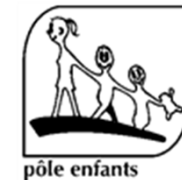


# Programme Lorrain de Vérification de l'Audition du Nouveau Né : Les évolutions prévisibles Vers un dépistage des surdités unilatérales ?



**Dr. Laurent Coffinet**



Médecin ORL Référent

Praticien Hospitalier

Coordination Audition Lorraine (ALO)

Service d'ORL Pédiatrique

Réseau Périnatal Lorrain

Hôpital d'Enfants Brabois, CHRU Nancy

# Evolution prévisible du PLVANN :

- 1 - **Tactique** et organisation du dépistage :
  - Faire encore mieux, plus fiable, plus simple, plus vite, moins chère
  - Matériel – Automatisation & Connexion
- 2 - **Stratégie** du dépistage :
  - Les surdités d'apparition **secondaire**
  - Les surdités **légères**
  - Les surdités **unilatérales**

# 1 – Evolutions Tactiques (1) :

- **1.1 – Matériels de test :**
  - 1.1.1 – Evolutions technologiques :
    - Ergonomie – Solidité...
    - Rapidité et Fiabilité de la réponse
    - Consommables moins chères (?)
  - 1.1.2 – Politique d'achat commune (?)
    - Economie d'échelle
    - Facilité / remplacement en cas de panne
    - Partage information/formation
    - Homogénéité (tests – fichiers – transmission des données)

# 1 – Evolutions Tactiques (2) :

- 1.1 – Matériels de test :

- 1.1.3 – Evolutions des techniques utilisées :

- « **Tout PEAa** » ou conservation du couple « **OEAp & PEAa** » :

- pour les enfants « à risque » => PEAa ! (pour les surdit  retro cochl aires),
      - pour les autres = OEAp ou PEAa laiss  au choix ( conomique) de l' tablissement
        - mais, dys-synchronies et neuropathies auditives (surdit s avec OEAp + et PEAa -)

- **Optimisation du couple « OEAp & PEAa »** :

- si r sultats « NC » en OEAp au test => re-test par PEAa

- **Nouvelles techniques** actuellement utilis es en diagnostic et adapt es au d pistage :

- Produits de Distorsion Acoustiques (PDA) : forme particuli re d'OEA ?
      - Auditory Steady State Response (ASSR) : modification du trac  EEG /stimulation sonore ???

# 1 – Evolutions Tactiques (3) :

- 1.2 – Relations appareil de test / dossier patient informatisé:
  - 1.2.1 – Lecteur de code barre :
    - Saisie de l'identification de l'enfant par l'appareil de test
      - gain de temps et de sécurité
  - 1.2.2 – Inscription des résultats dans le **DPI** automatisée
    - Inclusion dans le Compte Rendu d'Hospitalisation (Lettre de Liaison)
    - Alimentation d'une base de donnée locale

# 1 – Evolutions Tactiques (4) :

- **1.3 – Transmission des résultats vers la Coordination:**
  - **1.3.1 – Dématérialisation / (carton de Guthrie) :**
    - organisation des Associations Régionales de Dépistages (??)
    - lourdeur de la saisie manuelle
    - délai d'envoi plus adapté à la problématique de l'audition
    - moins de papiers, de courriers...
  - **1.3.2 – Transmission automatisée et sécurisée**

# Evolution prévisible du PLVANN :

- 1 - **Tactique** et organisation du dépistage :
  - Faire encore mieux, plus fiable, plus simple, plus vite, moins chère
  - Matériel – Automatisation & Connexion
- 2 - **Stratégie** du dépistage :
  - 2.1 - Les surdités d'apparition **secondaire**
  - 2.2 - Les surdités **légères**
  - 2.3 - Les surdités **unilatérales**

## 2.1 – Les Surdités d'Apparition Secondaire (1)

:

- 2.1.1 – 3 points communs :
  - 2.1.1 - Plus elles surviennent tôt, plus leur **retentissement fonctionnel** (parole et langage) est important (cf. **période critique / surdités pré linguales**).
  - 2.1.2 - Leur **repérage clinique est souvent difficile**, même pour les formes sévères à profondes
    - => attention particulières des parents (reco orales et dans le carnet de santé)
    - => attention particulière des professionnels
  - 2.1.2 - **Effets collatéraux positifs du dépistage néonatale** :
    - **Prise de conscience** pour les familles de la possibilité de surdité chez l'enfant
    - Les **professionnels compétents et équipés** sont plus repérables
    - La phrase « ne vous inquiétez pas, on fera les tests quand il (elle) sera plus grand(e) » doit disparaître



## 2.1 – Les Surdités d'Apparition Secondaire (2)

:

- 2.1.2 – 2 situations différentes :
  - 2.2.1 - Les surdités d'acquisition secondaire  
=> +++ **prévention** (+/- dépistage) :
    - méningites (+++pneumocoque)
    - fractures du rocher et autres causes infectieuses, toxiques ou traumatiques
  - 2.2.2 - Les surdités « secondaires » mais déjà « programmées à la naissance »  
=> **dépistage ou suivi « ciblé »** :
    - Génétique :
      - syndromique : avec anomalie(s) clinique(s) et/ou TDM +/- évidente(s)
      - non syndromique : non repérable hors audiologie
    - **Infection materno-fœtale à CMV**
    - Autres causes infectieuses ou toxiques

## 2.1 – Les Surdités d'Apparition Secondaire (3)

:

- 2.1.3 – **Suivi spécifique** pour les enfants à risque de présenter une surdité secondaire :
  - 2.2.3.1 - Les **syndromes cliniques** à risque de surdité secondaire
    - malformations cervico faciales
    - autres pathologies malformatives ou métaboliques
    - => bon sens et compétences du médecin
  - 2.2.3.2 – Les situations où une **TDM des rochers** peut donner l'alerte :
    - toute **surdité unilatérale**, si malformation présente sur les 2 oreilles.
  - 2.2.3.3 – Les infections materno foetales à **CMV** :
    - = **1<sup>ère</sup> cause de surdité acquise, secondaire ou évolutive**
    - mais pas de dépistage systématique de l'infection à CMV actuellement
    - mais => % important des surdités congénitales unilatérales

## 2.2 – Les Surdités Légères :

- 2.2.1 – **Impact** des surdités légères du jeune enfant :
  - retard de parole et de langage variable en, fréquence et en intensité
  - difficultés scolaires (dans  $\approx$  30% des cas ?)
- 2.2.2 – **Fréquence** des surdités légères du jeune enfant :
  - 54/1000 à l'âge scolaire *Bess FH, Dodd-Murphy JD, Parker RA; Ear and Hearing 1998*
  - 0.55 / 1000 des nouveau nés (?) *Gravel J, White K, Johnson J et al; Journal of Audiol 2005*
- 2.2.3 – Détection par le **dépistage** néonatal
  - Sensibilité/Spécificité en fonction du seuil utilisé pour dépister :
    - si  $>$  40 db : bonne spécificité mais pas assez sensible
    - si  $<$  30 db : sensibilité pour les surdités légères mais trop d'enfants NC (« faux positifs »)
  - Rapport coût/bénéfice défavorable actuellement
- 2.2.4 – **Diagnostic et prise en charge** des surdités légères :
  - Difficile, discuté et discutable chez le jeune enfant

## 2.3 – Les Surdités Unilatérales (1) :

- 2.3.1 – Groupe hétérogène :
  - / **degré de surdité** de l'oreille déficiente :
    - de légère : sans conséquence et indétectable chez le jeune enfant,
    - à la cophose : relativement invalidante.
  - / caractère **+/- évident cliniquement** :
    - de l'aplasie majeure d'oreille,
    - à l'absence de toute anomalie visible.
  - / **risque et fréquence** :
    - **1/1000 naissance**
      - mais 3.2 / 1000 en soins intensifs néo nat
      - et 0.41 / 1000 en maternité
    - à l'âge scolaire : 3/1000 (45 dB) à 13/1000 (26 dB)



*Prieve B, Dalzell L, Berg A ; Ear and Hearing 2000*

*Berg FS, Educationnal Audiology 1972*

## 2.3 – Les Surdités Unilatérales (2) :

- 2.3.2 – Conséquences audiologiques de l'audition monaurale :
  - Perte de l'effet de **sommation binaurale** : 3 dB
  - Incapacité de **localisation de la source sonore**:
    - sauf indice visuel, ne se tourne pas vers la personne qui parle
  - Diminution de **compréhension de la parole dans le bruit** :
    - = effet « squelch » décrit par Koenig en 1950 :
      - une oreille analyse la parole avec effet renforçateur  
/ l'autre oreille analyse le bruit de fond et permet de le soustraire
    - Conséquences amplifiées chez l'enfant ayant déjà un déficit en vocabulaire et/ou en compétence langagière = incapacité à combler les « trous » dans le message

## 2.3 – Les Surdités Unilatérales (3) :

- 2.3.3 – Conséquences pour l'enfant :

- **Risque de retard de parole et de langage :**

- 1<sup>er</sup> mot (12,7 mois) apparaît dans les limites de temps habituel
- 1<sup>ère</sup> association de 2 mots significativement retardée (23,5 mois)

*Kiese-Himmell C, International Journal of Audiology 2002 - Lieu JE, Archives of Otolaryngology Head and Neck Surgery 2004*

- **Risque de difficultés scolaires :**

- Risque de **redoublement X 10** *Bess FH, Tharpe AM, Ear and Hearing 1998*
- **35 % redoublent au moins une fois**

- **Amplification du risque si OSM durable :**

- au moins 1 OSM : 50 % des moins de 1 an et 60 % des moins de 2 ans
- enfants d'âge scolaire : 30 à 40 % d'OSM récidivantes – 5 à 10 % d'OSM de durée > 1 an

## 2.3 – Les Surdités Unilatérales (4) :

- 2.3.4 – **Risque évolutif** : Dégradation de l'oreille encore fonctionnelle
  - **Aléas otologiques** (otites, méningite, traumatismes, toxiques...)
  - **Anomalie bilatérale de l'oreille interne** (+/- visible sur la TDM)  
*Coticchia J, Gokhale A, Waltonen J et al, American Journal of Otolaryngology-Head and Neck Medicine and Surgery 2006*  
*Bamiou DE, Savy y L, O'Mahoney C et al, International Journal of Pediatric Otolaryngology 1999*
  - **Signe révélateur d'une infection materno foétale à CMV**
    - 40 % (?) des surdités unilatérales congénitales (porte d'entrée à un **dépistage ciblé du CMV?**)
    - CMV = 1<sup>ère</sup> cause de surdité acquise du NN – 1<sup>ère</sup> cause de surdité évolutive de l'enfant
    - Accessible à un **traitement (antiviral)** par préservation de l'oreille encore fonctionnelle ??

## 2.3 – Les Surdités Unilatérales (5) :

### • 2.3.5 – Prise en compte dans le PLVANN ?

#### • **PLVANN 2016 :**

- Test en phase 1 (test et re test) obligatoirement les 2 oreilles 23343 testés
- si NC/NC en phase 2 => passe en phase 2 1,19 % 278 à vérifier
- si C/C ou C/NC ou NC/C => sortie du PLVANN 98,56% 23065 sortis testés

#### • **Si prise en compte des Surdités Unilatérales :**

- NC/C & C/NC en sortie de phase 1 : 4,37 % **+ 1897 à vérifier**
- Nombre d'enfants à vérifier en sortie de Maternité **X 8** :
  - RDV de phase 2 à organiser pour les Maternités
  - X 8 phase 2 (vérification)
  - X 3 à 4 phase 3 (diagnostic)
- => amélioration des tests et re-tests sur les 2 oreilles (potentiel = au moins + 15 % )



# Conclusion : Dépistage des Surdités Unilatérales

- **En plus de celui de la surdité unilatérale** qui reste l'objectif prioritaire
- Représente un **surcroît potentiel de travail**
  - Pour les Maternité :
    - tests & re-tests + organisation phase 2
    - mais allègements importants des tâches (identification, transmission...)
  - Pour les médecins de phases 2 et 3 (??)
- Apportera un **bénéfice majeur aux enfants CMV +**
  - 1<sup>ère</sup> cause de surdité secondaire et/ou évolutive, handicap neuro-cognitif...
  - Prévalence > à celle de chacune des pathologies déjà dépistées (phénylcétonurie, hypothyroïdies, hyperplasie surrénalienne, drépanocytose, mucoviscidose)