



UNIVERSITÉ DE NANTES

NANTES UNIVERSITÉ

FACULTÉ DE MÉDECINE

Année : 2021-2022

N°

THÈSE

Pour le

DIPLÔME D'ÉTAT DE DOCTEUR EN MÉDECINE

OTO-RHINO-LARYNGOLOGIE ET CHIRURGIE CERVICO-FACIALE

Par

Gabriel ROUAU

Présentée et soutenue publiquement le 21 novembre 2022

**Impact du dépistage néonatal systématique de la surdité
sur la prise en charge des enfants déficients auditifs :
étude monocentrique au CAMSP Audition de Nantes**

Président : Monsieur le Professeur Philippe BORDURE

Directeur de thèse : Docteur Julie BOYER

REMERCIEMENTS

Exercice périlleux, être concis, mais espérer toucher du doigt l'exhaustivité.

Pour commencer je tiens à remercier chaque membre du jury qui va être amené à juger ce travail de thèse, merci pour votre présence.

Merci au Docteur Julie Boyer de m'avoir encadré tout au long de ce travail qui cherche à contribuer à mettre en lumière la prise en charge des enfants atteints de surdité au sein du CAMSP Audition. Je te dois entre autres l'ensemble de mes connaissances en pédiatrie ORL et je t'en remercie.

Merci au Professeur Philippe Bordure de présider mon jury de thèse, et merci pour votre temps passé à me former à la belle chirurgie otologique.

Merci au Docteur Catherine Calais, pour votre gentillesse, votre écoute et vos conseils.

Merci à Mme Lydie Fioleau, orthophoniste au CAMSP Audition, pour ta disponibilité de chaque instant et la pertinence de tes points de vue.

Enfin, merci au Docteur Joël Garcia de contribuer à ce jury et d'apporter son regard de pédiatre et de médecin coordinateur au Réseau Sécurité Naissance à ce travail de thèse.

Je tiens ensuite à remercier mes maîtres qui m'ont accompagné et formé à mon beau métier d'oto-rhino-laryngologiste tout au long de ces 5 années d'internat (et +1 de master 2 !).

Merci au Docteur Guillaume Michel de m'avoir accueilli dans la spécialité et « dégrossi ».

Merci au Professeur Florent Espitalier de m'avoir fait progresser, aimer Bashung, et découvrir le monde de la recherche.

Merci au Docteur Christophe Ferron de m'avoir appris l'autonomie et ouvert mes horizons culturels.

Merci au Docteur Kinnie Bourget-Aguilar de m'avoir fait vivre et comprendre la fonction vestibulaire.

Merci au Professeur Olivier Malard de m'avoir mis sur les rails pour finaliser mon internat et préparer l'après.

Je tiens également à remercier les « autres maîtres » qui permettent de former un bon interne.

Merci aux Dr Maë Bourry et l'équipe de chirurgie maxillo-faciale pour votre accueil.

Merci au Docteur Olivier Marret et l'équipe de chirurgie vasculaire du CHD de La Roche sur Yon.

Merci au Docteur Bord et l'équipe de neurochirurgie.

Je tiens à poursuivre en disant merci, merci à l'ensemble de mes co-internes qui m'ont permis de passer un magnifique internat, à notre communauté, jusque dans les flammes de la montagne du Destin !

Merci à tous mes très chers Amis depuis mes premiers pas en PCEM1 jusqu'à aujourd'hui, à notre vie de carabins, à vos enfants, je vous aime !

Enfin, merci aux plus importants sans qui rien n'aurait été possible, ma Famille, je vous aime !

ABREVIATIONS

AESH	Accompagnants d'Élèves en Situation de Handicap
APCEI	Score d'Acceptation Perception Compréhension Expression Intelligibilité
ARS	Agence Régionale de Santé
ASSR	Auditory Steady-State Responses
AVS	Auxiliaire de Vie Scolaire
BIAP	Bureau International d'Audio-Phonologie
BOR	Syndrome Branchio-Oto-Rénal
CAMSP	Centre d'Action Médico-Sociale Précoce
CAP	Categories of Auditory Performances
CAPPEI	Certificat d'Aptitude Professionnelle aux Pratiques de l'Éducation Inclusive
CDAPH	Commission des Droits et de l'Autonomie des Personnes Handicapées
CDOS	Centre de Diagnostic et d'Orientation de la Surdit�
CLIS	CLasse pour l'Inclusion Scolaire
DRC	Direction de la Recherche Clinique
FIR	Fond d'Investissement R�gional
FNO	F�d�ration Nationale des Orthophonistes
FS	Fran�ais Sign�
IEM	Institut d'Education Motrice
IES	Institut d'Education Sp�cialis�e
IME	Institut M�dico-Educatif
LfPC	Langue fran�aise Parl�e Compl�t�e
LL	Lecture Labiale
LSF	Langue des Signes Fran�aise
MDPH	Maison D�partementale des Personnes en situation de Handicap
MHF	Microphone Haute Fr�quence
OEA	Oto-Emission Acoustique
PEA	Potentiel Evoqu� Auditif
PEAA	Potentiel Evoqu� Auditif Automatis�
PEJS	P�le d'Enseignement pour les Jeunes Sourds
ROC	R�flexe Orient� de Conditionnement
RSN	R�seau S�curit� Naissance

SIR	Speech Intelligibility Rating / Echelle de Nottingham
SSEFS	Services de Soutien à l'Education Familiale et à la Scolarisation
SSESAD	Service de Soins et d'Education Spéciale A Domicile
SPBN	Surdit� Permanente Bilat�rale N�onatale
ULIS	Unit� Localis�e pour l'Inclusion Scolaire

SOMMAIRE

I- INTRODUCTION.....	1
A- La Surdit� Permanente Bilat�rale N�onatale (SPBN).....	1
B- Le d�pistage n�onatal de la SPBN	2
C- Les modalit�s de prise en charge et de suivi des enfants sourds	7
1. L'appareillage auditif.....	7
2. L'intervention orthophonique.....	7
3. Structures m�dicosociales de suivi orthophonique des enfants.....	8
D- Modalit�s de scolarisation et d'accompagnement des enfants	9
1. Cycles de scolarit� en milieu ordinaire.....	9
2. Intervenants �ducatifs.....	9
3. Unit� Localis�e pour l'Inclusion Scolaire (ULIS).....	11
4. P�le d'Enseignement pour les Jeunes Sourds (PEJS).....	11
5. Scolarisation en �tablissement m�dico-social	11
E- Objectifs de l'�tude	12
II- MATERIEL ET METHODE	13
A- Population de l'�tude	13
B- Diagnostic de la surdit�	13
1. Audiom�trie comportementale	13
2. Potentiels Evoqu�s Auditifs (PEA) diagnostiques.....	14
3. Auditory Steady-State Response (ASSR).....	15
C- Evaluation orthophonique	16
1. Categories of Auditory Performances (CAP)	16
2. Speech Intelligibility Rating (SIR) / Echelle de Nottingham.....	16
3. Profil APCEI.....	17
D- Recueil des donn�es et analyses statistiques	17
III- RESULTATS	19
A- Caract�ristiques de la population incluse	19
B- Objectif principal	20
1. �ge de diagnostic de la SPBN	20
2. �ge de prise en charge au CAMSP Audition.....	20
3. �ge et modalit� de la r�habilitation auditive.....	20

C-	Objectifs secondaires	21
1.	Exhaustivité du dépistage auditif	21
2.	Epidémiologie des SPBN.....	23
3.	Evolution du suivi des enfants sourds	26
4.	Scolarisation des enfants.....	28
5.	Modalités d'expression	31
6.	Evaluation orthophonique	32
IV-	DISCUSSION	34
V-	CONCLUSION	42
VI-	REFERENCES.....	43
VII-	ANNEXES	47

FIGURES

<i>Figure 1: Niveaux de surdit�</i>	1
<i>Figure 2: D�tection des OEA (source : perinatalite-centre.fr)</i>	3
<i>Figure 3: Organisation du d�pistage de la surdit�</i>	4
<i>Figure 4: Page du carnet de sant� d�di�e � la p�riode p�rinatale et au d�pistage auditif (encadr� rouge)</i>	5
<i>Figure 5: Installation d'un enfant au cours de PEA/ASSR et interface de mesure (source : dubruitdanslavie.over-blog.com et interacoustics®)</i>	6
<i>Figure 6: Cycles de scolarit� (source : EDUSCOL)</i>	9
<i>Figure 7: Cl�s du code LfPC (source : Association pour la Langue fran�aise Parl�e Compl�t�e, avec leur accord)</i>	10
<i>Figure 8: Exemple de trac� PEA normal avec onde V pr�sente et illustration des relais des voies auditives centrales</i>	14
<i>Figure 9: Trac� d'examen ASSR</i>	15
<i>Figure 10: Flow chart de l'�tude</i>	19
<i>Figure 11: D�pistage auditif dans le groupe post-d�pistage syst�matique</i>	21
<i>Figure 12: R�partition globale des �tiologies de SPBN (n=105)</i>	23
<i>Figure 13: R�partition des �tiologies des SPBN par groupe</i>	24
<i>Figure 14: R�partition des modalit�s de suivi orthophonique � la sortie imm�diate du CAMSP Audition</i>	27
<i>Figure 15: R�partition des effectifs d'enfants par cycle de scolarisation</i>	28
<i>Figure 16: Structures de scolarisation en cycle 1 (n=105)</i>	29
<i>Figure 17: Intervenants �ducatifs et Microphone Haute Fr�quence (MHF) au cours du premier cycle</i>	29
<i>Figure 18: Types de r�orientation scolaire des enfants</i>	30
<i>Figure 19: Structures de scolarisation en cycle 2 (n=73)</i>	30
<i>Figure 20: Scores CAP et SIR des enfants entre 3 et 8 ans</i>	32
<i>Figure 21: score APCEI moyen entre 3 et 8 ans</i>	33

TABLEAUX

<i>Tableau I: Categories of Auditory Performance (CAP).....</i>	16
<i>Tableau II: Speech Intelligibility Rating (SIR).....</i>	16
<i>Tableau III: Profil APCEI.....</i>	17
<i>Tableau IV: Modalités d'appareillage auditif et âge de prise en charge</i>	20
<i>Tableau V: Syndromes responsables de SPBN</i>	25
<i>Tableau VI: Niveaux de surdité diagnostiqués.....</i>	25
<i>Tableau VII: Résumé des caractéristiques des patients faux négatifs.....</i>	25
<i>Tableau VIII: Comorbidités associées à la surdité</i>	26
<i>Tableau IX: Répartition des modalités de communication</i>	31
<i>Tableau X: Effectifs des scores CAP, SIR, et profil APCEI</i>	32

I- INTRODUCTION

A- La Surdit  Permanente Bilat rale N onatale (SPBN)

La surdit  permanente bilat rale n onatale (SPBN) de plus de 20 dB concerne en moyenne 1 naissance sur 1000 en Europe, soit environ 750 enfants par an en France (1–3). Son diagnostic et sa prise en charge pr coce repr sentent un enjeu important de sant  publique pour favoriser le d veloppement du langage et de la communication de l'enfant sourd, et permettre le bien- tre de l'enfant et une int gration sociale optimale.

La d ficiance auditive est d finie par le *Bureau International d'Audio-Phonologie* (BIAP) selon l'importance de la perte auditive entre surdit  l g re (-21   -40 dB), moyenne (-41   -70 dB), s v re (-71   -90 dB), profonde (-90   -120 dB) cophose (120 dB), et selon son caract re uni ou bilat ral (*figure 1*). Le niveau de surdit  moyen par oreille correspond   la moyenne des seuils auditifs aux fr quences 500, 1000, 2000 et 4000 Hz (4).

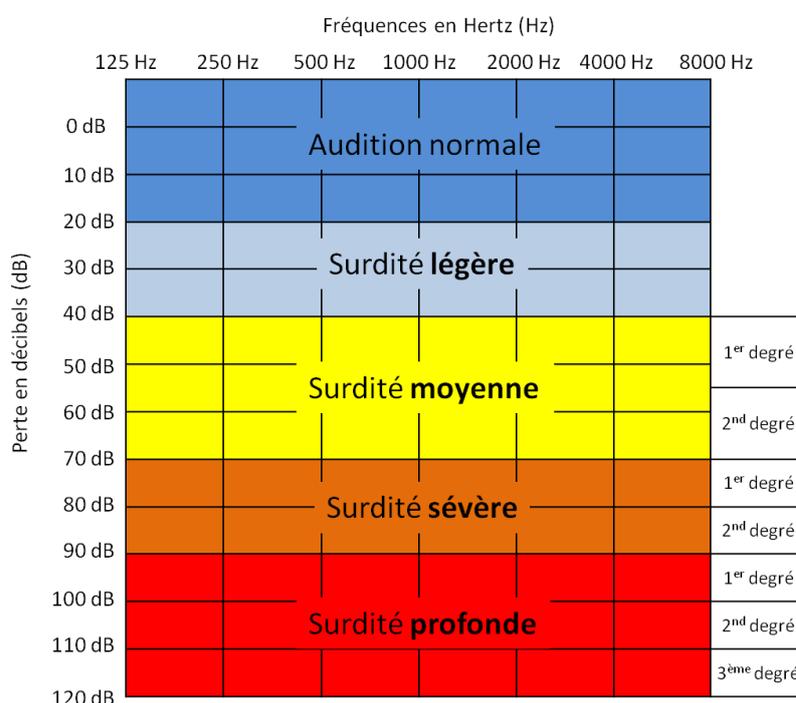


Figure 1: Niveaux de surdit 

La SPBN r sulte d'un dysfonctionnement pouvant  tre situ  en tout point du trajet des voies auditives. Elle peut  tre secondaire   une anomalie du pavillon de l'oreille ou du conduit auditif externe, une anomalie de l'oreille moyenne, occasionnant le plus fr quemment une

surdité de transmission. L'anomalie peut également être cochléo-vestibulaire, ou rétro-cochléaire (nerf auditif et cortex cérébral de l'audition) entraînant une surdité de perception (5). Les anomalies rétro-cochléaires sont responsables de moins de 1% des SPBN mais sont plus fréquentes chez les enfants nés prématurément ou ayant séjournés en unité de soins intensifs néonataux ou réanimation (6).

Parmi les étiologies de SPBN, les causes génétiques sont de loin les plus fréquentes représentant plus de 50% des cas. Le mode de transmission autosomique récessif (DFNB) est majoritaire dans 80% des cas, dans une moindre proportion (15%) il est autosomique dominant (DFNA) et plus rarement lié à l'X (DFN). Ces surdités génétiques sont syndromiques dans 30% des cas et isolées le reste du temps (7). Les autres étiologies de SPBN sont environnementales, étroitement liées à la périnatalité avec principalement des causes infectieuses congénitales (cytomégalovirus (CMV), rubéole, syphilis, toxoplasmose...), des prises de traitement ototoxiques durant la grossesse, des causes traumatiques, de souffrance néonatale avec une mauvaise adaptation à la vie extra-utérine ou une prématurité importante. Enfin, 30% des SPBN restent à ce jour inexplicées, probablement en lien avec des anomalies génétiques de pathogénie inconnue.

B- Le dépistage néonatal de la SPBN

Selon l'Organisation Mondiale de la Santé (OMS), le dépistage consiste à identifier de manière présomptive, à l'aide de tests appliqués de façon systématique et standardisée, les sujets atteints d'une maladie ou d'une anomalie passée jusque-là inaperçue (8). On distingue entre autres le dépistage :

- systématique dit « de masse » : la population recrutée est non sélectionnée. Dans le cas particulier du critère d'âge, le dépistage est considéré comme généralisé à l'ensemble de la tranche d'âge considérée.
- sélectif ou ciblé : la population recrutée est sélectionnée sur des critères préalablement définis (facteurs de risque mis en évidence par des études contrôlées)

Les tests de dépistage doivent permettre de faire le partage entre les personnes apparemment en bonne santé mais qui sont probablement atteintes d'une maladie ou d'une anomalie données et celles qui en sont probablement exemptes. La sous-population avec une probabilité plus élevée d'être atteinte, fera l'objet d'investigations à visée diagnostique, puis

d'une intervention. On entend par le mot «intervention » un traitement, une mesure préventive, ou une information jugée importante pour la personne malade.

Jusqu'en 2014, le dépistage de la SPBN en maternité n'était réalisé qu'en cas de présence d'un ou plusieurs facteurs de risque de surdité :

- infection in utero pourvoyeuse d'atteintes cochléo-vestibulaires (rubéole, CMV, herpès (HSV), toxoplasmose congénitale, syphilis congénitale)
- malformations cranio-faciales
- présence de signes cliniques évocateurs d'un syndrome connu comportant une surdité
- poids de naissance inférieur à 1,5 kg
- hyperbilirubinémie nécessitant une exsanguino-transfusion
- prise de médicaments ototoxiques durant la grossesse (aminosides, diurétiques...)
- méningite bactérienne néonatale
- score d'Apgar compris entre 0-4 à 1 minute de vie ou entre 0-6 à 5 minutes de vie
- ventilation mécanique postnatale prolongée pendant plus de 10 jours
- antécédents familiaux de surdité permanente néonatale

Le choix d'une méthode de dépistage validée dépendait des habitudes de chaque maternité et était réalisé soit par la détection d'oto-émissions acoustiques (OEA, *figure 2*), ou par la réalisation de potentiels évoqués auditifs automatisés (PEAA) (9). D'une manière générale, les PEAA sont préconisés pour les enfants nés prématurément avant 34SA ou pris en charge en soins intensifs néonataux en raison d'un sur-risque de surdité rétro-cochléaire non détectable par OEA, mais peuvent être utilisés pour tous les nouveau-nés. L'usage des OEA dans le cadre du dépistage de la SPBN est préconisé pour les enfants nés en « maternité ordinaire » c'est-à-dire avec un faible risque de neuropathie auditive. Ce test rapide et peu onéreux permet de dépister les surdités endo-cochléaires par détection d'une réponse acoustique des cellules ciliées externes à une stimulation de 35dB.



Figure 2: Détection des OEA (source : perinatalite-centre.fr)

Depuis la parution de l'arrêté du 23 avril 2012 complété par l'arrêté du 3 novembre 2014 relatif au « *cahier des charges national du programme de dépistage de la surdité permanente néonatale* », un dépistage néonatal systématique de la SPBN est réalisé sur l'ensemble du territoire français. Une revalorisation de 18,70€ des tarifs de séjour des nouveau-nés (CM15), incluant notamment le temps en personnel et l'amortissement de l'appareil sur 5 ans, a été mise en place pour financer le dépistage (code CCAM de l'acte CDQP009). En parallèle, un crédit spécial de 1,8 millions d'euros intégré au fond d'intervention régional (FIR) a été mis en place pour financer les frais de coordination régionale du dépistage. Chaque Agence Régionale de Santé (ARS) était en charge de choisir un opérateur pour la coordination du dépistage : les opérateurs pré-identifiés étaient les réseaux en santé périnatale déjà existants.

En Pays de la Loire, le Réseau « Sécurité Naissance » est chargé de la coordination du dépistage et du suivi des enfants dépistés. L'objectif annoncé de 90% d'exhaustivité après deux ans de fonctionnement a été dépassé pour atteindre 96% en 2016 (10). La réalisation du dépistage néonatal est soumise à l'obtention du consentement des titulaires de l'autorité parentale et n'a donc pas de caractère obligatoire. Chaque établissement est tenu de disposer d'au moins 1 appareil de dépistage par tranche de 1000 naissances.

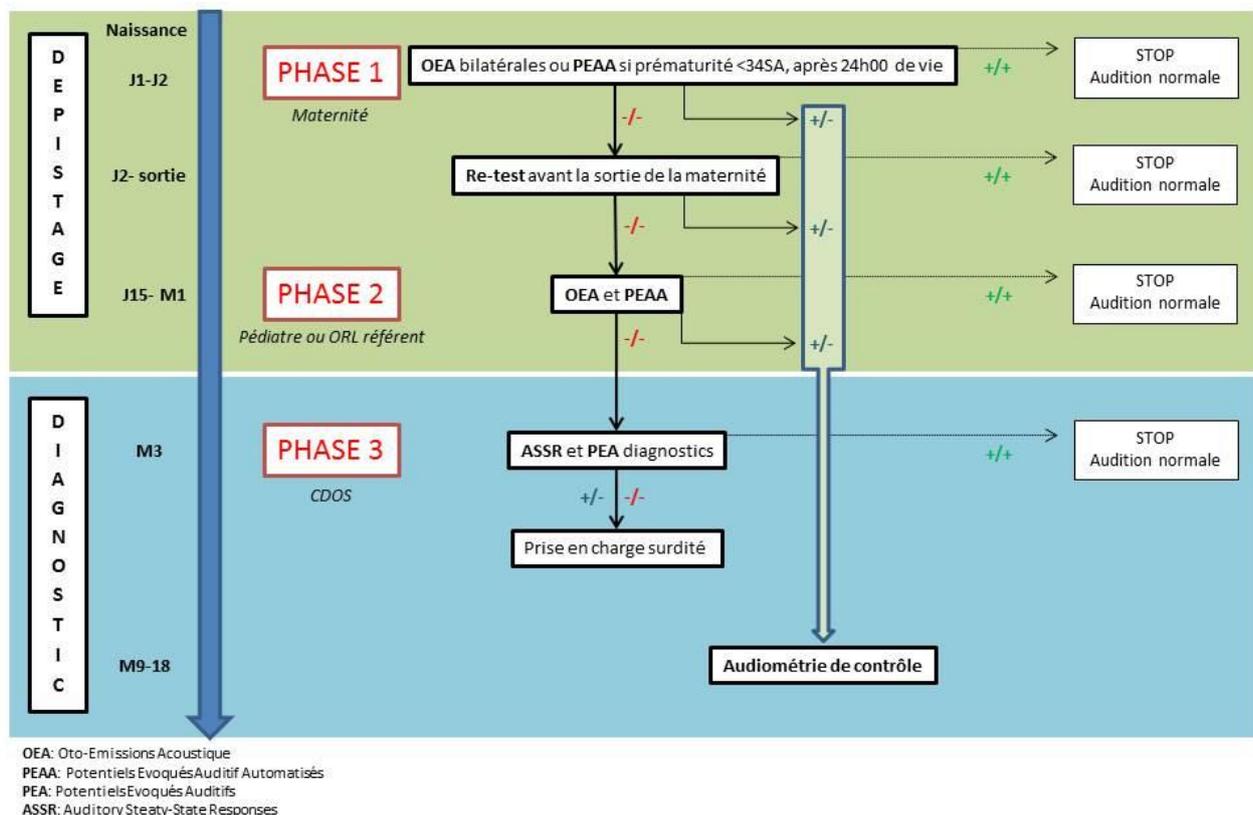


Figure 3: Organisation du dépistage de la surdité

Le déroulement du dépistage néonatal de la surdité est résumé dans la *figure 3*.

En phase 1 du dépistage, le premier test est effectué par un professionnel de santé (pédiatre, ORL, sage-femme, puéricultrice ou infirmière) au plus tôt après la 24^{ème} heure de vie, de manière bilatérale, pour l'ensemble des nouveau-nés dont les parents ont accepté le test. Si le résultat du premier test n'est pas concluant, un re-test doit être fait avant la sortie de la maternité. En cas de sortie précoce lorsque le re-test n'a pu être pratiqué avant la sortie, l'établissement organise la réalisation de celui-ci au sein de l'établissement ou en externe. En cas de test non concluant, un rendez-vous est pris par l'établissement dans un délai d'un mois pour une consultation spécialisée si les parents donnent leur accord. Sinon, les coordonnées des consultations spécialisées du territoire participant au protocole régional sont remises aux parents. Le résultat du dépistage est consigné dans le carnet de santé de l'enfant (*Figure 4*) et fait l'objet d'une déclaration obligatoire auprès de l'instance responsable régionale (Réseau sécurité Naissance en Pays de la Loire). Les fiches de déclaration des phases du dépistage sont en *annexe 1*.

Période périnatale

Un médecin doit, au cours des huit premiers jours, effectuer un examen approfondi de l'enfant et établir le certificat de santé obligatoire à cet âge.

Examen clinique

Fréquence cardiaque au repos	<input type="checkbox"/>	Fémorales perçues	non <input type="checkbox"/>	oui <input type="checkbox"/>
Fréquence respiratoire au repos	<input type="checkbox"/>	Vigilance normale	non <input type="checkbox"/>	oui <input type="checkbox"/>
Souffle cardiaque	non <input type="checkbox"/> oui <input type="checkbox"/>	Réaction aux stimuli sonores	non <input type="checkbox"/>	oui <input type="checkbox"/>
Hépatomégalie	non <input type="checkbox"/> oui <input type="checkbox"/>	Tonus axial normal	non <input type="checkbox"/>	oui <input type="checkbox"/>
Splénomégalie	non <input type="checkbox"/> oui <input type="checkbox"/>	Tonus des membres normal	non <input type="checkbox"/>	oui <input type="checkbox"/>
Hernie inguinale	non <input type="checkbox"/> oui <input type="checkbox"/>	Mobilité normale	non <input type="checkbox"/>	oui <input type="checkbox"/>
Ictère	non <input type="checkbox"/> oui <input type="checkbox"/>	Fosses lombaires libres	non <input type="checkbox"/>	oui <input type="checkbox"/>
Si oui, taux maximum à J (...) de bilirubine :		Hanche droite normale	non <input type="checkbox"/>	oui <input type="checkbox"/>
.....		Hanche gauche normale	non <input type="checkbox"/>	oui <input type="checkbox"/>
Organes génitaux :		Pied droit normal	non <input type="checkbox"/>	oui <input type="checkbox"/>
		Pied gauche normal	non <input type="checkbox"/>	oui <input type="checkbox"/>
Autres anomalies :				

.....

Examen ophtalmologique

Globes oculaires de taille normale	non <input type="checkbox"/> oui <input type="checkbox"/>
Cornées transparentes	non <input type="checkbox"/> oui <input type="checkbox"/>
Pupilles normales	non <input type="checkbox"/> oui <input type="checkbox"/>
Lueurs pupillaires présentes	non <input type="checkbox"/> oui <input type="checkbox"/>

Examen fait et certificat établi par le Dr à le

Dépistage d'une déficience auditive

non <input type="checkbox"/> oui <input type="checkbox"/>
Méthode
Résultat normal à surveiller
OD <input type="checkbox"/>
OG <input type="checkbox"/>
Signature et cachet

Les examens biologiques de dépistage :

Dépistage de la phénylcétonurie, hyperplasie congénitale des surrénales et hypothyroïdie : non oui

Dépistage de la drépanocytose : non oui

Dépistage de la mucoviscidose :
 Consentement des parents recueilli non oui
 Test effectué non oui

Autres dépistages biologiques :

Prélèvements effectués par :
 Nom : Qualification :
 A : Le :

SPÉCIMEN

9

Figure 4: Page du carnet de santé dédiée à la période périnatale et au dépistage auditif (encadré rouge)

La phase 2 du dépistage est réalisée par un ORL référent ou un pédiatre référent dans un délai de 1 mois par détection d'OEA et de PEAA. Les résultats de la phase 2 font l'objet d'une déclaration auprès du réseau coordinateur. En cas d'absence de réponse, le médecin réalisant le test oriente l'enfant et ses parents vers un Centre de Diagnostic et d'Orientation de la Surdit  (CDOS).

La phase 3 de diagnostic de surdit  est effectu e au sein du CDOS par r alisation de PEA diagnostiques et d'Auditory Steady-State Responses (ASSR)   3 mois de vie associ s   la r alisation d'une audiom trie comportementale (*Figure 5*). En cas de r ponse unilat rale lors des phases de d pistage, un contr le audiom trique est actuellement propos  entre 9 et 18 mois de vie selon les r gions. Une discussion est en cours au niveau national pour uniformiser les pratiques. En cas de confirmation de SPBN, un temps d'annonce diagnostique avec les parents et l'enfant est r alis  et une orientation pour un accompagnement sp cifique est organis e. Le r sultat du diagnostic de phase 3 est d clar  au r seau coordinateur.

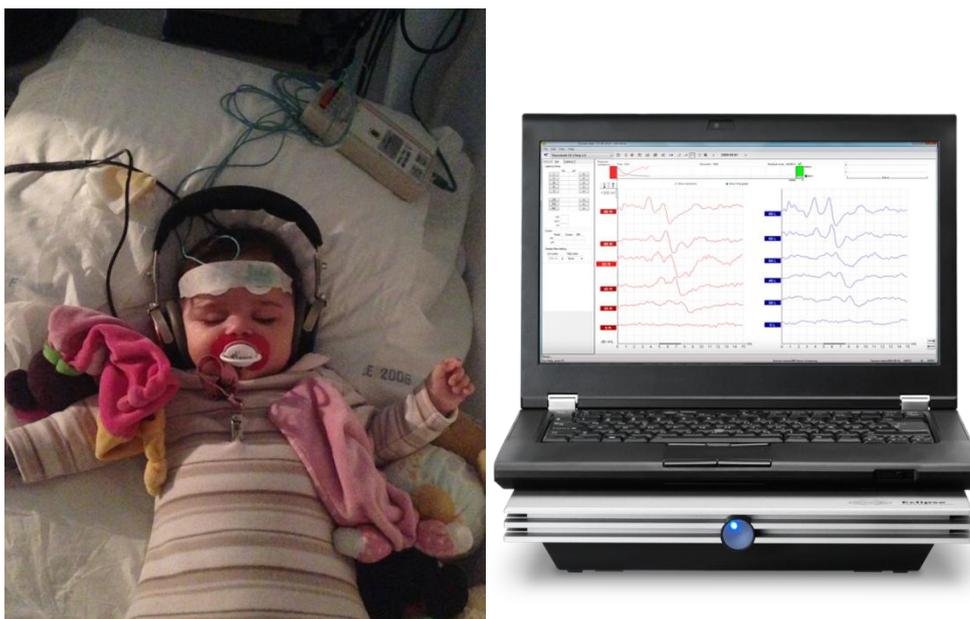


Figure 5: Installation d'un enfant au cours de PEA/ASSR et interface de mesure (source : dubruitdanslavie.over-blog.com et interacoustics.com)

Le d pistage n onatal de la SPBN a pour objectif d'aider au d veloppement pr coce des aptitudes de communication de l'enfant que ce soit par oralisme (chercher   d velopper le langage parl ), ou par m thode gestuelle (Langue des Signes Fran aise (LSF), Fran ais Sign  (FS) communication avec des images). En 2020, 41 pays   travers le monde avaient d'ores et d j  mis en place un programme de d pistage n onatal permettant de tester l'audition d'au moins 85 % des nouveau-n s (11).

C- Les modalités de prise en charge et de suivi des enfants sourds

Une fois la SPBN diagnostiquée, la prise en charge associe principalement un accompagnement par une rééducation orthophonique avec guidance parentale la plus précoce possible, et un appareillage auditif.

1. L'appareillage auditif

Selon les recommandations de la Haute Autorité de Santé (HAS) sur la prise en charge de la surdité de l'enfant entre 0 et 6 ans, une procédure d'appareillage à l'aide d'appareils conventionnels d'amplification est recommandée dans les 3 mois qui suivent le diagnostic, pour tout enfant présentant une surdité bilatérale permanente dont le seuil auditif est supérieur à 40 dB HL (12). Ce délai peut cependant être allongé jusqu'à 6 mois lorsque le diagnostic a été posé avant l'âge de 6 mois, notamment s'il s'agit d'une surdité moyenne. L'adaptation prothétique est binaurale et stéréophonique, sauf contre-indication clinique. Le port régulier des aides auditives est recommandé pour renforcer l'efficacité de l'appareillage dans cette période de grande plasticité cérébrale et développementale.

Lorsque l'amélioration auditive par un appareillage conventionnel n'est pas suffisant et en respectant les critères d'indication, une implantation cochléaire doit être proposée (13,14). Il est recommandé que les parents soient informés avant les 18 mois de l'enfant, et le plus tôt possible si l'enfant est plus âgé, des possibilités de stimulation de la fonction auditive offertes par l'implant cochléaire.

2. L'intervention orthophonique

Selon la Fédération Nationale des Orthophonistes (FNO), l'orthophoniste est un professionnel de santé assurant la prévention, l'évaluation et le traitement des déficiences et des troubles de la communication humaine. Dans le cadre de la prise en charge de la surdité, l'orthophonie concerne toutes les fonctions associées à la compréhension, à la réalisation et à l'expression du langage oral et écrit ainsi que toutes les autres formes de communication non verbale (15).

La prise en charge orthophonique est initiée par un bilan orthophonique. Les objectifs principaux sont d'apporter une aide à l'acceptation de l'appareillage, un éveil multi-sensoriel, un développement de la communication verbale et non verbale. S'y ajoute également une guidance parentale spécifique, d'autant plus que l'enfant est jeune lors de la prise en charge. L'intervention se fait à raison d'une ou plusieurs séances par semaine. Le

suivi des enfants et des parents peut être réalisé en exercice libéral ou coordonné au sein de structures médico-sociales

3. Structures médicosociales de suivi orthophonique des enfants

Centre d'Action Médico-Sociale Précoce Audition (CAMSP Audition)

Les CAMSP Audition accueillent et accompagnent tous les enfants de 0 à 6 ans présentant des difficultés de communication ou d'évolution du langage dans le cadre d'une surdité. Leur rôle est de prévenir, de dépister, et de diagnostiquer les déficiences auditives et d'accompagner l'enfant et sa famille.

L'antenne du CAMSP Audition en Loire-Atlantique est située au sein du Centre Hospitalo-Universitaire (CHU) de Nantes, et à proximité du service d'Oto-Rhino-Laryngologie (ORL) assurant le diagnostic de phase 3. Un suivi pluridisciplinaire médical, orthophonique, psychologique, de psychomotricité et plus récemment social y est assuré. Un entretien d'entrée pour déterminer les besoins d'accompagnement et de rééducation est réalisé pour chaque enfant. La rééducation orthophonique y est assurée en séances individuelles ou de groupes avec un bilan au minimum annuel. Des ateliers pour l'utilisation des différents modes et techniques de communication comme la Lecture Labiale (LL), la Langue française Parlée Complétée (LfPC) et le Français Signé (FS) sont également proposés.

Services de Soins et d'Education Spéciale à Domicile (SSESAD) et Services de Soutien à l'Education Familiale et à la Scolarisation (SSEFS)

Les SSESAD et SSEFS sont des services médico-sociaux, constitués d'équipes pluridisciplinaires pouvant intervenir à domicile, à la crèche, à l'école, ou au sein de leur propres locaux pour les enfants âgés de 3 à 20 ans. Leur action vise à apporter un soutien spécialisé aux enfants et adolescents handicapés dans leur milieu ordinaire de vie et d'éducation ainsi qu'à leurs familles. L'orientation des enfants vers ce service est soumise à une notification de la Maison Départementale des Adultes Handicapés (MDPH) via la Commission des Droits et de l'Autonomie des Personnes Handicapées (CDAPH) dans le cadre du Projet Personnalisé de Scolarisation (PPS) de l'enfant.

D- Modalités de scolarisation et d'accompagnement des enfants

1. Cycles de scolarité en milieu ordinaire

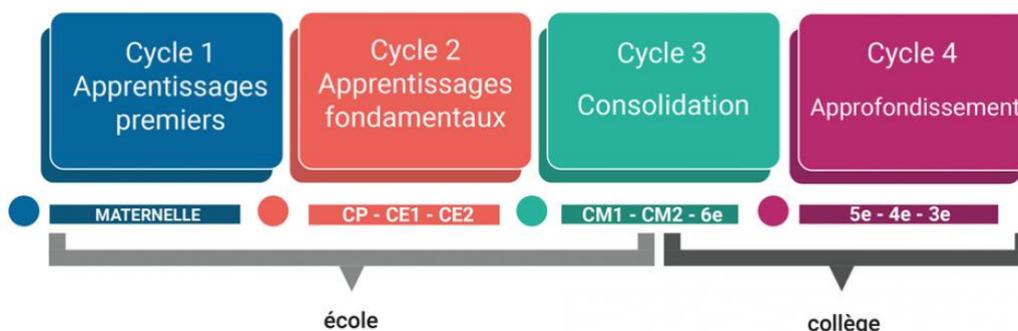


Figure 6: Cycles de scolarité (source : EDUSCOL)

Les enseignements en France sont divisés en cycles pédagogiques d'une durée de 3 ans chacun (Figure 6). Le cycle 1 correspond au cycle des apprentissages premiers (petite, moyenne et grande sections de maternelle), le cycle 2 est celui des apprentissages fondamentaux (CP, CE1 et CE2), le cycle 3 est celui de consolidation (CM1, CM2 et 6^{ème}) et le cycle 4 correspond à la période d'approfondissement (5^{ème}, 4^{ème} et 3^{ème}).

2. Intervenants éducatifs

Accompagnants d'Elèves en Situation de Handicap (AESH)

Les AESH sont des personnels chargés de l'aide humaine pour favoriser l'autonomie de l'élève en situation de handicap sur tous les temps et lieux scolaires (dont les stages, les sorties et voyages scolaires). L'accompagnement concerne les actes de sa vie quotidienne, les activités d'apprentissage (éducatives, culturelles, sportives, artistiques ou professionnelles), et les activités de la vie sociale et relationnelle. L'affectation d'une AESH à un enfant est proposée sur notification MDPH par la CDAPH dans le cadre du PPS de l'enfant. L'ancienne dénomination d'Auxiliaire de Vie Scolaire (AVS) a été remplacée par AESH depuis la rentrée 2014.

Codeurs en Langage français Parlé Complété (LfPC)

Les codeurs LfPC retransmettent les propos échangés en associant un code gestuel à chaque syllabe (8 configurations de la main pour les consonnes, 5 positions de la main à proximité du visage pour les voyelles, figure 7). Ce code gestuel permet d'affiner la restitution du message oral et évite les erreurs d'interprétation pour les sosies labiaux (p, b, m

ou f, v, ou pain / bain / main ou cadeau / gâteau). Ils interviennent principalement en classe (de la maternelle aux études supérieures), mais peuvent aussi intervenir en milieu professionnel (formations, réunions, conférences), dans le cadre de manifestations culturelles ou dans le cadre de la vie privée (ex : rendez-vous médicaux). Les codeurs LfPC sont généralement salariés dans une structure médico-sociale, une association, un établissement public, ou indépendant.

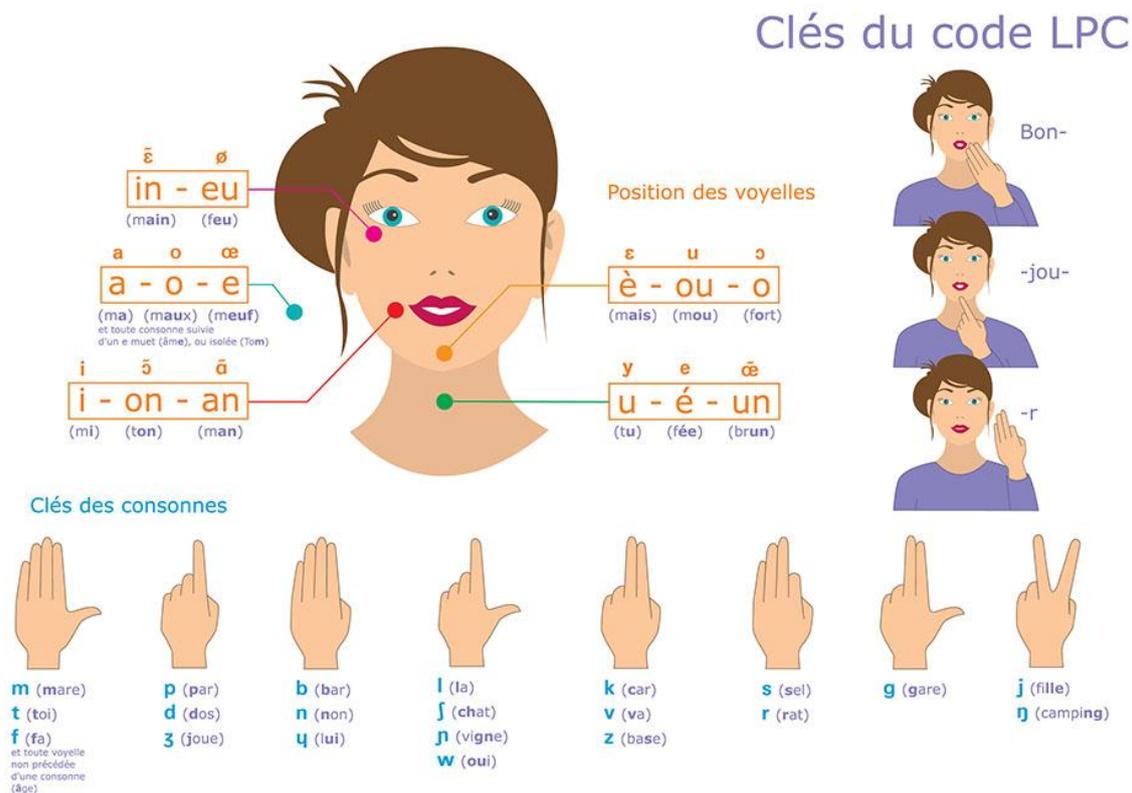


Figure 7: Clés du code LfPC (source : Association pour la Langue française Parlée Complétée, avec leur accord)

Educateurs spécialisés

L'éducateur spécialisé est un assistant socio-éducatif qui participe à l'éducation d'enfants et d'adolescents en difficulté ou en situation de handicap. Il soutient également les adultes présentant des déficiences physiques et/ou psychiques pour les aider à retrouver de l'autonomie.

Enseignants spécialisés

Les enseignants spécialisés sont titulaires d'un Certificat d'Aptitude Professionnelle aux Pratiques de l'Education Inclusive (CAPPEI). Ils accompagnent les élèves aux besoins éducatifs particuliers liés à une situation de handicap, de grande difficulté scolaire.

3. Unité Localisée pour l'Inclusion Scolaire (ULIS)

Les ULIS sont des dispositifs pour la scolarisation en petits groupes des élèves en situation de handicap lorsqu'une scolarisation en milieu scolaire ordinaire n'est pas adaptée au développement de l'enfant. Chaque élève scolarisé au titre des ULIS peut bénéficier de temps de scolarisation dans une classe de l'établissement scolaire à un rythme proche de celui des autres élèves. L'orientation des enfants vers cette structure est proposée sur notification MDPH par la CDAPH dans le cadre du PPS de l'enfant. Depuis septembre 2015, les Classes pour l'Inclusion Scolaire (CLIS) ont été regroupées avec les ULIS.

4. Pôle d'Enseignement pour les Jeunes Sourds (PEJS)

Le PEJS regroupe au sein de chaque académie un ensemble d'établissements depuis la maternelle jusqu'au lycée, avec deux parcours d'enseignement possibles :

- Un parcours oral en langue française, plus ou moins avec appui du LfPC ou de la LSF
- Un parcours bilingue avec enseignement en LSF

L'orientation des enfants vers cette structure est proposée sur notification MDPH par la CDAPH dans le cadre du PPS de l'enfant.

5. Scolarisation en établissement médico-social

Institut d'Education Sensorielle (IES)

Les IES accueillent les enfants et adolescents de 3 à 20 ans, présentant une déficience sensorielle (auditive ou visuelle). Leur but est de dispenser une éducation et un enseignement spécialisés prenant en compte le type de handicap sensoriel de l'enfant. L'orientation des enfants vers cette structure est proposée sur notification MDPH par la CDAPH dans le cadre du PPS de l'enfant.

Institut d'Education Motrice (IEM)

Un IEM est un établissement médico-social qui propose des prises en charge pour les enfants et adolescents sujets à une déficience motrice importante afin de les accompagner dans leur intégration familiale, sociale et professionnelle. L'orientation des enfants vers cette structure est proposée sur notification MDPH par la CDAPH dans le cadre du PPS de l'enfant.

Institut Médico-Educatif (IME)

Les IME accueillent des enfants et adolescents déficients intellectuels (légers à profonds), et les enfants présentant des troubles du spectre autistique. L'orientation des enfants vers cette structure est proposée sur notification MDPH par la CDAPH dans le cadre du PPS de l'enfant.

E- Objectifs de l'étude

L'objectif principal de ce travail était d'évaluer si le dépistage néonatal systématique de la surdité permet de diagnostiquer et de prendre en charge plus précocement les SPBN au CAMSP Audition au CHU de Nantes.

Les objectifs secondaires étaient :

- d'évaluer l'exhaustivité du dépistage néonatal systématique de la surdité chez les enfants pris en charge au CAMSP Audition
- d'évaluer l'évolution de l'âge d'accès à la réhabilitation auditive et à l'implantation cochléaire depuis l'instauration du dépistage néonatal auditif systématique
- d'évaluer l'évolution de l'âge d'accès à la rééducation orthophonique depuis l'instauration du dépistage néonatal auditif systématique
- de décrire l'épidémiologie des surdités diagnostiquées
- d'évaluer l'évolution de la prise en charge, de l'accompagnement et de l'orientation des enfants suivis au CAMSP Audition
- d'évaluer l'évolution des modalités de suivi des enfants sourds après leur sortie du CAMSP Audition
- d'évaluer le retentissement de la surdité sur la scolarisation des enfants en premier cycle.
- de décrire les modalités de communication et de compréhension des enfants

II- MATERIEL ET METHODE

A- Population de l'étude

Il s'agissait d'une étude de cohorte rétrospective observationnelle monocentrique comparative menée au CHU de Nantes. L'ensemble des enfants nés entre 2008 et 2019 pris en charge au CAMSP Audition du CHU de Nantes pour une SPBN a été inclus dans notre étude. Notre travail s'appuie de manière non exhaustive sur la cohorte ADELE, base de données épidémiologiques mise en place au sein du CAMSP Audition de Nantes depuis 2016, avec consentement signé des parents à l'inclusion (Direction de la Recherche Clinique (DRC) CHU de Nantes Ref n°RC16_0254).

Les enfants pris en charge au CAMSP Audition qui ne présentaient pas d'étiologie de surdité congénitale ont été exclus.

De manière à constituer des groupes équitables, les enfants ont été répartis en deux groupes selon leur année de naissance sur des périodes de 6 ans (2008-2013 et 2014-2019). L'année de naissance en 2019 a été choisie comme la borne supérieure d'inclusion de manière à ce que tous les enfants soient en âge d'être scolarisés au moment du recueil des données, c'est-à-dire âgés d'au moins 3 ans. Le premier groupe *pré-dépistage systématique* incluait les enfants nés entre 2008 et 2013 avant la mise en place effective du dépistage systématique de la surdité ; le second *groupe post-dépistage systématique* incluait les enfants nés entre 2014 et 2019 après l'instauration du dépistage universel de la surdité.

B- Diagnostic de la surdité

1. Audiométrie comportementale

L'audiométrie comportementale était possible à partir de l'âge de 3 mois et était réalisée par une orthophoniste expérimentée du CAMSP Audition. Le matériel d'audiométrie respectait les normes ISO 8253-1:2010. L'examen était réalisé dans une cabine d'audiométrie en présence d'un parent selon l'âge de l'enfant. La recherche des seuils auditifs était menée successivement en audiométrie tonale (conduction aérienne et osseuse) puis en audiométrie vocale. Les fréquences testées étaient successivement 1000 Hz, 2000 Hz, 4000 Hz, 8000 Hz, 500 Hz, 250 Hz.

L'audiométrie comportementale était adaptée à l'âge de l'enfant. Chez le nourrisson, elle se fondait sur l'interprétation des changements de comportement induits par une stimulation sonore en champ libre avec des sons vobulés pour déterminer le seuil auditif (arrêt des pleurs, orientation vers le bruit, arrêt de la succion...). Une audiométrie au vibreur osseux était réalisée si l'enfant l'acceptait. L'audiométrie vocale se faisait en réaction à la voix (« coucou »...). Chez l'enfant plus âgé, une audiométrie avec réflexe orienté de conditionnement (ROC) était réalisée. L'audiométrie vocale se faisait selon le niveau de compréhension de l'enfant par désignation d'image ou par répétition de listes de Boorsma.

2. Potentiels Evoqués Auditifs (PEA) diagnostiques

Un exemple de tracé PEA et un schéma des structures neurologiques mises en jeu dans la voie auditive est représenté par la *figure 8*. Les PEA étaient réalisés après une audiométrie comportementale en cas de suspicion de surdité, ou dans le cadre de la phase 3 du dépistage. L'examen était mené de préférence l'après-midi lors d'un sommeil spontané ou favorisé par l'ingestion de mélatonine (2 mg avant 2 ans, 4 mg entre 2 et 4 ans, 6 mg après 4 ans) dans une pièce insonorisée dédiée. En cas d'échecs répétés de réalisation de l'examen en sommeil spontané ou induit, la recherche de seuils de PEA était réalisée sous anesthésie générale.

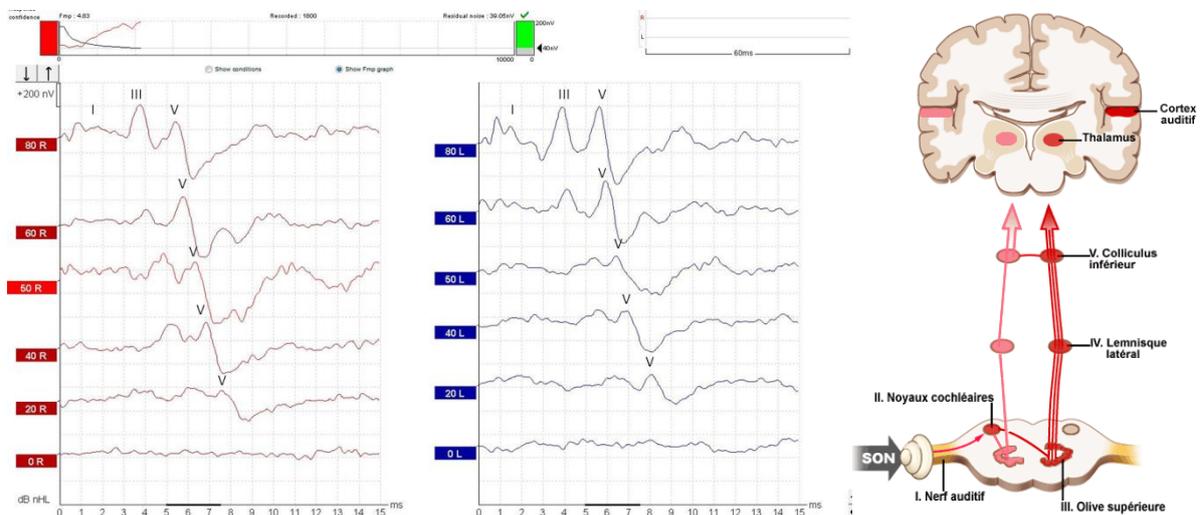


Figure 8: Exemple de tracé PEA normal avec onde V présente et illustration des relais des voies auditives centrales

Des électrodes étaient placées sur le front et sur les deux reliefs mastoïdiens de manière à détecter les variations de potentiels de surface en réponse à des stimuli acoustiques (clics) au casque binaural d'intensité variable. La moyenne des réponses aux fréquences 2000Hz et 4000Hz était enregistrée lors de l'examen. L'onde V du tracé électrophysiologique est classiquement l'onde la plus ample et la plus résistante à la baisse de l'intensité de

stimulation. Le seuil auditif objectif de chaque oreille était déterminé par l'intensité la plus faible à laquelle un pic V était toujours visible. L'âge de l'enfant aux PEA était considéré comme l'âge de diagnostic de la surdité.

3. Auditory Steady-State Response (ASSR)

A partir de 2012, les ASSR étaient réalisés le jour des PEA diagnostiques avec la même disposition d'électrodes et de casque. L'examen permettait de tester en conduction aérienne de manière objective et sans interprétation le seuil d'audition électrophysiologique de chaque oreille simultanément sur les fréquences 500Hz, 1000Hz, 2000Hz et 4000Hz. La *figure 9* illustre le résultat d'un examen ASSR.

La réponse auditive à l'état stable (ASSR en anglais) permet, au moyen d'un électroencéphalogramme de surface en regard des voies auditives centrales (région temporale), la détection d'une réponse périodique induite par un stimulus auditif précis et continu dans le temps. La fréquence testée ou fréquence porteuse (Fp) couvre le spectre audible de 500 à 4000 Hz. En faisant appel au phénomène de «phase locking» (décharge électrique périodique des neurones cochléaires pour une fréquence donnée), les potentiels d'action des fibres nerveuses auditives sont synchronisés sur une fréquence de modulation autour de 80Hz. La trace EEG ainsi obtenue contient alors la réponse ASSR sous forme d'un signal périodique synchronisée à la fréquence de modulation (16). Leur présence atteste du bon fonctionnement de la voie auditive pour une fréquence en Hz et une intensité en dB donnée.

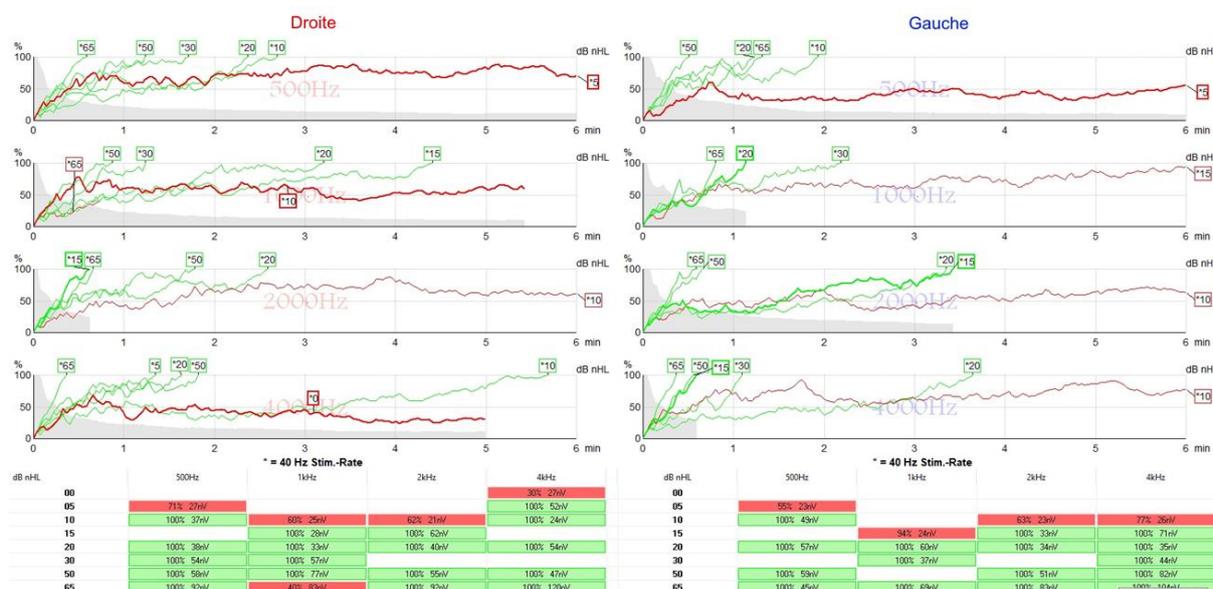


Figure 9: Tracé d'examen ASSR

C- Evaluation orthophonique

1. Categories of Auditory Performances (CAP)

Le score CAP est une évaluation subjective mesurant le niveau de compréhension global dans la vie quotidienne (17,18). Le score total évolue entre 0 et 9 suivant l'âge du sujet. Les enfants vus lors des bilans orthophoniques au CAMSP Audition étaient évalués selon cette échelle.

Niveau CAP (Categories of Auditory Performances)	
0	Non conscient des sons environnants
1	Conscient des sons environnants
2	Répond aux sons de la parole
3	Identifie les sons de l'environnement
4	Discrimine quelques sons de la parole sans la lecture labiale
5	Comprend des phrases communes sans lecture labiale
6	Comprend une conversation sans lecture labiale
7	Utilise le téléphone avec un interlocuteur inconnu
8	Suit une conversation de groupe dans une salle réverbérant ou avec des bruits interférents (salle de classe, restaurant)
9	Utilise un téléphone pour une conversation non convenue

Tableau I: Categories of Auditory Performance (CAP)

2. Speech Intelligibility Rating (SIR) / Echelle de Nottingham

Le score SIR est une échelle de l'université de Nottingham qui permet l'évaluation de l'intelligibilité de la parole (19,20). Les enfants vus lors des bilans orthophoniques au CAMSP Audition étaient évalués selon cette échelle.

Niveau SIR (Speech Intelligibility Rating)	
1	Pas intelligible / ébauche de mots
2	Quelques mots intelligibles en contexte
3	Intelligible pour un auditeur attentif à la lecture labiale
4	Intelligible pour un auditeur averti de la surdité
5	Intelligible pour tous.

Tableau II: Speech Intelligibility Rating (SIR)

3. Profil APCEI

Le profil APCEI est un score composite validé d'évaluation des capacités de communication principalement utilisé dans le suivi des enfants après implantation cochléaire. Il évalue chaque critère suivant selon un score compris entre 0 et 5 :

- **A** : Acceptation de appareillage / implant cochléaire
- **P** : Perception sonore
- **C** : Compréhension du langage
- **E** : Expression orale
- **I** : Intelligibilité de la parole

Les enfants vus lors des bilans orthophoniques au CAMSP Audition étaient évalués selon ce score, principalement après implantation cochléaire.

Profil APCEI	0	1	2	3	4	5
Acceptation port de l'appareil	Refus complet	Opposé Port sous contrainte quelques heures	Port non contraint, intermittent, pas toute la journée	Port passif Accepté, peut s'en passer. Piles ?	Port actif Réclame des piles, remet l'antenne	Besoin, le réclame, le porte toute la journée
Perception seuil quantitatif puis qualitatif : discrimination des sons	Vibratoire Cophose	a > 80 dB Bruits très forts	a = 80 - 60 dB Voix forte quelques bruits forts	a = 60 - 40dB Voix normale nombreux bruits	a = 40 - 20dB Voix faible nombreux bruits faibles	a = 40 - 20dB Perçoit >80% Logatomes ou mots proches
Compréhension discrimination des mots, sens du message	Aucune	A une conscience auditive (bruits / non bruits)	Repère la parole/ bruits, identifie quelques bruits familiers, connaît son prénom	Comprend des phrases simples, comprend > 80 % des listes fermées	Identifie des phrases, comprend > 80 % des listes ouvertes téléphone avec ses proches	Comprend avec facilité le sens du langage, utilise le téléphone aisément
Expression orale utilisation de la voix, syntaxe	Mutique	Produit des sons dénués de sens, sans intention de communiquer	Mots isolés ou formules, utilise régulièrement la voix. Intention de communiquer	Association de plusieurs mots, phrases simples, mauvaise syntaxe	Bonne syntaxe pour des phrases simples et courtes ; oralise bien	Oralise avec facilité et fluidité ; conversations
Intelligibilité articulation	Mutique	Non intelligible	Ebauche de quelques rares mots intelligibles	Compris par les parents ou professionnels (à décoder)	Compris par les non professionnels	Articulation et fluidité excellentes

Tableau III: Profil APCEI

D- Recueil des données et analyses statistiques

La procédure méthodologique de ce travail de recherche non interventionnelle hors Loi Jardé a été validée par la DRC du CHU de Nantes. L'ensemble des données était recueilli de manière rétrospective à partir des dossiers médicaux numériques des patients. Ces données étaient

rendues anonymes et colligées dans un classeur Microsoft Excel[®]. L'âge de diagnostic de la surdité correspondait à la date de réalisation des PEA diagnostiques.

Les données suivantes ont été collectées :

- Données épidémiologiques : genre, terme de grossesse, poids de naissance
- Données relatives au dépistage : réalisation ou non d'un dépistage de la SPBN, méthode utilisée et résultats
- Données relatives au diagnostic : résultats du premier test audiométrique, des PEA diagnostiques, des ASSR. Âge de diagnostic de la surdité, étiologie de la surdité, existence de comorbidités et l'âge de leur diagnostic
- Données relatives à la prise en charge : âge d'entrée et de sortie du CAMSP, âge fréquence et lieu de début de la rééducation orthophonique, des autres suivis, et âge d'arrêt de la rééducation orthophonique. Âge et type d'appareillage, âge d'implantation cochléaire
- Données relatives à la communication/compréhension : résultats des bilans orthophoniques (*Categories of Auditory Performances (CAP)*, *Speech Intelligibility Rating (SIR)*, le profil *Acceptation Perception Compréhension Expression Intelligibilité (APCEI)*), mode d'expression (Langue française orale, LSF, bilinguisme), utilisation d'aides à la communication (lecture labiale (LL), Français Signé (FS), LfPC), utilisation du microphone haute fréquence (MHF).
- Données relatives au suivi : type de structures et services intervenant dans le suivi des patients (SSEFS, SSESAD, CAMSP), fréquence et lieu du suivi orthophonique, autres suivis (psychomotricité, ergothérapie, kinésithérapie, pédopsychiatrie, psychologie...)
- Données relatives à la scolarisation : structure de scolarisation en premier cycle (école normale (EN), IES, IEM), présence d'accompagnement éducatif (AESH, éducateurs spécialisés, enseignant spécialisé, codeur LFPC), réorientation scolaire et âge de réorientation.

Les analyses statistiques ont été menées avec le logiciel Medistica. pvalue.io et RStudio (Version 1.4.1106). Les données quantitatives ont été analysées par le test de Mann-Whitney. Les comparaisons de proportions ont été réalisées avec le test exact de Fisher et de Chi2. Dans tous les cas, le seuil de significativité statistique retenu était de 5%.

III- RESULTATS

A- Caractéristiques de la population incluse

108 enfants répondaient aux critères d'inclusion de notre étude (Figure 10). Trois ont été exclus en raison d'une surdité profonde bilatérale acquise dans le cadre d'une méningite bactérienne. Dans le groupe *pré-dépistage systématique* a été précisé le nombre d'enfants ayant bénéficié d'un dépistage ciblé en raison de la présence de facteurs de risques spécifiques de surdité. Dans le groupe *post-dépistage systématique* a été précisé le nombre d'enfants ayant bénéficié d'un dépistage systématique

Un total de 105 enfants a été inclus dans cette étude : 52 enfants nés avant le dépistage systématique de la surdité entre 2008 et 2013 (*pré-dépistage systématique*), et 53 enfants nés après dépistage entre 2014 et 2019 (*post-dépistage systématique*). Une différence de genre était observée mais restait non significative (61 hommes pour 44 femmes, $p=0,3$).

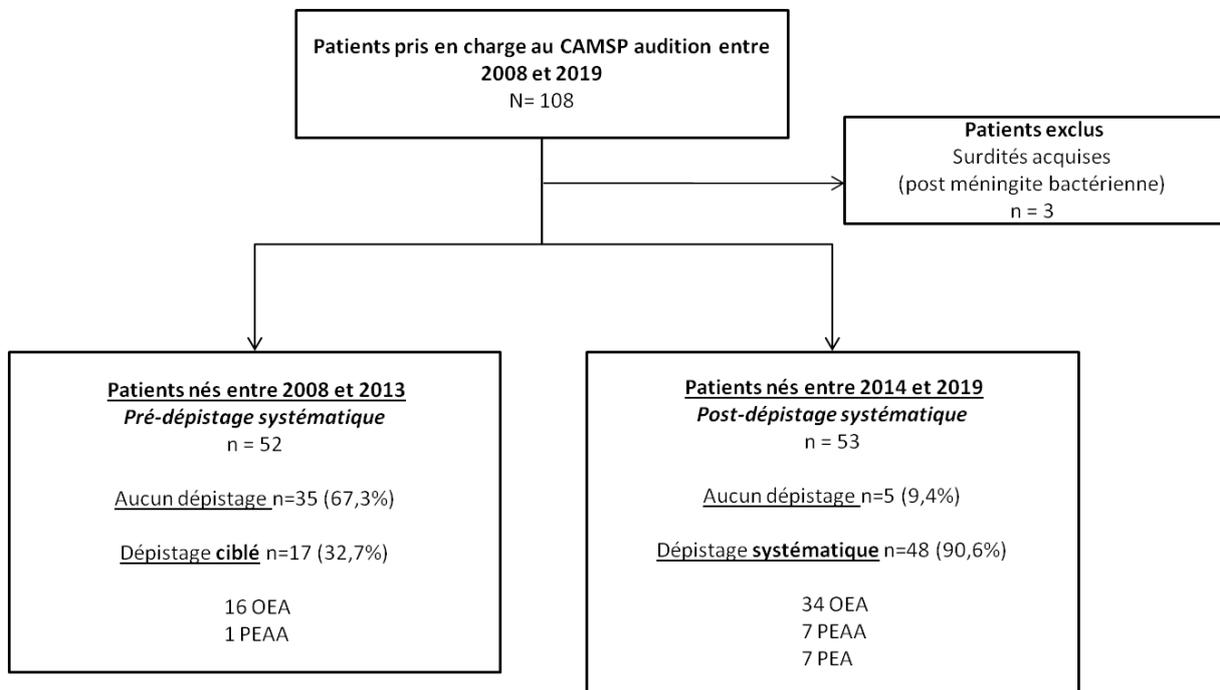


Figure 10: Flow chart de l'étude

B- Objectif principal

1. Âge de diagnostic de la SPBN

L'âge médian au diagnostic était significativement plus précoce dans le groupe *post-dépistage systématique* comparativement au groupe *pré-dépistage systématique* (6 mois [3 ; 18] contre 21 mois [10,5 ; 26] ; $p < 0,001$).

2. Âge de prise en charge au CAMSP Audition

Les enfants entraient plus précocement au CAMSP Audition dans le groupe *post-dépistage systématique* (12 mois [5 ; 26] contre 22 mois [15,8 ; 28] ; $p = 0,012$) et en sortaient également plus tôt (38 mois [29 ; 45] contre 47 mois [38 ; 52] ; $p < 0,01$). Le temps de suivi moyen au CAMSP Audition d'environ 2 ans n'était pas significativement différent entre les deux groupes ($20,6 \pm 9,93$ mois contre $23,4 \pm 12$ mois ; $p = 0,2$).

3. Âge et modalité de la réhabilitation auditive

Le *tableau IV* résume l'âge de prise en charge et les modalités de la réhabilitation auditive des enfants suivis au CAMSP Audition pour une SPBN.

	Pré-dépistage systématique n=52	Post-dépistage systématique n=53	P
	<u>Modalité de réhabilitation auditive</u>		
Prothèse auditive en conduction aérienne (CA)	16 (30,7%)	29 (54,7%)	$p < 0,01$
Prothèse auditive en conduction osseuse (CO)	1 (2%)	6 (11,3%)	$p < 0,01$
Implantation cochléaire unilatérale	15 (28,8%)	9 (17%)	$p < 0,01$
Implantation cochléaire bilatérale	20 (38,5%)	9 (17%)	$p < 0,01$
	<u>Âge médian de prise en charge en mois</u>		
Appareillage conventionnel	22 [15,8 ; 27,2]	11 [4 ; 21]	$p < 0,01$
Age 1^{er} implant cochléaire	35 [26 ; 42]	19,5 [13,2 ; 32,2]	$p < 0,01$
Age 2nd implant cochléaire	44,5 [38,2 ; 49,2]	25 [24 ; 30]	$p < 0,01$

Tableau IV: Modalités d'appareillage auditif et âge de prise en charge

L'ensemble des patients bénéficiait d'une réhabilitation auditive. La répartition des modalités d'appareillage des enfants était significativement différente entre les groupes, avec principalement une plus grande proportion d'enfants implantés dans le groupe *pré-dépistage systématique* comparativement au groupe *post-dépistage systématique* (35/52 contre 18/52 ; $p < 0,01$).

L'âge médian d'instauration de la réhabilitation auditive par prothèse conventionnelle était significativement plus précoce dans le groupe *post-dépistage systématique* (11 mois [4 ; 21] contre 22 mois [15,8 ; 27,2] ; $p < 0,01$).

De la même manière, l'accès à l'implantation cochléaire était plus précoce dans le groupe *post-dépistage systématique* avec un âge médian de premier implant de 19,5 mois [13,2 ; 32,2] contre 35 mois [26 ; 42] dans le groupe *pré-dépistage systématique* ($p < 0,01$), et le second (25 mois [24 ; 30] contre 44,5 mois [38,2 ; 49,2] ; $p < 0,01$).

C- Objectifs secondaires

1. Exhaustivité du dépistage auditif

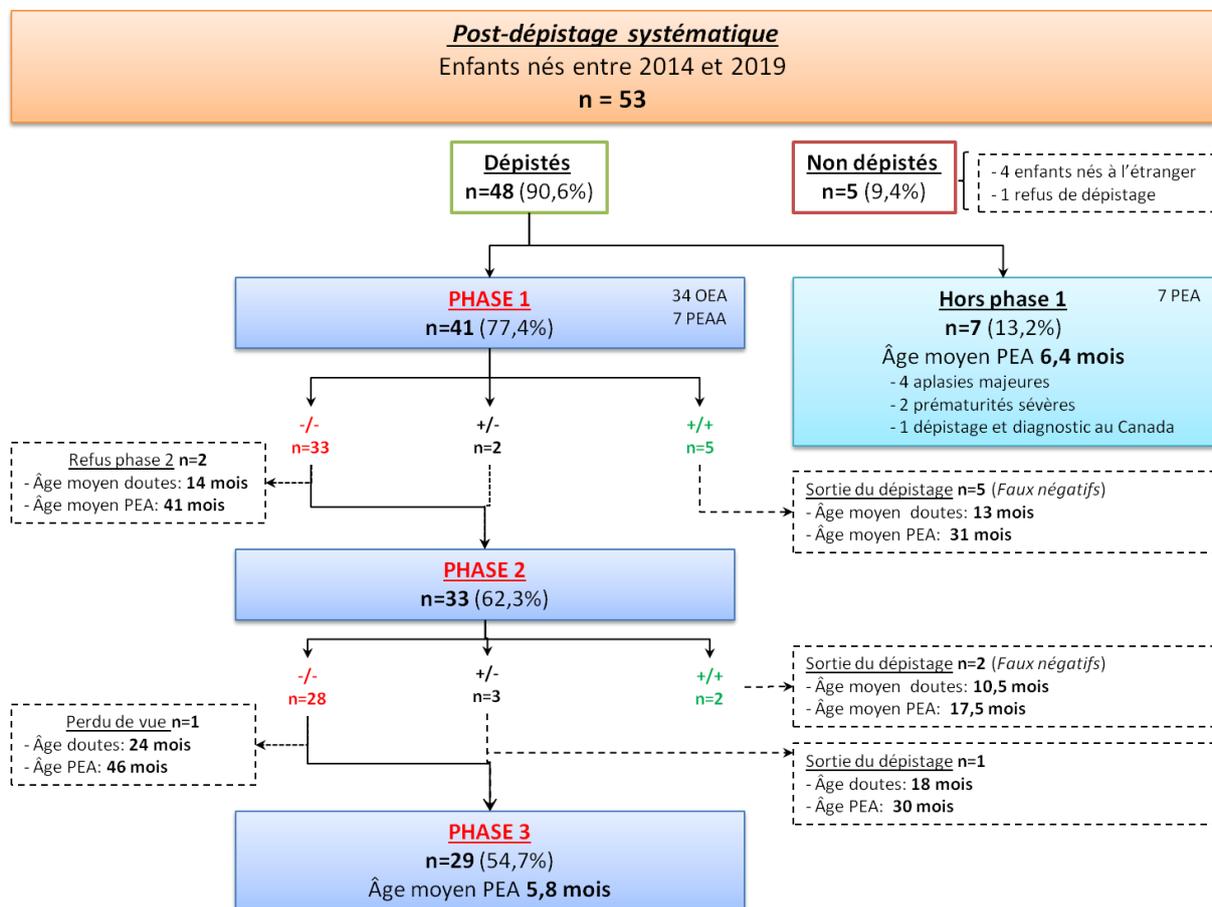


Figure 11: Dépistage auditif dans le groupe *post-dépistage systématique*.

Avant l'instauration du dépistage systématique, 32,7% des enfants ($n=17/52$) du groupe *pré-dépistage systématique* avaient bénéficié d'un dépistage auditif ciblé en raison de la présence de facteurs de risque de surdité, par OEA (16/17) ou PEAA (1/17). Une absence

bilatérale de réponse au test chez 11 enfants (65% des enfants dépistés) amenait à un diagnostic de surdité en moyenne à $6,3 \pm 3,4$ mois. En cas de réponse positive unilatérale ou bilatérale au dépistage, le diagnostic de surdité était porté suite à un retard de mise en place du langage ou une absence de réactions aux bruits, en moyenne à l'âge de $21,6 \pm 4,6$ mois chez les 6 enfants restants.

Dans le groupe *post-dépistage systématique*, 90,6% des enfants (n=48/53) avaient bénéficié d'un dépistage (*Figure 11*). Parmi les 5 enfants non dépistés, 1 ne l'était pas en raison d'un refus des parents qui étaient sourds-signants, et 4 étaient nés à l'étranger et n'avaient pas bénéficié d'un dépistage.

Concernant les 48 enfants dépistés, 7 (13,2%) étaient d'emblée pris en charge par PEA diagnostiques en raison soit d'une prématurité sévère (n=2), d'une aplasie majeure (n=4) ou d'une prise en charge initiale au Canada (n=1). L'âge moyen de diagnostic pour ces enfants était de $6,4 \pm 5,3$ mois.

41 enfants (77,4%) étaient pris en charge en phase 1 :

- 33 enfants n'avaient pas de réponse sur les deux oreilles au test (-/-). Deux enfants n'ont pas été orientés en phase 2 par refus des parents : le diagnostic de surdité était alors fait par PEA en raison d'un retard de langage à l'âge de 3 et 4 ans (deux surdités sévères).
- 2 enfants avaient une réponse unilatérale (+/-) et étaient orientés en phase 2.
- 5 enfants avaient des réponses bilatérales (++; *faux négatifs*). Le diagnostic de surdité était porté à l'âge de 31 mois en moyenne en raison soit d'une faible réaction aux bruits soit d'un retard de langage. Deux surdités profondes dont une évolutive (implantées cochléaires à terme), deux surdités moyenne et une légère ont été diagnostiquées. Un enfant présentait une mutation du gène de l'otoferline (surdité profonde) expliquant la présence d'OEA à la naissance, deux enfants n'avaient pas d'étiologie retrouvée à l'issue du bilan et deux étaient toujours en cours d'investigation.

33 enfants (62,3%) étaient pris en charge en phase 2 :

- 28 enfants n'avaient pas de réponses sur les deux oreilles au test (-/-). 1 enfant sans réponse au test a été perdu de vue et diagnostiqué d'une surdité moyenne bilatérale à presque 4 ans devant un retard de langage.

- 3 enfants avaient une réponse unilatérale (+/-). Deux enfants étaient orientés en phase 3 avec à terme un diagnostic de surdité moyenne d'origine génétique syndromique (syndrome Duane et Goldenhar). 1 enfant était diagnostiqué d'une surdité moyenne en dehors de la phase 3 en raison d'une absence de réaction aux bruits à l'âge de 30 mois (bilan étiologique en cours).
- 2 enfants avaient des réponses bilatérales (++ ; faux négatifs). Un diagnostic de surdité profonde en lien avec une mutation du gène de la connexine 26 (DFNB1), et un diagnostic de surdité moyenne (bilan étiologique en cours) ont été portés respectivement à l'âge de 10 et 25 mois

29 enfants (54,7%) étaient pris en charge en phase 3. L'âge moyen de PEA diagnostiques de ce sous-groupe était de $5,8 \pm 4,6$ mois et l'âge médian de 4 mois [3 ; 5,7].

2. Epidémiologie des SPBN

Etiologies

Les répartitions globale et par groupe des étiologies de SPBN, sont représentées respectivement par les *figures 12 et 13*. La majorité des SPBN étaient consécutives à une anomalie génétique (47%). Parmi les causes génétiques, 30,6% étaient syndromiques (*Tableau V*). L'étiologie majoritaire de surdité génétique non syndromique était par mutation des connexines 26 ou 30 dans 53% des cas. Les aplasies majeures représentaient 5% des causes de SPBN (n=5).

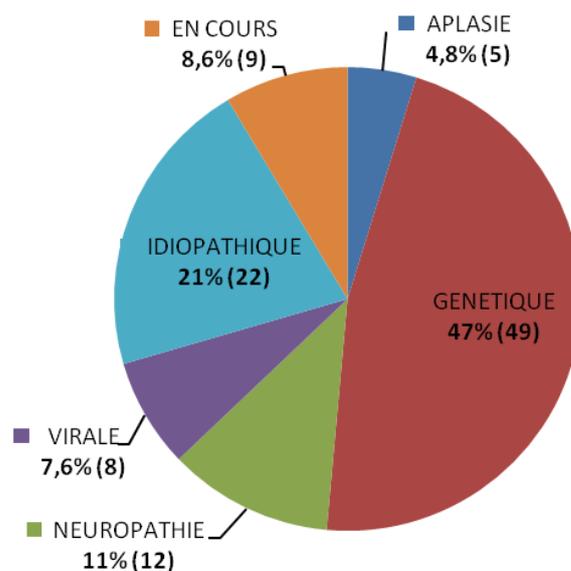


Figure 12: Répartition globale des étiologies de SPBN (n=105)

Les surdités d'origine virale (7,6% ; n=8) étaient toutes consécutives à une infection par le CMV. Le diagnostic biologique était fait lors de l'infection materno-fœtale périnatale, ou a posteriori par test PCR sur le carton de Guthrie.

Le diagnostic de neuropathie auditive était retenu pour 11% des patients (n=12) avec un terme moyen de grossesse significativement plus précoce à 29 SA et 2 jours \pm 4 SA et 6 jours, comparativement aux autres causes (39 SA \pm 3 SA ; $p < 0,001$). Dans le groupe *post-dépistage systématique*, 4 enfants sur 5 avaient bénéficié de PEAA d'emblée en raison d'une prématurité. Le 5^{ème}, né à terme, avait des OEA présentes mais a été orienté en phase 2 en raison de la survenue d'un ictère nucléaire. L'âge moyen au diagnostic de ce groupe d'enfant était de 10 mois. Dans le groupe *pré-dépistage systématique*, 5 enfants sur 7 avaient eu un dépistage auditif (4 OEA et 1 PEAA) dont seulement deux négatifs permettant un diagnostic précoce à l'âge de 9 mois, contre 26 mois en moyenne pour les 5 autres enfants en raison de troubles associés ou d'une absence de développement de langage.

Dans le groupe *pré-dépistage systématique*, aucune cause de SPBN n'était identifiée dans 29% des cas (n=15). Dans le groupe *post-dépistage systématique*, parmi les 30% sans étiologie retrouvée, 17% (n=9) avaient un bilan étiologique toujours en cours.

En comparant les deux groupes, il n'y avait pas de différence statistique de répartition des étiologies ($p=0,66$).

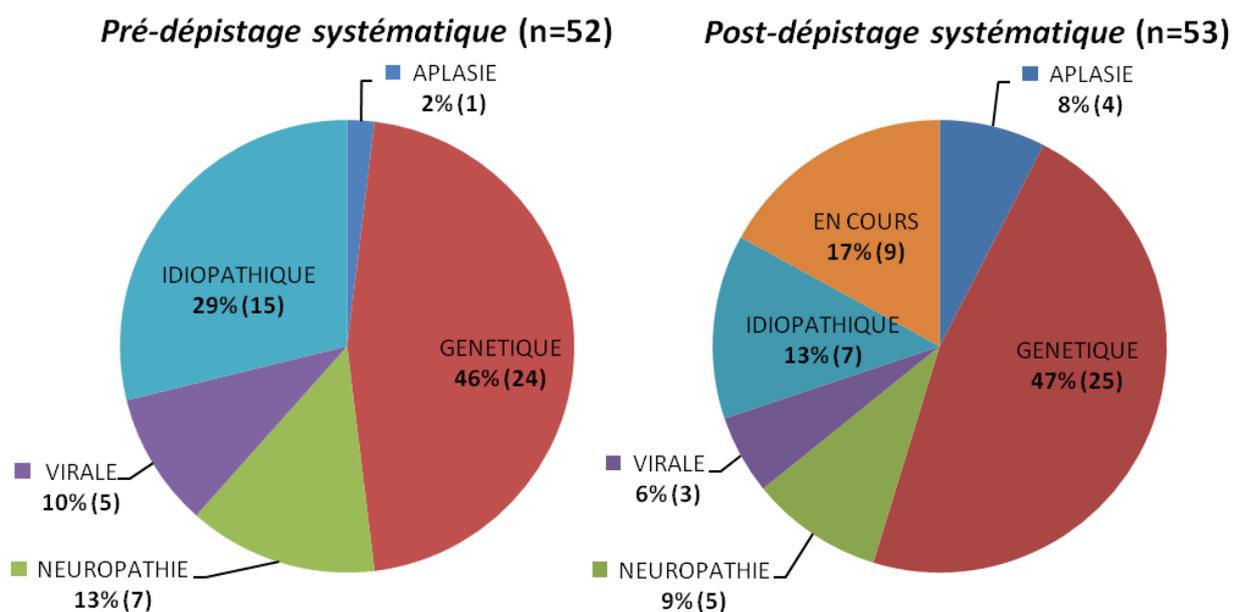


Figure 13: Répartition des étiologies des SPBN par groupe

SYNDROMES	n	%
Syndrome d'Usher type 1	4	26,7
Syndrome de Waardenburg type 2	2	13,3
Syndrome Branchio-Oto-Rénal (BOR)	2	13,3
Syndrome d'Usher type 2	1	6,7
Syndrome de Goldenhar	1	6,7
Syndrome de Pendred	1	6,7
Syndrome CHARGE	1	6,7
Syndrome de Duane	1	6,7
Syndrome de Hurler	1	6,7
Syndrome du chromosome 13	1	6,7
TOTAL	15	100%

Tableau V: Syndromes responsables de SPBN

Niveaux des surdités diagnostiquées

Le tableau VI représente la répartition des niveaux de surdités diagnostiquées. Les proportions de surdités légères et moyennes étaient significativement plus importantes dans le groupe *post-dépistage systématique* comparativement au groupe *pré-dépistage systématique* (7,5% et 46,2% contre 1,9% et 20,2% ; $p < 0,01$) et inversement pour les niveaux de surdités sévères et profondes (9,4% et 36,8% contre 12,5% et 65,4% ; $p < 0,01$). La surdité était évolutive (dégradation) pour 5% des enfants ($n=5$) tous groupes confondus.

Niveaux de surdité	Population totale			Pré-dépistage systématique			Post-dépistage systématique			p
	Gauche	Droite	%	Gauche	Droite	%	Gauche	Droite	%	
Léger	3	7	4,8	0	2	1,9	3	5	7,6	$p < 0,01$
Moyen	36	34	33,3	11	10	20,2	25	24	46,2	$p < 0,01$
Sévère	11	12	11,0	7	6	12,5	4	6	9,4	$p < 0,01$
Profond	55	52	51,0	34	34	65,4	21	18	36,8	$p < 0,01$

Tableau VI: Niveaux de surdité diagnostiqués

Le tableau VII résume les caractéristiques des surdités des enfants « faux négatifs » du dépistage auditif systématique (cinq enfants en phase 1 et deux enfants en phase 2).

Faux négatifs	phase	Niveau de surdité	Evolutivité	Etiologie
Enfant 1	1	Profond	Oui	Bilan en cours
Enfant 2	1	Profond	Non	Génétique (otoferline)
Enfant 3	1	Moyen	Non	Idiopathique
Enfant 4	1	Moyen	Non	Bilan en cours
Enfant 5	1	Léger	Non	Idiopathique
Enfant 6	2	Profond	Non	Génétique (connexine 26)
Enfant 7	2	Moyen	Non	En cours

Tableau VII: Résumé des caractéristiques des patients faux négatifs

Comorbidités associées à la surdité

Un tiers des enfants suivi au CAMSP Audition pour une SPBN présentait une autre altération d'organe ou développementale associée, sans différence statistique entre les groupes *pré* et *post-dépistage systématique* (35% contre 36% ; $p=0,89$). Les détails des altérations et l'âge moyen de diagnostic des comorbidités sont présentés dans le *tableau VIII*. L'âge au diagnostic semblait plus jeune dans le groupe *post-dépistage systématique* sans différence significative ($13,9 \pm 14,9$ contre $22,7 \pm 22,1$; $p=0,2$). Il n'a pas été retrouvé de différence significative d'âge de diagnostic de la SPBN en fonction de la présence ou non d'un autre déficit ($p=0,62$).

	Pré-dépistage systématique	Post-dépistage systématique	p
Altération associée	18 (35%)	19 (36%)	0.89
- Retard psychomoteur	11 (21%)	13 (25%)	0.68
- Urologique/digestive	1 (1,9%)	5 (9,4%)	0.21
- Ophtalmologique	8 (15%)	5 (9,4%)	0.35
- Rhumatologique	1 (1,9%)	1 (1,9%)	1
- Trouble envahissant du développement	3 (5,8%)	3 (5,7%)	1
- Syndrome polymalformatif	0 (0%)	3 (5,7%)	0.24
Age de diagnostic moyen en mois (SD)	22,7 (22,1)	13,9 (14,9)	0.2

Tableau VIII: Comorbidités associées à la surdité

3. Evolution du suivi des enfants sourds

Suivi orthophonique

Tous les enfants pris en charge pour une SPBN avaient un suivi orthophonique mis en place. Le début du suivi se faisait majoritairement au CAMSP Audition (83% *pré-dépistage systématique* et 94% *post-dépistage systématique*, $p=0,16$). Dans les autres cas, l'initiation du suivi se faisait en exercice libéral (12% *pré-dépistage systématique* et 6% *post-dépistage systématique*, $p=0,16$), et plus rarement en SSESAD (5%) dans le groupe *pré-dépistage systématique*.

L'âge médian de démarrage du suivi orthophonique était plus précoce pour le groupe *post-dépistage systématique* (11 mois [4 ; 26] contre 22,5 mois [14,8 ; 29] ; $p<0,01$) et était en moyenne d'une séance par semaine contre deux séances par semaine dans le groupe *pré-dépistage systématique* ($p=0,001$). En revanche cette différence de fréquence de rééducation

n'était plus retrouvée à terme avec une moyenne de suivi d'une séance et demi par semaine ($p=0,44$).

Au moment de l'étude et tout âge confondu, 83% des enfants du groupe *pré-dépistage systématique* et 85% des enfants du groupe *post-dépistage systématique* avaient un suivi orthophonique en cours.

Modalités du suivi orthophonique à la sortie immédiate du CAMSP Audition

Les enfants sortant du CAMSP Audition étaient majoritairement orientés vers une prise en charge en SSEFS, que ce soit avant ou après l'instauration du dépistage (*Figure 14*). Il n'y avait pas de différence statistique significative entre les groupes *pré* et *post-dépistage systématique* ($p=0,076$). L'ensemble « AUTRES » regroupait les suivis orthophoniques en IEM, IME et CAMSP Polyvalent (soit 5 enfants au total) : ces enfants présentaient tous un retard de développement psychomoteur, associé soit à une neuropathie auditive ($n=4$), soit à une surdité génétique par mutation du gène HDAC8 ($n=1$) entraînant un retard mental.

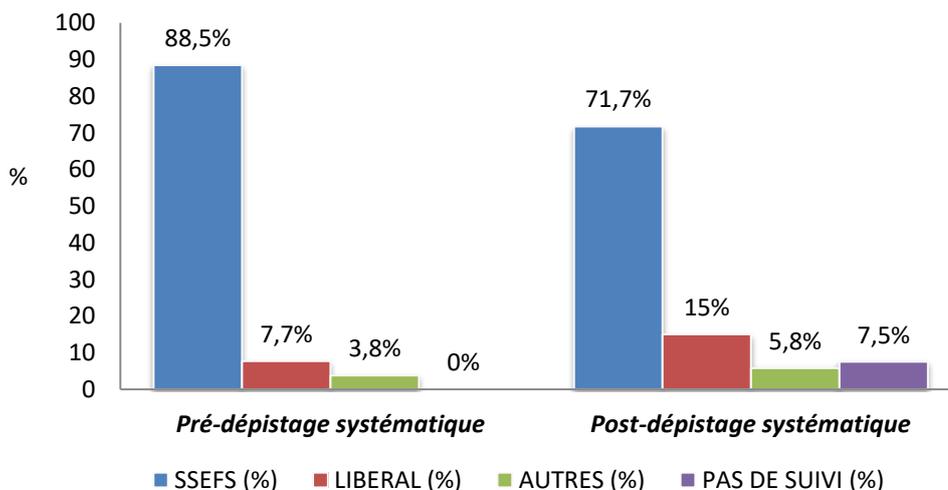


Figure 14: Répartition des modalités de suivi orthophonique à la sortie immédiate du CAMSP Audition

Pendant le Cycle 1 de scolarité, un suivi orthophonique était mis en place pour 100% des enfants dans le groupe *pré-dépistage systématique* et 92,5% des enfants dans le groupe *post-dépistage systématique* ($p=0,057$). Le nombre de séances hebdomadaire moyen d'orthophonie par enfant durant le cycle 1 était significativement plus important dans le groupe *pré-dépistage systématique* comparativement au groupe *post-dépistage systématique* ($2,04 \pm 0,685$ contre $1,51 \pm 0,644$; $p<0,001$).

Autres suivis médico-sociaux après sortie du CAMSP Audition

45% des enfants du groupe *post-dépistage systématique* et 42% des enfants du groupe *pré-dépistage systématique* ($p=0,78$) suivaient une rééducation de psychomotricité au rythme d'une séance hebdomadaire pendant leur cycle 1 de scolarité.

Un suivi psychologique et/ou pédopsychiatrique était mis en place pour 7 enfants du groupe *post-dépistage systématique* et 6 enfants du groupe *pré-dépistage systématique* ($p=0,79$)

Les autres suivis durant leur premier cycle de scolarité étaient principalement en kinésithérapie pour 8% des enfants, des cours de LSF pour 6%, des séances d'ergothérapie pour 4% des enfants.

4. *Scolarisation des enfants*

La répartition des effectifs d'enfant par cycle de scolarisation au moment de l'étude est représentée par la *figure 15*.

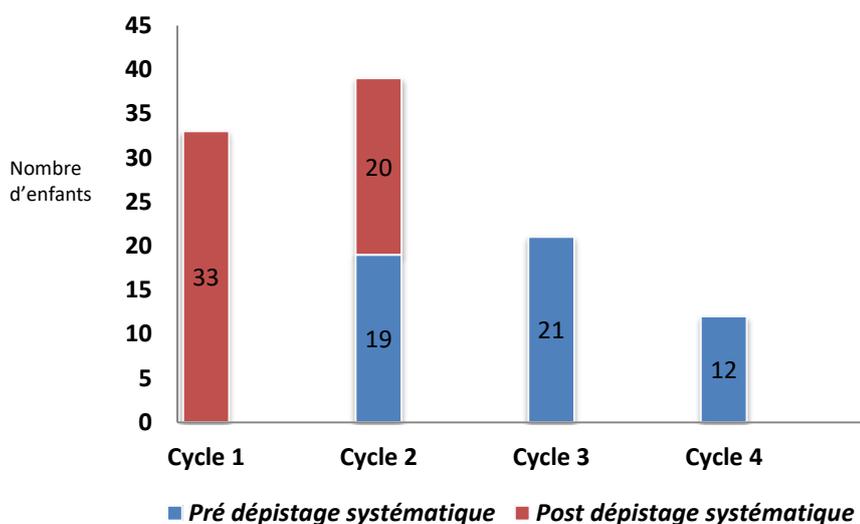


Figure 15: Répartition des effectifs d'enfants par cycle de scolarisation

Structures de scolarisation à l'entrée en premier cycle

La *figure 16* représente la répartition des structures de scolarisation des enfants durant le cycle 1. Il n'y avait pas de différence statistiquement significative entre les 2 groupes. La majorité des enfants (90%) était scolarisée en cycle ordinaire à partir de leur 3^{ème} année. 10% étaient d'emblée orientés vers un enseignement spécifique. Ces derniers présentaient majoritairement un trouble associé :

- retard de développement psychomoteur (n= 7/11, six en IEM, un à domicile)
- trouble envahissant du développement (n= 2/11, en ULIS),
- syndrome poly-malformatif (n=1/11, en IME).

Un enfant vivait dans une famille sourde-signante et était scolarisé en IES en premier cycle.

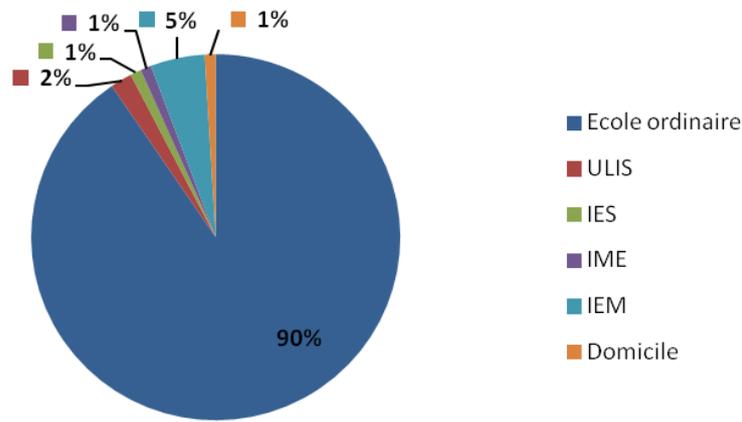


Figure 16: Structures de scolarisation en cycle 1 (n=105)

Intervenants éducatifs et utilisation du Microphone Haute Fréquences (MHF) au cours du premier cycle

Les différents intervenants éducatifs et l'usage du MHF en Cycle 1 selon les groupes sont représentés par la *figure 17*. Il n'y avait pas de différence statistique significative entre les groupes *pré* et *post-dépistage systématique*. Les AESH représentaient l'intervenant majoritaire dans les deux groupes. La mise en place du MHF se faisait généralement en classe de grande section.

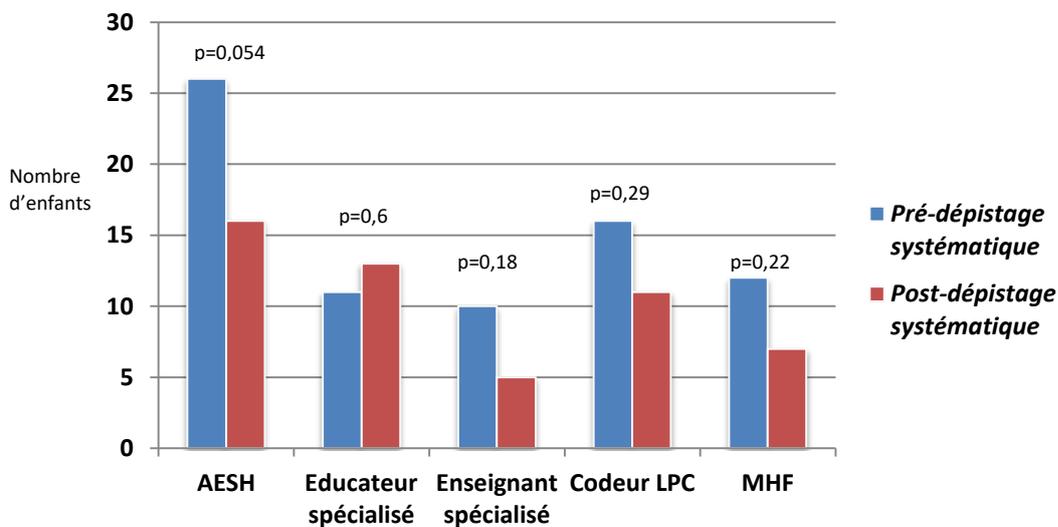


Figure 17: Intervenants éducatifs et Microphone Haute Fréquence (MHF) au cours du premier cycle

Réorientations au cours du premier cycle

Le nombre et le type de réorientations sont représentés par la *figure 18*. Une réorientation de scolarité au cours du premier cycle a été proposée pour 17% des enfants du groupe *post-dépistage systématique* et 34,6% des enfants du groupe *pré-dépistage systématique* ($p=0,038$). Tous étaient auparavant scolarisés en cycle ordinaire. Les redoublements se faisaient en moyenne à l'âge de 5 ans et le changement de structure éducative à 6 ans lors du passage en second cycle.

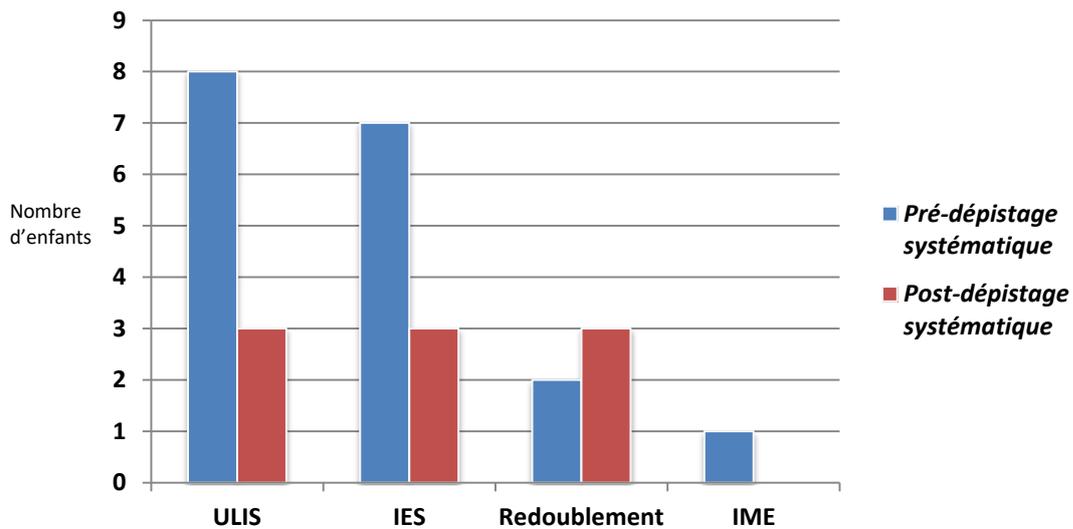


Figure 18: Types de réorientation scolaire des enfants

Structures de scolarisation à l'entrée en second cycle

La répartition des types de scolarisation pour les 73 enfants en cycle 2 au moment de l'étude est représentée par la *figure 19*. A l'issue du premier cycle, 25% des enfants en moyenne étaient réorientés. 66% (-24 points) des enfants étaient scolarisés en cycle ordinaire. Les réorientations se faisaient principalement en ULIS (+15 points) ou en IES (+14 points).

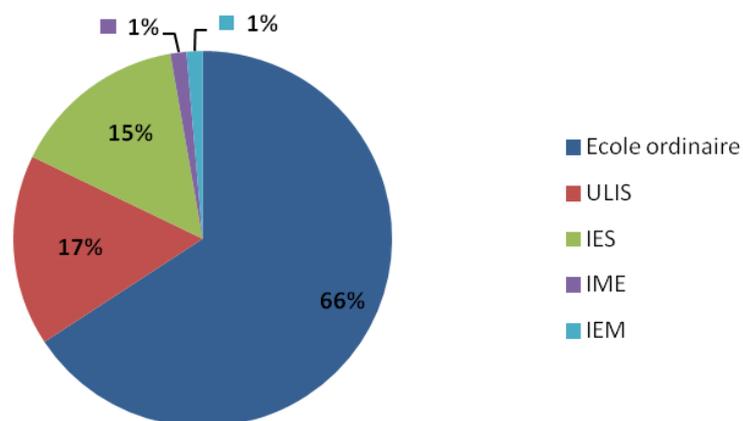


Figure 19: Structures de scolarisation en cycle 2 (n=73)

5. Modalités d'expression

Au moment de l'étude, 93% des enfants avaient développé un mode d'expression (Tableau IX).

Expression	Pré-dépistage systématique	Post-dépistage systématique	p
Langue française orale	36 (69%)	44 (83%)	<0,01
LSF	6 (12%)	1 (2%)	
Bilinguisme (oral / LSF)	9 (17%)	2 (4%)	
Pas d'expression	1 (2%)	6 (11%)	

Tableau IX: Répartition des modalités de communication

La grande majorité des enfants avaient un mode de communication en langue française orale : 69% des enfants du groupe *pré-dépistage systématique* et 83% du groupe *post-dépistage systématique* ($p < 0,01$). Tous étaient scolarisés en école ordinaire en cycle 1. Seulement 25% de ces enfants présentaient une altération autre contre 69% pour les enfants avec un autre mode d'expression ($p < 0,001$).

7 enfants (7%) avaient une expression exclusive en LSF et 11 enfants (11%) un bilinguisme LSF/Langue française orale. Tous avaient un diagnostic de surdité profonde excepté un enfant bilingue avec une surdité moyenne. Dans ce sous-groupe, l'âge de diagnostic de la surdité était significativement plus tardif, en moyenne de 25 ± 11 mois contre 14 ± 13 mois en moyenne pour les autres sous-groupes ($p = 0,01$). La proportion d'enfants signant ou bilingues était plus importante dans le groupe *pré-dépistage systématique* (29% contre 6% ; $p < 0,01$).

7 enfants (7%) n'avaient pas encore développé de langage oral et/ou signé (1 enfant dans le groupe *pré-dépistage systématique* et 6 enfants dans le groupe *post-dépistage systématique*). L'âge moyen de ces enfants au moment de l'étude était de 7 ans. Il n'existait pas de différence significative concernant leur âge de prise en charge orthophonique ($p = 0,012$), de réhabilitation auditive ($p = 0,067$) et d'entrée au CAMSP Audition ($p = 0,02$). Le poids de naissance moyen de ces enfants était inférieur aux autres enfants, 1687 ± 655 g contre 2985 ± 855 g ($p = 0,011$), mais sans différence significative concernant le terme de grossesse ($35 \pm 5,4$ SA contre $37 \pm 5,4$ SA ; $p = 0,29$).

- Six enfants sur les sept présentait un retard de développement psychomoteur associé au retard d'expression. L'étiologie de la surdité était virale (CMV) pour 3 d'entre eux, une neuropathie auditive entraînant une surdité sévère pour 2 enfants, et intervenait dans le cadre d'un syndrome polymalformatif pour le dernier enfant.
- Le septième enfant était né à l'étranger sans prise en charge de sa surdité sévère avant son arrivée en France à l'âge de 5 ans et demi. Il était récemment réorienté en IES, l'étiologie de sa surdité n'était pas connue à ce jour.

6. Evaluation orthophonique

Le *tableau X* représente les effectifs ayant permis d'analyser les scores CAP, SIR et profil APCEI.

	3-4 ans	4-5 ans	5-6 ans	6-7 ans	7-8 ans
Pré-dépistage systématique	4	5	13	11	14
Post-dépistage systématique	21	25	13	8	4

Tableau X: Effectifs des scores CAP, SIR, et profil APCEI

Les scores de compréhension CAP et d'expression SIR des enfants entre 3 et 8 ans n'étaient pas significativement différents entre les groupes *pré-dépistage systématique* et *post-dépistage systématique*, mais une tendance avec des scores plus élevés pour le groupe *post-dépistage systématique* était observée (*figure 20*).

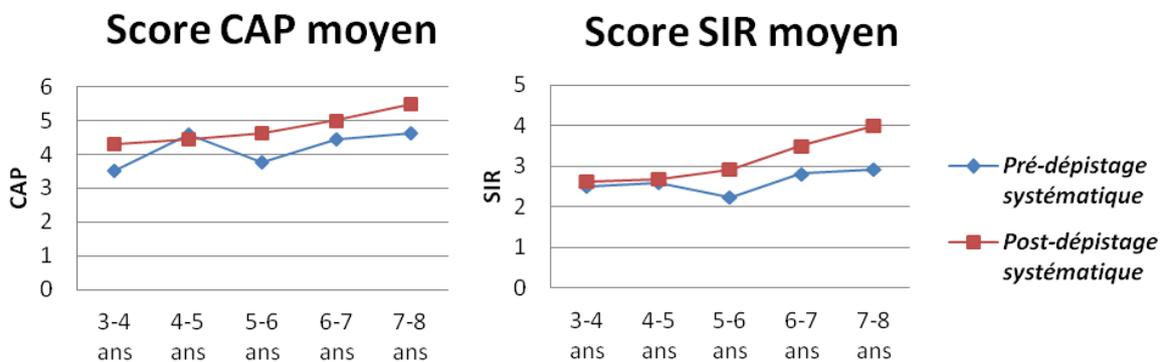


Figure 20: Scores CAP et SIR des enfants entre 3 et 8 ans

Le score composite APCEI en fonction de l'âge n'était pas significativement différent entre les deux groupes (*figure 21*).

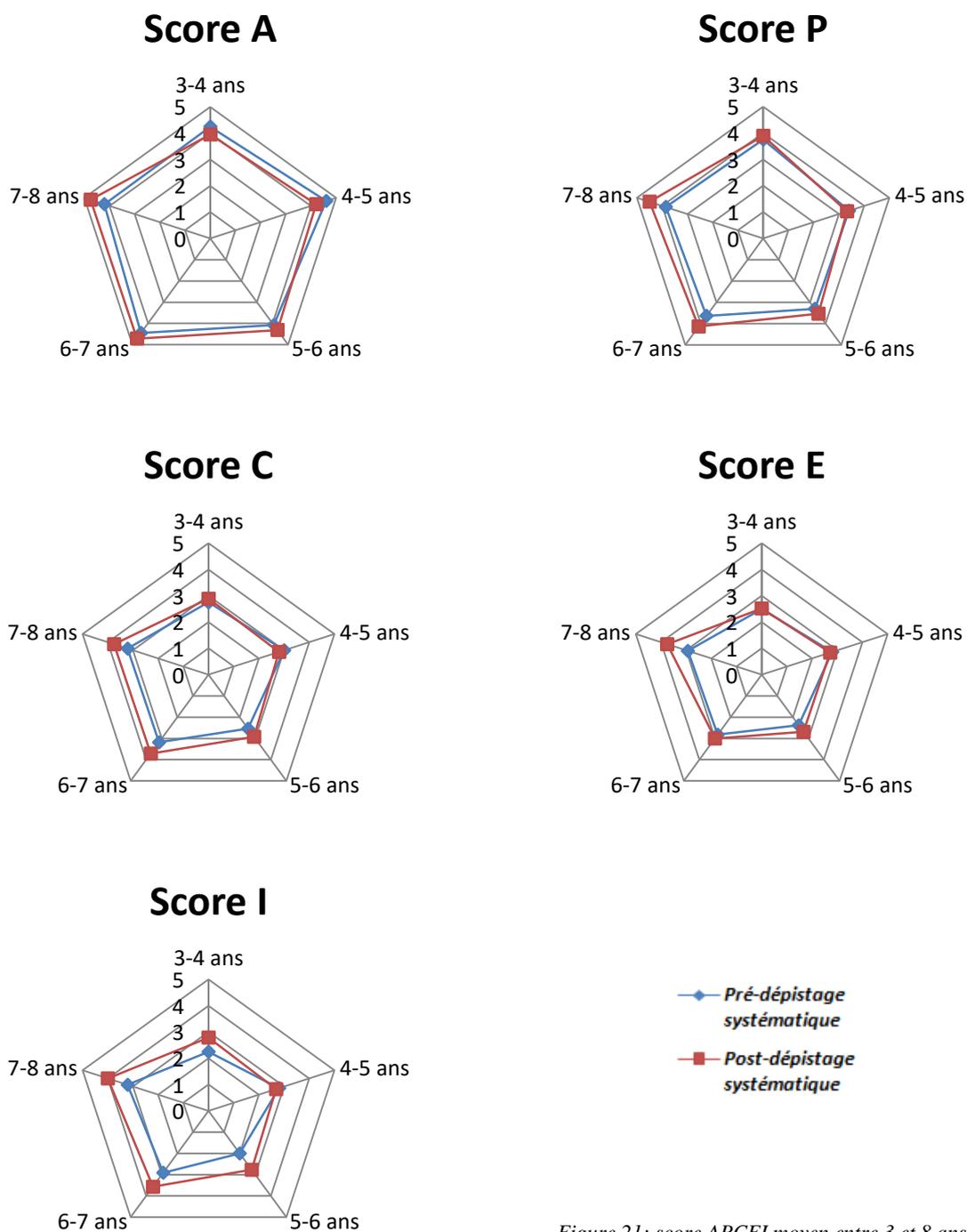


Figure 21: score APCEI moyen entre 3 et 8 ans

IV- DISCUSSION

Le dépistage systématique de la surdité favorise une précocité de prise en charge.

Ce travail a concerné 105 enfants suivis au CAMSP Audition de Nantes. Le choix d'inclure uniquement les enfants pris en charge au CAMSP Audition présentait comme avantage d'avoir une homogénéité en termes de prise en charge et d'évaluer l'évolution des pratiques au sein de la structure, mais ne permettait pas d'estimer la prévalence des faux-positifs du dépistage, car tous les enfants de notre cohorte avaient un diagnostic SPBN. L'alternative d'inclure tous les enfants vus au CHU de Nantes pour des PEA diagnostiques dans le cadre d'une suspicion de surdité (actes CCAM CDQP006 et CDQP014) a été étudiée, mais des cotations incomplètes ne permettaient pas un recueil exhaustif. La possibilité d'utiliser la base de données du RSN pour inclure l'ensemble des SPBN diagnostiquées à l'échelle départementale a été envisagée, mais nous ne disposions pas des autorisations nécessaires pour exploiter les données. Ce travail ayant pour objectif d'analyser l'impact du dépistage auditif néonatal systématique sur la prise en charge de la SPBN, les surdités acquises et suivies au CAMSP Audition de Nantes (n=3) ont été logiquement exclues de l'étude.

Notre étude confirme que le dépistage néonatal systématique atteint son objectif d'abaisser l'âge médian du diagnostic de la SPBN à 6 mois [3 ; 18] contre 21 mois [10,5 ; 26] auparavant ($p < 0,001$). L'âge de prise en charge au CAMSP Audition était également plus précoce à 12 mois [5 ; 26] contre 22 mois [15,8 ; 28] précédemment ($p = 0,012$). Ces résultats vont dans le même sens que ceux des études pilotes ayant contribué à la mise en place du dépistage systématique de la SPBN en France (21–23). Les programmes de dépistage systématique de la SPBN ont permis dans de nombreux pays de nettement diminuer l'âge de diagnostic et de prise en charge. Auparavant l'âge moyen au diagnostic était de 18 mois à 3 ans (11,24–28). Le premier programme de dépistage systématique de la SPBN a été mis en place en Autriche à partir de 1995 (29). A ce jour, un tiers des pays à travers le monde dispose d'un protocole de dépistage systématique de la surdité permettant de tester plus de 85% des nouveaux nés, principalement dans des pays à haut niveau socio-économique (11). De nombreuses études s'accordent à conclure qu'une précocité de diagnostic et de prise en charge de la SPBN favorise à la fois un meilleur développement des capacités de communication, d'intégration sociale et de bien-être des enfants, comparativement à un diagnostic tardif (30–36). Une prise en charge précoce, dès les 6 mois de l'enfant présentant une SPBN, permettrait

un développement des compétences identique aux autres enfants (32,33,35,37). Les objectifs énoncés par l’OMS concernant le dépistage de la SPBN sont résumés par le principe 1-3-6 (38):

- dépistage avant 1 mois de vie
- diagnostic avant 3 mois de vie
- prise en charge avant 6 mois de vie.

L’âge moyen de diagnostic de SPBN en phase 3 dans notre étude était de 5,8 mois, légèrement plus élevé que les 3 mois préconisés par l’OMS. Ce résultat peut être en partie expliqué par les contraintes liées à la réalisation de l’examen PEA diagnostiques chez un enfant endormi, pouvant parfois nécessiter de re-convoquer l’enfant en cas d’un échec d’endormissement, ou d’organiser un examen sous anesthésie générale après plusieurs échecs.

Dans notre étude, 90,6% des enfants sourds nés après 2014 avaient bénéficié d’un dépistage néonatal systématique. Avant 2014, 32,7% avaient bénéficié d’un dépistage ciblé. Le taux de dépistage auditif systématique correspond aux objectifs annoncés par l’HAS de plus de 90% d’exhaustivité après 2 ans de mise en œuvre (3). A titre comparatif, en Pays de la Loire sur la période 2015-2018, le taux d’exhaustivité moyen du dépistage était de 89,4% avec une nette augmentation entre 2015 et 2016 passant de 75,2% à 91,6% (39). Les enfants non systématiquement dépistés dans notre étude après 2014 (9,4%, n=5) étaient soit nés à l’étranger, et n’avaient donc pas bénéficié du programme de dépistage (4 enfants sur 5), soit non pris en charge en raison d’un refus des parents. En excluant les enfants non nés en France, le taux d’efficacité du dépistage systématique pour les enfants pris en charge au CAMSP Audition était de 98%. En Pays de la Loire, le taux d’efficacité moyen sur la période 2015-2018 était de 92,5% (39).

En phase 1 du dépistage dans notre étude, 83% des nouveau-nés avaient bénéficié de la réalisation d’OEA, et 17% de PEAA en raison d’une prématurité ou une prise en charge en soins intensifs. En France, le choix de recommander initialement les OEA en phase 1 s’est principalement appuyé sur leur faible coût, leur rapidité de mise en œuvre et sur le fait que de nombreuses maternités en étaient déjà équipées, mais ce choix est sujet à discussions (40). A travers le monde, 57% des pays ayant mis en place un dépistage systématique de la SPBN se basent sur la réalisation d’OEA pour leur dépistage, 11% sur des PEAA seuls, et les 31% restant sur une utilisation combinée d’OEA puis de PEAA en 2 étapes (11). Avec une sensibilité proche entre 85 et 100% et une spécificité entre 91 et 95%, les OEA ont pour

inconvenient de générer une surreprésentation de faux positifs le plus souvent en raison de la présence d'un obstacle dans le conduit auditif externe (liquide amniotique, cérumen...) ou dans l'oreille moyenne (41,42). Un re-test en maternité est généralement conseillé pour diminuer le taux de recours à la seconde phase du dépistage systématique et également diminuer le coût des programmes de dépistage (27,40). Sur l'ensemble des enfants adressés en phase 2 en Pays de la Loire durant l'année 2020, 87,5% en ressortaient avec un test normal (43).

Dans notre étude, 5 enfants (12%) du groupe *post-dépistage systématique* ont eu un résultat faux-négatifs à l'issue de la phase 1, avec un retard de diagnostic important, autour de 31 mois. La mutation de l'otoferline retrouvée chez un enfant fait partie des étiologies de surdité échappant au diagnostic par OEA en raison d'une atteinte des cellules ciliées internes, les OEA ne détectant que les anomalies des cellules ciliées externes (44). Dans un autre cas, une évolutivité de la surdité a été constatée pouvant expliquer la présence des OEA à la naissance. A l'issue de la phase 2, deux nouveau-nés ont eu un résultat faux négatif (6%) dont un présentait une surdité profonde en lien avec une mutation de la connexine 26. Il s'agit de la surdité génétique autosomique récessive la plus fréquente (50%) touchant le gène GJB2. Des formes de surdités évolutives en lien avec des mutations de la connexine 26 ont été décrites et peuvent expliquer un résultat de phase 2 faussement négatif (45). Trois parents ont refusé le processus de dépistage auditif pour leur enfant (un en phase 1 et deux en phase 2), et 1 enfant a été perdu de vue entre les phases 2 et 3. En moyenne le taux de refus du dépistage en France était estimé autour de 0,12% en 2016 (3).

Le dépistage systématique de la surdité fait évoluer le suivi et les caractéristiques de la population déficiente auditive au CAMPS Audition.

L'âge médian de la mise en place de la réhabilitation auditive était significativement plus précoce dans le groupe *post-dépistage systématique* (11 mois [4 ; 21] contre 22 mois [15,8 ; 27,2] ; $p < 0,01$) avec une plus grande proportion de surdité moyenne à légère. De la même manière, l'âge d'accès à la primo implantation cochléaire était plus jeune dans le groupe *post-dépistage systématique* avec une médiane à 19,5 mois [13,2 ; 32,2] contre 35 mois [26 ; 42] dans le groupe *pré-dépistage systématique* ($p < 0,01$), tout comme la bilatéralisation de l'implantation à 25 mois [24 ; 30] dans le groupe *post-dépistage systématique* contre 44,5 mois [38,2 ; 49,2] dans le groupe *pré-dépistage systématique* ($p < 0,01$). Cette précocité de recours à l'implant cochléaire grâce aux programmes de dépistage systématique de la surdité est observée dans plusieurs pays (24,46). Le nombre

d'enfants implantés dans notre étude était plus important dans le groupe *pré-dépistage systématique* comparativement au groupe *post-dépistage systématique* (35/52 contre 18/53 ; $p < 0,01$). Cette différence reflète l'évolution des pratiques au sein du CAMSP Audition et est à la fois la conséquence d'une augmentation de la proportion relative de surdités légères à moyennes prises en charge, mais s'explique également par le plus jeune âge des enfants du groupe *post-dépistage systématique*, et une prise en charge globale plus précoce.

Dans notre étude l'âge d'initiation de la rééducation orthophonique était plus précoce dans le groupe *post-dépistage systématique* (11 mois [4 ; 26] contre 22,5 mois [14,8 ; 29] ; $p < 0,01$). La fréquence hebdomadaire initiale de la rééducation était de deux séances dans le groupe *pré-dépistage systématique* contre une séance dans le groupe *post-dépistage systématique* ($p = 0,001$). Cette différence peut s'expliquer par le plus jeune âge des enfants pris en charge depuis le dépistage systématique, ne permettant pas d'engager une rééducation intensive d'emblée. Durant le cycle 1 de scolarisation, ce nombre de séances hebdomadaires était également significativement plus important dans le groupe *pré-dépistage systématique* comparativement au groupe *post-dépistage systématique* ($2,04 \pm 0,685$ contre $1,51 \pm 0,644$; $p < 0,001$) laissant supposer qu'une prise en charge précoce permet un allègement du suivi, d'autant que 7,5% des enfants du groupe *post-dépistage systématique* ne nécessitait plus de suivi systématique orthophonique en premier cycle. Parmi les enfants qui gardaient un suivi orthophonique à terme, la moyenne de séances hebdomadaires se situait autour d'une séance et demi par semaine, sans différence entre les groupes ($p = 0,44$).

Concernant les étiologies des SPBN dans notre étude, la répartition était comparable entre les deux groupes ($p = 0,66$). La grande majorité des étiologies relevait d'une cause génétique (47%) avec dans plus d'un cas sur deux une mutation des connexines 26 ou 30. Les surdités génétiques syndromiques (majoritairement Syndrome de Usher, Waardenburg et BOR) représentaient 30,6% des cas. Cette répartition d'environ 50 à 60% de causes génétiques dont une moitié autosomique récessive par mutation d'une connexine et 30% de causes syndromiques est classiquement décrite dans les études épidémiologiques de SPBN (7,47). Le syndrome de Pendred associant surdité et goitre thyroïdien est généralement le plus représenté (7,47). Les aplasies majeures concernaient 5% des nouveau-nés dans notre étude. Leur origine reste mal identifiée, entre participation environnementale et génétique (48). Les causes environnementales de SPBN dans notre étude étaient soit une neuropathie auditive (11%), soit une infection par le CMV (environ 8%). Aucune étiologie n'était retrouvée pour

21% des enfants, et à ce jour approximativement 8 % des enfants avaient un bilan étiologique de SPBN en cours.

Environ un tiers de enfants dans notre étude présentait un déficit autre qu'auditif associé sans que cela n'entraîne un retard au diagnostic de la SPBN ($p=0,62$). Cette proportion de déficit associé varie entre 1/3 et 50% des cas dans la littérature, et rend la prise en charge plus difficile, et plus coûteuse (49,50). Certains déficits peuvent retarder l'identification de la SPBN en raison d'une impossibilité de réaliser un test de dépistage (50). Le dépistage systématique de la surdité n'a pas permis dans notre étude d'abaisser l'âge moyen de diagnostic des autres déficits ($22,7 \pm 22,1$ *pré-dépistage systématique* contre $13,9 \pm 14,9$ *post dépistage systématique*, $p=0,2$).

Le dépistage systématique de la surdité influence la scolarisation et le développement à long terme des enfants

Les enfants sortaient en moyenne plus jeunes du CAMSP Audition après l'instauration du dépistage systématique de la surdité (38 mois [29 ; 45] *post dépistage systématique* contre 47 mois [38 ; 52] *pré-dépistage systématique* ; $p<0,01$) mais la durée de prise en charge n'était pas significativement différente entre les groupes ($23,4 \pm 12$ mois *pré dépistage systématique* contre $20,6 \pm 9,93$ mois *post-dépistage systématique* ; $p = 0,2$). Ce résultat est en lien avec le diagnostic et la prise en charge plus précoce des enfants. Le relais du suivi se faisait plus tôt, et en grande majorité par le SSEFS (88,5% *pré-dépistage systématique* et 71,7% *post-dépistage systématique*), permettant une prise en charge des enfants directement sur le lieu de scolarisation

Il est intéressant de noter la diminution relative des besoins en orthophonie depuis l'instauration du dépistage systématique. Le fait que la proportion de surdité légère et moyenne diagnostiquée ait nettement augmenté depuis l'instauration du dépistage systématique de la SPBN peut l'expliquer (53,8 % *post dépistage systématique* contre 39,2% *pré-dépistage systématique*, $p<0,01$). La proportion relative des surdités sévères et profondes diagnostiquées a au contraire diminué depuis le dépistage systématique (46,2% *post-dépistage systématique* contre 77,9% *pré-dépistage systématique*, $p<0,01$). La prise en charge diagnostique et de rééducation plus précoce, quelque soit le niveau de surdité, associée à l'évolution des pratiques de guidance parentale, contribue à la diminution des besoins à un âge plus avancé. Auparavant les surdités légères et moyennes étaient généralement de diagnostic tardif car n'entraient pas complètement la mise en place du langage.

En premier cycle de scolarité, la majorité des enfants (90%) intégrait un cursus ordinaire. Seuls les enfants avec des déficits associés sévères étaient d'emblée orientés en institut éducatif, et un enfant dans une famille de culture sourde était orienté en IES. Ces chiffres reflètent bien le choix fait d'un processus d'inclusion des enfants et de privilégier le développement d'un mode de communication oral, ou éventuellement bimodal. En France 75% des enfants sourds sont scolarisés en milieu ordinaire et 25% en milieu socio-éducatif tous niveaux confondus. Les enfants sourds représentent 0,06% des élèves scolarisés en premier cycle, soit environ 1050 enfants en maternelle à la rentrée 2019 (un chiffre stable depuis 2014) (51). La langue française (oral/écrit) est la langue de communication de 82% des élèves sourds en milieu ordinaire tous niveaux confondus, dont 14% avec recours au LfPC (51). Dans notre étude 29% des enfants en cycle 1 nécessitaient un appui du LfPC en classe (16 enfants *pré-dépistage systématique* et 11 enfants *post-dépistage systématique*, $p=0,29$).

Dans notre cohorte, 93% des enfants avaient développé un mode de communication efficace. La modalité d'expression majoritaire était une expression en langue française orale pour 76% des enfants (69% des enfants *pré-dépistage systématique* et 83% des enfants *post-dépistage systématique*, $p<0,01$). L'expression en LSF concernait 6,7% des enfants et un bilinguisme Langue française/LSF 10,5% des enfants, majoritairement dans le groupe *pré-dépistage systématique* ($p<0,01$). La LSF est reconnue comme « une langue à part entière » depuis la loi du 11 février 2005. Le choix donné aux familles entre un enseignement en langue française (avec ou sans appui du LfPC) ou une communication bilingue (LSF/Langue française) n'est entériné que depuis cette loi (52). Les études s'accordent à dire que le développement du langage est corrélé à la précocité d'exposition, surtout avant les 3,5 ans de l'enfant. La plasticité neuronale très importante avant cet âge et permet un développement simultané de deux langues sans majoration des difficultés (53–55). L'âge limité pour développer un mode d'expression oral, sans exposition préalable, se situerait autour des 7 ans (53–55). Nos résultats suggèrent que la prise en charge précoce de la surdité amène plus d'enfants à privilégier une expression en langue française orale. Dans notre étude, l'absence de développement de langage était corrélée soit à une prise en charge tardive d'une surdité sévère à profonde, soit à la présence d'éléments en faveur d'un retard de croissance intra-utérin (RCIU) avec des enfants nés à terme mais avec un petit poids de naissance (dans un cas sur deux avec un diagnostic d'infection materno-foetale à CMV). La présence d'une surdité associée à un RCIU doit faire évoquer l'infection périnatale à CMV (56). La confirmation diagnostique d'infection néonatale à CMV peut être effectuée à posteriori par PCR sur le sang

séché du carton de Guthrie en gardant à l'esprit que la durée de conservation du carton n'est pas légalement fixée et varie selon les régions en France entre 2 et 7 ans (57).

Dans notre étude, 44% des enfants nécessitaient la présence d'une AESH en premier cycle (25 enfants *pré-dépistage systématique* et 16 enfants *post-dépistage systématique*, $p=0,054$). Les degrés de surdité de ces enfants variaient d'une surdité légère à profonde, la moitié d'entre eux présentait un déficit associé. A l'échelle nationale, le détail des aides de scolarisation en classe ordinaire n'est pas connu (51).

La réorientation de scolarité concernait dans notre étude 34,6% des enfants *pré-dépistage systématique* et 17% des enfants *post-dépistage systématique* ($p=0,038$). Cette différence entre les groupes est probablement surestimée par le fait que les enfants du groupe *post-dépistage systématique* n'ont pas encore tous terminé leur scolarité de premier cycle (33 enfants sur 53 étaient encore en cycle 1). La réorientation se faisait très majoritairement vers des classes ULIS ou en IES. A l'entrée en second cycle, 66% des enfants étaient scolarisés en milieu ordinaire, proche mais légèrement inférieur au chiffre de 75% avancé par l'enquête de l'éducation nationale (51). En regardant les deux groupes séparément, on constate que sur les 21 enfants du groupe *post-dépistage systématique* en âge d'être scolarisés en 2^{ème} cycle, 16 sont en milieu ordinaire (76%), alors que dans le groupe *pré-dépistage systématique*, ce ratio est inférieur (32/52 soit 61,5%). Ce résultat laisse supposer que la prise en charge précoce de la surdité permettrait un maintien plus important des enfants en scolarisation ordinaire, bien que la différence ne soit pas significative ($p=0,23$). Ces résultats devront faire l'objet d'une confirmation à plus long terme avec un plus grand effectif et sur les cycles scolaires plus avancés.

Concernant l'évaluation du niveau d'expression (SIR) et de compréhension (CAP) des enfants, il n'y avait pas de différence statistique significative retrouvée entre les groupes en fonction de l'âge. Néanmoins une tendance semblait se dégager en faveur d'un meilleur développement pour les enfants pris en charge après dépistage systématique de la surdité, donc précocement. Ces résultats nécessitent d'être confirmés par un suivi longitudinal plus long et un effectif d'enfants plus important. Le score composite APCEI n'était également pas significativement différent bien que chaque paramètre pris isolément, en dehors de l'acceptation de l'appareil, semblait meilleur dans le groupe *post-dépistage systématique*.

Ce travail confirme l'intérêt et l'efficacité du dépistage systématique de la surdité sur la prise en charge au sein du CAMSP Audition des enfants sourds. Il permet également

d'obtenir un aperçu global du devenir de ces enfants depuis leur prise en charge diagnostique. Il apparaît nécessaire de continuer à suivre ces enfants pour confirmer à plus long terme l'impact de la prise en charge précoce sur l'intégration scolaire et sociale et les besoins d'accompagnement. A l'image du réseau « Grandir ensemble » pour les enfants nés prématurément, et en s'appuyant sur les données recueillies lors du dépistage, il serait intéressant d'envisager la mise en place d'un suivi coordonné basé sur un registre incluant l'ensemble des enfants pris en charge pour une SPBN. L'objectif serait d'optimiser l'accompagnement de l'enfant et de sa famille, détecter précocement des difficultés et apporter une prise en charge pluridisciplinaire, mais également permettre un recueil exhaustif de données épidémiologiques.

V- CONCLUSION

Notre travail a permis de démontrer à partir de la population d'enfants sourds pris en charge au CAMSP Audition de Nantes que la mise en place du dépistage systématique de la surdité :

- abaisse l'âge de diagnostic de la surdité
- abaisse l'âge de prise en charge des enfants au CAMSP Audition avec un temps de suivi équivalent et un âge de sortie plus précoce
- abaisse l'âge de mise en place de l'aide auditive et de l'implant cochléaire
- abaisse l'âge de début de la rééducation orthophonie et permet d'alléger le suivi des enfants
- permet de diagnostiquer plus exhaustivement les surdités légères et moyennes qui échappaient au dépistage ciblé de la surdité
- permet d'augmenter le développement du langage oral

Ce travail met également en avant les tendances suivantes concernant le dépistage systématique de la surdité :

- une augmentation de la proportion de scolarisation des enfants en milieu ordinaire
- un probable meilleur développement de l'expression et de la compréhension des enfants

Ces résultats incitent à poursuivre le suivi des enfants pour confirmer ces tendances au décours de leur scolarisation.

VI- REFERENCES

1. Fortnum HM, Summerfield AQ, Marshall DH, Davis AC, Bamford JM. Prevalence of permanent childhood hearing impairment in the United Kingdom and implications for universal neonatal hearing screening: questionnaire based ascertainment study. *BMJ*. 2001;323(7312):536-40.
2. Kennedy C, McCann D. Universal neonatal hearing screening moving from evidence to practice. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed*. 2004;89(5):F378-83.
3. Doncarli A, Tillaut H, Regnault N, Beltzer N, Goulet V. Dépistage universel de la surdité permanente bilatérale néonatale Évaluation de son déploiement après deux années de fonctionnement en France. *Santé publique France*; 2019. Disponible sur: <https://www.santepubliquefrance.fr/import/depistage-universel-de-la-surdite-permanente-bilaterale-neonatale-evaluation-de-son-deploiement-apres-deux-annees-de-fonctionnement-en-france>
4. Recommandations BIAP: Classification audiométrique des déficiences auditives. Disponible sur: <https://www.biap.org/fr/recommandations/recommandations/ct-02-classification-des-deficiences-auditives/149-rec-02-01-fr-classification-audiometrique-des-deficiences-auditives/file>
5. Lina-Granade G, Truy, E. Stratégies diagnostique et thérapeutique devant une surdité de l'enfant. Elsevier Masson SAS. 2015;30(2):1-15.
6. Korver AMH, van Zanten GA, Meuwese-Jongejeugd A, van Straaten HLM, Oudesluys-Murphy AM. Auditory neuropathy in a low-risk population: A review of the literature. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2012;76(12):1708-11.
7. Marcolla A, Bouchetemple P, Lerosey Y, Marie JP, Dehesdin D. Genetic deafness. *Ann Oto-Laryngol Chir Cervico Faciale Bull Soc Oto-Laryngol Hopitaux Paris*. 2006;123(3):143-7.
8. World Health Organization. Regional Office for Europe. Screening programmes: a short guide. Increase effectiveness, maximize benefits and minimize harm. World Health Organization. Regional Office for Europe; 2020. 58 p. Disponible sur: <https://apps.who.int/iris/handle/10665/330829>
9. American Academy of Pediatrics, Joint Committee on Infant Hearing. Year 2007 position statement: Principles and guidelines for early hearing detection and intervention programs. *Pediatrics*. 2007;120(4):898-921.
10. Service évaluation médico-économique et santé publique. Évaluation du dépistage néonatal systématique de la surdité permanente bilatérale. 2007. Disponible sur: https://www.has-sante.fr/jcms/c_513169/fr/evaluation-du-depistage-neonatal-systematique-de-la-surdite-permanente-bilaterale
11. Neumann K, Euler HA, Chadha S, White KR. A Survey on the Global Status of Newborn and Infant Hearing Screening. 2020;5(2):63-84.
12. Surdit  de l'enfant de 0   6 ans: recommandations HAS. Disponible sur: https://www.has-sante.fr/upload/docs/application/pdf/2010-03/surdite_de_lenfant_-_0_a_6_ans_-_recommandations.pdf

13. SFORL. Indications de l'implant cochléaire chez l'adulte et chez l'enfant. Elsevier Masson SAS. 2018;175-201.
14. HAS: Fiche de bon usage de l'implant cochléaire. Disponible sur: https://www.has-sante.fr/upload/docs/application/pdf/fiche_bon_usage_implants_cochleaires.pdf
15. Fédération Nationale des orthophonistes: surdit  et orthophonie. Disponible sur: <https://www.fno.fr/wp-content/uploads/2018/09/FS-Surdit%C3%A9.pdf>
16. Korczak P, Smart J, Delgado R, Strobel TM, Bradford C. Auditory steady-state responses. *J Am Acad Audiol.* 2012;23(3):146-70.
17. Archbold S, Lutman ME, Marshall DH. Categories of Auditory Performance. *Ann Otol Rhinol Laryngol Suppl.* 1995;166:312-4.
18. Archbold S, Lutman ME, Nikolopoulos T. Categories of auditory performance: inter-user reliability. *Br J Audiol.* 1998;32(1):7-12.
19. Cox RM, McDaniel DM. Development of the Speech Intelligibility Rating (SIR) test for hearing aid comparisons. *J Speech Hear Res.* 1989;32(2):347-52.
20. McDaniel DM, Cox RM. Evaluation of the speech intelligibility rating (SIR) test for hearing aid comparisons. *J Speech Hear Res.* 1992;35(3):686-93.
21. Antoni M, Rouillon I, Denoyelle F, Garab dian EN, Loundon N. Newborn hearing screening: Prevalence and medical and paramedical treatment of bilateral hearing loss in a neonatal series in the  le-de-France region of France. *Eur Ann Otorhinolaryngol Head Neck Dis.* 2016;133(2):95-9.
22. Caluraud S, Marcolla-Bouchetempl  A, de Barros A, Moreau-Lenoir F, de Sevin E, Rerolle S, et al. Newborn hearing screening: analysis and outcomes after 100,000 births in Upper-Normandy French region. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2015;79(6):829-33.
23. Schmidt P, Leveque M, Danvin JB, Leroux B, Chays A. D pistage auditif n onatal syst matique en r gion Champagne-Ardenne:   propos de 30500 naissances en deux ann es d'exp rience. *Ann Otolaryngol Chir Cervico-Faciale.* 2007;124(4):157-65.
24. Faistauer M, Silva AL, Dominguez D de OR, Bohn R, F lix TM, Costa SS da, et al. Does universal newborn hearing screening impact the timing of deafness treatment? *J Pediatr (Rio J).* 2022;98(2):147-54.
25. Mart nez Pacheco MDC, Sequ  Canet JM, Donzo Tobeles M. Early Detection Programmes for Child Hearing Loss in Spain: Current Practices. *Acta Otorrinolaringol Esp.* 2021;72(1):37-50.
26. Bubbico L, Tognola G, Grandori F. Evolution of Italian Universal Newborn Hearing Screening Programs. *Ann Ig Med Prev E Comunita.* 2017;29(2):116-22.
27. Wroblewska-Seniuk KE, Dabrowski P, Szyfter W, Mazela J. Universal newborn hearing screening: methods and results, obstacles, and benefits. *Pediatr Res.* 2017;81(3):415-22.
28. Centers for Disease Control and Prevention (CDC). Infants tested for hearing loss--United States, 1999-2001. *MMWR Morb Mortal Wkly Rep.* 2003;52(41):981-4.

29. Weichbold V, Nekahm-Heis D, Welzl-Mueller K. Ten-year outcome of newborn hearing screening in Austria. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2006;70(2):235-40.
30. Pimperton H, Kennedy CR. The impact of early identification of permanent childhood hearing impairment on speech and language outcomes. *Arch Dis Child.* 2012;97(7):648-53.
31. Journal of Early Hearing Detection and Intervention. Year 2019 Position Statement: Principles and Guidelines for Early Hearing Detection and Intervention Programs. *J Early Hear Detect Interv.* 2019;4(2):1-44.
32. Nikolopoulos TP. Neonatal hearing screening: what we have achieved and what needs to be improved. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2015;79(5):635-7.
33. Yoshinaga-Itano C. Benefits of early intervention for children with hearing loss. *Otolaryngol Clin North Am.* 1999;32(6):1089-102.
34. Yoshinaga-Itano C. Levels of evidence: universal newborn hearing screening (UNHS) and early hearing detection and intervention systems (EHDI). *J Commun Disord.* 2004;37(5):451-65.
35. Yoshinaga-Itano C, Coulter D, Thomson V. Developmental outcomes of children with hearing loss born in Colorado hospitals with and without universal newborn hearing screening programs. *Semin Neonatol SN.* 2001;6(6):521-9.
36. Mayberry RI, Lock E, Kazmi H. Linguistic ability and early language exposure. *Nature.* 2002;417(6884):38-38.
37. Korres S, Nikolopoulos TP, Peraki EE, Tsiakou M, Karakitsou M, Apostolopoulos N, et al. Outcomes and efficacy of newborn hearing screening: strengths and weaknesses (success or failure?). *The Laryngoscope.* 2008;118(7):1253-6.
38. Organization WH. Hearing screening: considerations for implementation. 2021; Disponible sur: <https://www.who.int/publications/i/item/9789240032767>
39. Réseau Sécurité Naissance: Indicateurs de l'exhaustivité du dépistage en Pays de la Loire en 2019.
40. Denoyelle F, Rouillon I, Alvin F, Parodi M, Couloigner V, Loundon N, et al. Le dépistage néonatal de la surdité. *médecine/sciences.* 2021;37(5):519-27.
41. Foust T, Eiserman W, Shisler L, Geroso A. Using otoacoustic emissions to screen young children for hearing loss in primary care settings. *Pediatrics.* 2013;132(1):118-23.
42. White KR, Vohr BR, Maxon AB, Behrens TR, McPherson MG, Mauk GW. Screening all newborns for hearing loss using transient evoked otoacoustic emissions. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 1994;29(3):203-17.
43. Réseau Sécurité Naissance: bilan surdité 2020. Disponible sur: https://www.reseau-naissance.fr/medias/2021/12/bilanSurdite2020_TOTAL2020-1.pdf
44. Rodríguez-Ballesteros M, Reynoso R, Olarte M, Villamar M, Morera C, Santarelli R, et al. A multicenter study on the prevalence and spectrum of mutations in the otoferlin gene (OTOF) in subjects with nonsyndromic hearing impairment and auditory neuropathy. *Hum Mutat.* 2008;29(6):823-31.

45. Prera N, Löhle E, Birkenhäger R. [Progressive hearing impairment with deletion in GJB2 gene despite normal newborn hearing screening]. *Laryngorhinootologie*. 2014;93(4):244-8.
46. Gabriel MM, Geyer L, McHugh C, Thapa J, Glynn F, Walshe P, et al. Impact of Universal Newborn Hearing Screening on cochlear implanted children in Ireland. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2020;133:109975.
47. Nance WE. The genetics of deafness. *Ment Retard Dev Disabil Res Rev*. 2003;9(2):109-19.
48. Haute Autorité de Santé: Aplasie majeure d'oreille Argumentaire scientifique. Disponible sur: https://www.has-sante.fr/upload/docs/application/pdf/2021-09/pnds_aplasie_majeure_doreille-argumentaire-juillet_2021.pdf
49. Fortnum H, Davis A. Epidemiology of permanent childhood hearing impairment in Trent Region, 1985-1993. *Br J Audiol*. 1997;31(6):409-46.
50. Service évaluation médico-économique et santé publique. Evaluation du dépistage néonatal systématique de la surdité permanente bilatérale: synthèse et perspectives. 2007 p. 18. Disponible sur: https://www.has-sante.fr/upload/docs/application/pdf/evaluation_du_depistage_neonatal_systematique_de_la_surdite_permanente_bilaterale_synthese_et_perspectives.pdf
51. Enquête de l'Education Nationale sur la scolarisation des enfants sourds. Disponible sur: https://www.unapeda.asso.fr/article.php?id_article=3141
52. [La_scolarisation_des_eleves_sourds_en_France.pdf](#). Disponible sur: https://www.reseau-canope.fr/fileadmin/user_upload/Projets/conseil_scientifique_education_nationale/WEB_La_scolarisation_des_eleves_sourds_en_France.pdf
53. Friedmann N, Rusou D. Critical period for first language: the crucial role of language input during the first year of life. *Curr Opin Neurobiol*. 2015;35:27-34.
54. Werker JF, Hensch TK. Critical periods in speech perception: new directions. *Annu Rev Psychol*. 2015;66:173-96.
55. Fitzpatrick E. Neurocognitive development in congenitally deaf children. *Handb Clin Neurol*. 2015;129:335-56.
56. Teissier N. Atteintes neurosensorielles de l'infection congénitale à cytomégalovirus. *Bull Académie Natl Médecine*. 2020;204:151-8.
57. Teissier N, Bernard S, Quesnel S, Van Den Abbeele T. Conséquences audiovestibulaires de l'infection congénitale à cytomégalovirus. *Ann Fr Oto-Rhino-Laryngol Pathol Cervico-Faciale*. 2016;133(6):377-82.

VII- ANNEXES

Annexe 1 : Fiches de déclaration du dépistage néonatal en phase 1, 2 et 3 au 23/04/2020.



Version du
23 avril 2020

Fiche n°1 de déclaration en maternité d'une absence d'oto-émissions acoustiques bilatérales lors de l'examen de 1^{ère} phase pendant le séjour

A faxer ou adresser (voir en bas de page)

Déclarant Apposer le cachet professionnel ou noter : Nom déclarant Maternité de naissance Si transfert, service de néonatalogie Coordonnées : téléphoniques directes mail si non connu Médecins qui vont suivre l'enfant (nom, lieu d'exercice) 1 2	Cachet professionnel si besoin Etiquette mère
--	--

Parents - Nom de la mère Prénom de la mère - Nom du père Prénom du père - Adresse précise - Téléphone fixe Téléphone portable - Mail Refus des parents de réalisation du test <input type="checkbox"/> ↳ Pourquoi ? <input type="checkbox"/> Angoisse / inquiétude par rapport au test <input type="checkbox"/> Antécédents familiaux de surdité <input type="checkbox"/> Peur de la douleur sur le nouveau-né <input type="checkbox"/> Conviction personnelle / pas de surmédicalisation <input type="checkbox"/> Autre :	Etiquette nouveau-né
Nouveau-né - Nom du nouveau-né Prénom du nouveau-né - Date de naissance de l'enfant Sexe Garçon <input type="checkbox"/> Fille <input type="checkbox"/> - Date de réalisation des oto-émissions acoustiques douteuses (1 ^{ère} phase avec un ou deux tests) : Date1 Date2 <i>Merci d'envoyer cette fiche uniquement pour les tests douteux bilatéraux. Pas de transmission de fiche pour les tests douteux unilatéraux.</i>	
Examen prévu de deuxième phase - RDV pris le - avec le Dr Lieu du cabinet	
Commentaires	

La confidentialité des informations communiquées est assurée par le Réseau

Fiche de liaison n°2 Phase 2

Version du
23 avril 2020

A faxer ou adresser au RSN et aux CDOS si nécessaire

Déclarant Apposer le cachet professionnel ou noter : Nom déclarant Coordonnées : téléphoniques directes mail si non connu Médecins qui suivent l'enfant (nom, lieu d'exercice)		Cachet professionnel si besoin <div style="border: 1px dashed black; height: 100px; width: 100%;"></div>
Parents - Nom de la mère Prénom de la mère - Nom du père Prénom du père - Adresse précise - Téléphone fixe Téléphone portable - Mail si nécessaire		Etiquette de l'enfant <div style="border: 1px dashed black; height: 100px; width: 100%;"></div>
Nouveau-né / Nourrisson - Nom - Prénom - Date de naissance - Sexe Garçon <input type="checkbox"/> Fille <input type="checkbox"/> - Maternité de naissance		
Refus des parents de réalisation du test <input type="checkbox"/>		
Examen de deuxième phase - Date - Résultats Méthode utilisée (entourer) : OEA PEA PEAA Autre : Oreille droite (entourer) → examen normal examen douteux Oreille gauche (entourer) → examen normal examen douteux		
Facteurs de risques - Pas de facteur de risque repéré <input type="checkbox"/> - Antécédents familiaux de surdité <input type="checkbox"/> -Hyper-bilirubinémie <input type="checkbox"/> - Anomalie cranio-faciale <input type="checkbox"/> -Médicaments ototoxiques <input type="checkbox"/> - Infection in utero <input type="checkbox"/> -Méningite bactérienne <input type="checkbox"/> - Prématuré <input type="checkbox"/> -Score d'Appgar de 0-4 à 1mn ou de 0-6 à 5 min de vie <input type="checkbox"/> - Poids de naissance < 1,5kg <input type="checkbox"/> -Ventilation mécanique prolongée <input type="checkbox"/>		
Si examen de deuxième phase douteux - Test fait sur enfant Endormi <input type="checkbox"/> Agité <input type="checkbox"/> - Intensité PEAA en décibels à préciser - Otoscopie : - Annonce faite aux parents :		
Examen prévu de troisième phase Fax des CDOS : - CHU Nantes 02.40.08.34.99 - CHU Angers/CH Château Gontier 02.41.35.50.98 - CH Le Mans 02.43.43.25.21 - CH La Roche/Yon 02.51.44.60.41 - RDV pris le avec le Dr du Centre de Commentaires		

La confidentialité des informations communiquées est assurée par le Réseau

Annexe 2 : Fiche d'information aux parents du réseau sécurité naissance sur le dépistage.

Pourquoi un dépistage ?

- Les atteintes auditives (surdités légères à profondes) bilatérales touchent un peu plus d'un bébé sur 1000.
- Elles n'étaient décelées en moyenne, jusqu'à présent, qu'à l'âge de 18 mois. À cet âge, la découverte d'une surdité profonde bilatérale peut retarder le développement du langage oral.
- Seule une prise en charge très précoce peut permettre ce développement. Le Ministère de la santé rend obligatoire le dépistage systématique de tous les nouveau-nés à la maternité, dans les deux jours après la naissance.
- En cas de surdité profonde bilatérale, la prise en charge pourra démarrer dès le troisième mois.
- Vous pouvez néanmoins refuser ce dépistage. Dans ce cas, vous signerez un document de décision de refus qui figurera dans le dossier médical de votre bébé.



Le Réseau Sécurité Naissance des Pays de la Loire est missionné par l'Agence Régionale de Santé pour suivre les différentes étapes du dépistage de l'audition au sein des maternités de la région.

Pour ce faire, des informations relatives à votre enfant sont transmises au Réseau : données administratives et informations relatives au test d'audition. Ces données seront traitées par des personnels de santé dûment habilités. Elles seront conservées 5 ans.

Vous pouvez signaler votre opposition à la transmission de ces données auprès du personnel soignant de la maternité. Vous bénéficiez d'un droit d'accès et de rectification des données de votre enfant, que vous pouvez exercer auprès du Réseau : donnees@reseau-naissance.fr



Agence Régionale de Santé des Pays de la Loire

L'Agence Régionale de Santé des Pays de la Loire a défini, avec l'expertise des professionnels, le processus et les modalités du dépistage systématique de l'audition en application de l'arrêté du 23 avril 2012. Toutes les maternités doivent se conformer au cahier des charges établi, ce qui garantit des modalités identiques de mise en œuvre et une égalité d'accès à la prévention pour toute la population de la région.
17, boulevard Gaston Doumergue 44000 Nantes



Audition du nouveau-né en maternité



- > Un test d'audition est réalisé dans la maternité pour tous les nouveau-nés
- > Cette plaquette explique les modalités de réalisation de ce test et aide à comprendre l'audition des nouveau-nés



Le Réseau Sécurité Naissance - Naitre Ensemble est le réseau des maternités et des professionnels de la périnatalité de la région Pays de la Loire.

Qu'est ce que le Réseau Sécurité Naissance "Naitre Ensemble" des Pays de la Loire ?

Les 23 maternités des Pays de la Loire sont organisées pour proposer aux mères et aux couples la sécurité maximale dans le respect des droits des lieux d'accouchement et des projets de naissance.

Quelle que soit la maternité choisie, les médecins, généralistes et spécialistes comme les gynéco-obstétriciens, les sages-femmes, les pédiatres, les anesthésistes, les puéricultrices proposent aux mères le niveau de soins correspondant aux problèmes rencontrés.

Le Réseau organise avec les professionnels des groupes de travail.

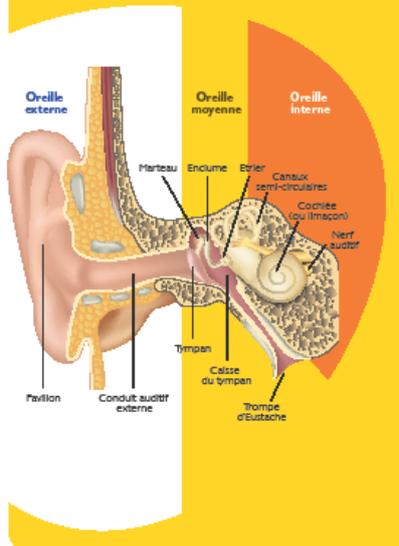


Coordination :

Réseau Sécurité Naissance - 3 rue Marguerite Thibert - 44200 Nantes
Tel : 02 40 48 55 81 - E-mail : coordination@reseau-naissance.fr
www.reseau-naissance.fr



Anatomie de l'oreille



Réalisation

Ce test très simple réalisé pour votre enfant consiste à détecter des sons issus de l'oreille appelés « oto-émissions acoustiques » (OEA).

C'est un examen rapide et indolore, qui explore l'audition des deux oreilles. Il est réalisé par un professionnel dans les deux jours qui suivent votre accouchement.

L'appareil utilisé est un boîtier qui comporte une sonde, protégée par un embout doux, qui sera placée dans l'oreille de votre bébé.

Cette sonde vérifie que l'oreille est capable de répondre à une stimulation sonore en faisant un léger écho. Le test est indolore ; vous pouvez assister au test. Le résultat est immédiat.

Une fois pratiqué, les résultats du test peuvent être les suivants :

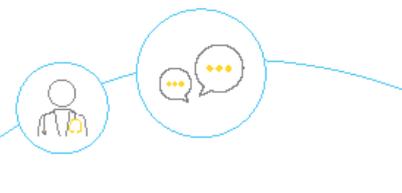
- > Le test est concluant :
 - L'oreille répond aux stimulations sonores. L'audition est a priori normale et sera suivie lors des examens réguliers de votre enfant.
- > Le test n'est pas concluant :
 - L'oreille ne répond pas aux stimulations sonores. Cela veut dire que, au moment où le test a été réalisé, la réponse n'est pas claire. Dans la grande majorité des cas, il s'agit d'un problème technique. Un second test sera réalisé au cours du séjour. Il ne faut pas vous alarmer, ce n'est qu'un test de dépistage.
- > Si le second test n'est pas concluant, une consultation avec un ORL vous sera proposée dans les semaines à venir.



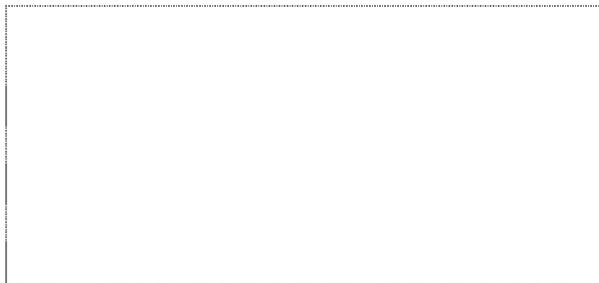
Suivi ultérieur

- De manière générale, chez vous, dans les premiers mois, observez les réactions aux bruits de votre bébé : réponses à la voix, bruits de la porte, bruits de pas...
- À chaque visite médicale, en particulier à 4 mois et 9 mois, l'audition sera explorée par votre médecin : bruits familiaux et jouets sonores.
- Pour l'enfant plus grand, il faut surveiller le développement du langage : à 1 an, l'enfant répond à son nom ou à un appel.

> En cas de doute, une consultation avec un ORL sera proposée.

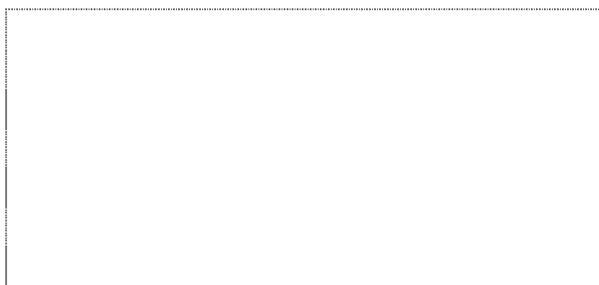


Vu, le Président du Jury,
(Tampon et signature)



Professeur Philippe BORDURE

Vu, le Directeur de Thèse,
(Tampon et signature)



Docteur Julie BOYER

Vu, le Doyen de la Faculté,



Professeur Pascale JOLLIET

Impact du dépistage néonatal systématique de la surdité sur la prise en charge des enfants déficients auditifs : étude monocentrique au CAMSP Audition de Nantes

RESUME

La surdité permanente bilatérale néonatale (SPBN) concerne en moyenne 1 naissance sur 1000 en France. En 2014 le dépistage néonatal de la surdité a été rendu systématique en France. L'objectif de ce travail était d'évaluer si la mise en place du dépistage systématique a permis de diagnostiquer et de prendre en charge plus précocement les SPBN. Les objectifs secondaires étaient d'analyser l'évolution de la prise en charge, du suivi et le développement des enfants déficients auditifs jusqu'à leur scolarisation en premier cycle.

105 enfants nés entre 2008 et 2019 et suivis au CAMSP Audition de Nantes ont été inclus et comparés après répartition en 2 groupes : *pré-dépistage systématique* (2008-2013, n=52) et *post-dépistage systématique* (2014-2019, n=53).

90,6% des enfants sourds nés après 2014 avaient bénéficié d'un dépistage néonatal systématique de la surdité contre 32,7% de dépistage ciblé auparavant. L'instauration du dépistage systématique de la SPBN a permis d'abaisser l'âge médian de diagnostic à 6 mois contre 21 mois auparavant ($p < 0,001$). La prise en charge au CAMSP Audition se faisait également plus précocement à 12 mois contre 22 mois ($p = 0,012$), tout comme la réhabilitation auditive à 11 mois contre 22 mois ($p < 0,01$) et l'initiation de la rééducation orthophonique à 11 mois contre 22,5 mois ($p < 0,01$). La scolarisation en premier cycle se faisait en école ordinaire pour 90% des enfants avec une diminution des réorientations depuis l'instauration du dépistage systématique (17% vs 34,6% ; $p = 0,038$). 69% des enfants *pré-dépistage systématique* et 83% des enfants *post-dépistage systématique* développaient une expression en langue française orale ($p < 0,01$).

Ce travail prouve l'efficacité du dépistage systématique de la surdité sur la précocité du diagnostic et de prise en charge des enfants sourds au CAMSP Audition de Nantes. L'inclusion scolaire des enfants et le développement d'une expression en langue française orale semblent plus importants depuis la mise en place du dépistage systématique. Ces résultats encourageants nécessiteront d'être confirmés par un maintien du suivi des enfants à moyen et long terme.

MOTS-CLES

CAMSP Audition - dépistage systématique néonatal de la surdité - surdité permanente bilatérale néonatale