cognitif, troubles de la relation, troubles complexes du langage, absence de stimulation efficace du cortex auditif par la parole durant la période critique… Ce que l'on peut estimer des capacités propres de l'enfant doit au mieux aider les parents dans leur choix. Cette estimation, particulièrement délicate chez le très jeune enfant, peut nécessiter des révisions et des adaptations en fonction des évolutions constatées tout au long de cette PHASE 4 sur des années.

2.5.5.2 – PROPOSITION D'UN BILAN ETIOLOGIQUE

L'autre versant de cette prise en charge est l'organisation du **bilan étiologique de la surdité** (TDM des rochers, évaluation cardiaque, ophtalmologique et rénale…). Il doit être **systématiquement proposé** aux parents et rester conforme aux bonnes pratiques admises en France pour limiter des examens inutiles et préparer au mieux une éventuelle **consultation génétique**. Celle-ci doit être systématiquement proposée si une cause acquise évidente n'est pas absolument certaine. **D'autres déficiences neurosensorielles** (vision, équilibration…) éventuelles doivent être recherchées systématiquement. L'association d'une surdité à un déficit visuel patent ou latent, et/ou à un déficit vestibulaire bilatéral, est susceptible de modifier la prise en charge précoce, avec un fort impact sur l'avenir de l'enfant. Le bilan étiologique est rarement urgent et il faut respecter le choix des parents de temporiser un peu après cette phase précoce de diagnostic et de prise en charge. Il s'impose par contre, en cas de projet d'implantation cochléaire.

2.6 - PHASE DE SUIVI DES ENFANTS SOURDS = PHASE 5

Elle concerne quatre groupes différents d'**enfants de 6 mois à 6 ans vivant en Lorraine** :

- les enfants diagnostiqués « sourds » en PHASE 3 du PLVANN
- les surdités « secondaires » véritables et les « faux négatifs du dépistage »
- les enfants lorrains sourds nés en dehors de la Lorraine (hors PLVANN)
- les enfants dont l'audition est « concluante » mais qui demandent une surveillance particulière : « NC/C » ou « C/NC » ou présence de FDR

L'analyse des deux premiers groupes (« sourds » de la PHASE 3 et « sourds secondaires ») est primordiale pour fournir une évaluation qualitative du PLVANN dont l'objectif principal est la prise en charge précoce des enfants sourds pour améliorer leur qualité de vie dans l'enfance et à l'âge adulte.

Le troisième groupe, celui des enfants sourds nés en dehors de la Lorraine, est numériquement faible. La généralisation de la vérification de l'audition du nouveau-né au niveau national devrait permettre de les intégrer au PLVANN et/ou à une prise en charge adaptée comme pour les enfants lorrains. La vérification du carnet de santé et l'interrogatoire des parents sur les résultats du dépistage doivent être systématiques pour ces enfants qui ne sont pas connus de la coordination ALO.

Le dernier groupe, celui des enfants dont l'audition est « concluante » mais, soit de façon unilatérale, soit avec des FDR, impose d'être attentif à un bon enregistrement des données pour que celles-ci soient exploitables pour une étude ultérieure.

2.6.1 – ENFANTS DIAGNOSTIQUES « SOURDS » EN PHASE 3 DU PLVANN

La PHASE 5 de suivi comporte le recueil des données concernant **les enfants diagnostiqués « sourds » en PHASE 3 du PLVANN** et pris en charge en PHASE 4 **jusqu'à l'âge de 6 ans** : appareillage, implantation cochléaire, mode de communication, scolarité… Ceci permet de vérifier la **qualité et l'efficacité de la prise en charge** découlant du PLVANN.

2.6.2 – SURDITES SECONDAIRES

Elles correspondent aux « **vraies surdités secondaires »** : absentes à la naissance et apparaissant dans les mois qui suivent, soit **dans un contexte cliniquement évident** (méningite bactérienne, fracture des rochers…), soit **sans cause extérieure évocatrice** (infectieuse évolutive, génétique avec une expression phénotypique « programmée » et retardée…). A l'âge de 4 ans, le nombre d'enfants présentant une surdité bilatérale durable double par rapport à celui observé à la naissance. L'amélioration de la prise en charge de ces surdités secondaires est un objectif supplémentaire du PLVANN. Nous espérons, par une sensibilisation des familles et des soignants, pouvoir suspecter, puis diagnostiquer et finalement prendre en charge plus précocement ces enfants. Cet impact positif a été constaté dans les programmes de dépistage de la surdité congénitale fonctionnant depuis des années en France ou à l'étranger. Il est donc important de vérifier que cet impact positif est bien retrouvé en Lorraine.

Les **faux négatifs du dépistage** (au sens épidémiologique) peuvent correspondre à de véritables surdités congénitales qui ont échappé au dépistage du PLVANN. L'utilisation des OEAp pour dépister une surdité rétro cochléaire expose à ce risque. Les **neuropathies/dis-synchronies auditives** sont des surdités rares et d'étiologies variées, le plus souvent acquises, qui se caractérisent par un profil particulier **associant des oto-**

émissions normales à des PEA pathologiques, seuls capables alors d'affirmer la surdité. Cette situation se retrouve principalement en cas d'anoxo ou d'hypoxo-ischémie du nouveau-né. **Ceci justifie que les nouveau-nés dont l'état de santé initial nécessite un séjour en réanimation ou en soins intensifs soient obligatoirement testés par PEAa**. Pour les nouveau-nés sans aucun facteur de risque périnatal, ce risque de faux négatif par les OEAp est extrêmement faible et ne justifie pas l'utilisation systématique des PEAa en maternité pour le dépistage, selon les recommandations actuelles. Des étiologies génétiques ont été identifiées (mutations du gène codant pour l'otoferline ou la pejvakine et autres étiologies identifiables) mais d'autres sont encore inconnues… Le taux de faux négatifs fait partie des indicateurs de suivi au niveau régional pour vérifier qu'il reste dans les limites attendues au vu de la littérature et de l'expérience des programmes plus anciens.

2.6.3 – ENFANTS SOURDS DE MOINS DE 6 ANS LORRAINS, NES HORS LORRAINE

La PHASE 5 a pour rôle de vérifier que chaque enfant bénéficie bien de la prise en charge la plus adaptée à sa situation (personnelle et familiale), que sa famille est bien informée sur les structures (médicales et médico-sociales) et les associations susceptibles de les aider en Lorraine (services d'ORL compétents en audiophonologie infantile, CAMSP DA, IES, IJS, INJS, URAPEDA, CNIS…).
Il peut s'agir d'enfants nés dans une région où le dépistage de la SCBP est déjà en cours. La Coordination ALO peut tenir informée du devenir de l'enfant, son homologue de la région de naissance, et inversement pour les enfants nés en lorraine mais résidant dans une autre région.

2.6.4 – ENFANTS SORTIS DU PLVANN AVEC STATUT : « C/NC », « NC/C » OU « FDR+ »

Il est possible que des modifications interviennent dans l'avenir pour les groupes d'enfants avec une seule oreille concluante et/ou ceux présentant des facteurs de risque. Les données recueillies dans un premier temps par le PLVANN doivent permettre d'améliorer nos connaissances sur le devenir de ces enfants et donc sur les prises en charge à proposer.

ANNEXES

Annexe 1 : Fiche d'Information Parents/Plaquette d'information

Annexe 2 : Affiche

Annexe 3 : Courrier/Rendez-vous de PHASE 2

Annexe 4 : Fiche de Suivi Audition après envoi carton Guthrie ou transmission type 2

Annexe 5 : Enregistrement de refus du dépistage (PHASES 1, 2 et 3)

Annexe 6 : Résultat de PHASE 2

Annexe 7 : Tableau hebdomadaire résultats de PHASE 1

Annexe 8 : Surdité infantile : facteurs de risque (initiaux et secondaires) et signes d'alerte surdité secondaire

Annexe 9 : Recommandations aux professionnels de la PHASE 0 d'information

Annexe 10 : Livret du testeur