

Troubles auditifs - Synthèse bibliographique

Sommaire

1. Définitions.....	2
1.1. Caractéristiques des sons	2
1.2. Les différentes déficiences auditives	2
1.3. Les mécanismes étiologiques en fonction de l'âge	3
1.4. Les critères de classification du degré de l'atteinte auditive	3
1.5. Fréquences des classifications audiométriques	4
2. Prévalence des troubles auditifs.....	4
2.1. Limites dans le calcul des prévalences	4
2.2. Répartition de la prévalence des différents degrés de surdité	5
3. Justification du dépistage des troubles auditifs par les équipes de Protection Maternelle et Infantile (PMI).....	6
3.1. Intérêt du dépistage.....	6
3.2. Rôle du médecin généraliste dans le dépistage des troubles auditifs	7
4. Dépistage néonatale de la surdité : que prévoit la loi ?.....	7
5. Recommandations actuelles sur le dépistage visuel des enfants en âge préscolaire.....	10
5.1. Recommandations françaises	10
5.2. Recommandations étrangères	12
6. La mesure de l'audition	12
6.1. L'examen des oreilles	12
6.2. Les tests d'audiométrie subjective.....	13
6.3. Les tests d'audiométrie objective	14
6.4. Comparaisons des tests.....	15
6.5. Conclusions	16
7. Importance de l'annonce du diagnostic aux parents	16

1. Définitions

1.1. Caractéristiques des sons

Un son est caractérisé par sa hauteur liée à sa fréquence (grave-aigu) qui s'exprime en Hertz (Hz) et par son intensité (son fort, son faible) que l'on mesure en décibels (dB). Plus un son est grave, plus sa fréquence est basse (par exemple 100 Hz). L'oreille humaine peut percevoir de 16 Hz à 18 000 Hz mais pour la compréhension de la parole, les fréquences les plus utiles sont entre 250 et 4000 Hz. Le maximum d'utilisation est entre 1000 et 2000 Hz, zone de la plus grande sensibilité de l'oreille humaine. Concernant l'intensité, l'oreille perçoit les sons à partir de 0 dB et supporte difficilement une intensité supérieure à 120 dB. La parole est habituellement émise entre 30 et 70 dB. Dans cet intervalle, la voix faible se situe à 35 dB, la voix moyenne à 55 dB et la voix forte à 70 dB.

1.2. Les différentes déficiences auditives

L'examen audiométrique et les tests objectifs de l'audition permettent de distinguer différentes déficiences auditives : de transmission, de perception, mixte ou nerveuse {Inserm, 2006 #26; Inserm, 2009 #4} :

- Les surdités de transmission se caractérisent par une atteinte de l'oreille externe (pavillon et conduit auditif externe) ou de l'oreille moyenne (tympan, osselets, trompe d'Eustache) qui conduit les sons jusqu'à l'oreille interne. Dans ce cas, la perte moyenne est rarement supérieure à 40 dB, elle est temporaire et la surdité est souvent opérable et facilement appareillable. Toutefois, elles peuvent retarder les acquisitions langagières et scolaires de l'enfant {Roberts, 2000 #34}. De plus, une surdité de transmission peut se surajouter à une surdité de perception préexistante. Il faut donc toujours s'assurer de la normalisation de l'audition après le traitement du facteur transmissionnel. L'otite sérumqueuse est de loin la cause la plus fréquente de surdité de transmission de l'enfant. Malgré cette fréquence, un tympan normal ou une courbe normale de tympanométrie n'indique en aucun cas une audition normale.
- Les surdités de perception se caractérisent par une atteinte de l'oreille interne (qui contient les cellules sensorielles). Ces déficiences auditives sont plus difficiles à traiter. Ces déficiences auditives sont congénitales, génétiques ou accidentelles. La plupart sont acquises et résultent d'une agression des cellules ciliées de l'oreille interne par le bruit, le vieillissement, les médicaments ototoxiques (toxiques pour l'oreille) ou d'autres maladies. Cette surdité est la plupart du temps permanente et peut nécessiter la mise en place d'un dispositif d'amplification acoustique ou d'un implant cochléaire (IC), accompagnée d'une rééducation auditive et du langage.
- Les surdités mixtes sont une combinaison des deux surdités précédentes. Elles associent ainsi un obstacle de transmission du son à une atteinte de l'oreille interne.
- Les surdités nerveuses (atteinte du nerf auditif ou des centres cérébraux), rares, sont parfois appareillables ou opérables. Certaines classification les associent aux surdités de perception ;
- Les surdités profondes et totales représentent un dernier groupe.

1.3. Les mécanismes étiologiques en fonction de l'âge

- Surdités congénitales génétiques, à transmission dominante ou récessive. Elles peuvent être isolées, otologiques pures ou associées, constituant un élément d'un syndrome polymalformatif ;
- Surdités congénitales liées à une atteinte pendant la vie intra-utérine, soit virale (rubéole, cytomégalovirus), soit toxique (aminosides), mais d'autres agents sont également invoqués avec moins de preuves ;
- Surdités périnatales, liées à l'anoxie cérébrale, à l'hyperbilirubinémie sévère...

Chez l'enfant plus grand, outre les causes précédentes, qui ont pu passer inaperçues :

- Surdités de transmission : otites séreuses principalement. Les surdités de transmission donnent une atteinte de moyenne importance, de l'ordre de 20 à 40 dB et sont souvent plus difficiles à dépister. Le risque est de méconnaître une surdité de perception sous jacente ou une malformation des osselets, sources de surdité permanente ;
- surdités de perception : infectieuses (méningite purulente), toxiques, tumorales, traumatiques.

1.4. Les critères de classification du degré de l'atteinte auditive

Il n'y a pas de consensus international véritable sur les niveaux de perte auditive à partir desquels on change de catégorie, ni même sur le nombre de catégories différentes à distinguer {Inserm, 2006 #26}. La plupart des auteurs fixent à 40 dB HL la limite supérieure des surdités dites légères Kubba et coll., 2004 ; Olusanya, 2004 ; Shoup et coll., 2005 ; Smith et coll., 2005 ; Wake et coll., 2005). Parmi ces auteurs, certains ne précisent pas la limite inférieure qu'ils adoptent pour cette catégorie de surdité (Kubba et coll., 2004), d'autres la fixent à 20 dB HL (Elden et Potsic, 2002 ; Russ et coll., 2003 ; Shoup et coll., 2005 ; Smith et coll., 2005) et d'autres enfin la situent à 25 dB HL (Gregg et coll., 2004 ; Olusanya, 2004 ; Wake et coll., 2005). Certains considèrent qu'une perte comprise entre 15 et 25 dB HL (transmissionnelle, perceptive ou mixte) peut retentir sur les facultés auditives à l'école (Olusanya, 2004). Cette catégorie d'enfants est ignorée par le critère retenu par l'Organisation mondiale de la santé (WHO, 1997) pour caractériser les déficiences auditives socialement handicapantes chez l'enfant de moins de 15 ans, soit 30 dB HL de perte auditive permanente sur la meilleure oreille (Olusanya, 2004). En ce qui concerne les surdités dites moyennes, la classification la plus répandue en France délimite les surdités moyennes entre 40 et 70 dB HL (ANDEM, 1999 ; Dauman, 2002 ; Delaroche et coll., 2004), suivant en cela la recommandation du Bureau international d'audiophonologie (BIAP, 1996).

Le Bureau international d'audio-phonologie (BIAP) a établi des critères de classification du degré de l'atteinte auditive (<http://www.biap.org>). Qu'il s'agisse d'une surdité de perception ou de transmission, la codification se fait à partir de la moyenne de perte en décibels des fréquences conversationnelles (500, 1 000, 2 000 et 4 000 Hz) pour la meilleure oreille :

- *Audition normale ou subnormale* : la perte tonale moyenne ne dépasse pas 20 décibels. Il s'agit éventuellement d'une atteinte tonale légère sans incidence sociale ;

- *Déficience auditive légère* : la perte tonale moyenne est comprise entre 21 et 40 décibels. La parole est perçue à voix normale, elle est difficilement perçue à voix basse ou lointaine. La plupart des bruits familiers sont perçus ;
- *Déficience auditive moyenne* : la perte tonale moyenne est comprise entre 41 et 70 décibels. La parole est perçue si on élève la voix. Le sujet comprend mieux en regardant parler. Quelques bruits familiers sont encore perçus ;
- *Déficience auditive sévère* : la perte tonale moyenne est comprise entre 71 et 90 décibels. La parole est perçue à voix forte près de l'oreille. Les bruits forts sont également perçus ;
- *Déficience auditive profonde* : la perte tonale moyenne est supérieure à 90 décibels. Aucune perception de la parole. Seuls les bruits très puissants sont perçus ;
- *Déficience auditive totale – Cophose* : la perte moyenne est de 120 décibels. Rien n'est perçu.

1.5. Fréquences des classifications audiométriques

Un aspect qui mérite d'être abordé à propos des classifications audiométriques de sévérité concerne les fréquences prises en compte dans le calcul de la perte auditive moyenne et l'oreille sur laquelle cette moyenne est calculée. Là encore, une absence d'homogénéité est constatée. La plupart des auteurs font leur calcul de moyenne sur trois fréquences, mais certains choisissent les fréquences 500, 1 000 et 2 000 Hz (Robertson et coll., 1995 ; Oostenbrink et Verhaagen-Warnaar, 2003 ; Russ et coll., 2003 ; Gregg et coll., 2004 ; Miller, 2004 ; Golz et coll., 2005 ; Wake et coll., 2005), et d'autres les fréquences 1 000, 2 000 et 3 000 Hz (Chan et coll., 2004) ou 1 000, 2 000 et 4 000 Hz (Smith et coll., 2005). Les études prenant en compte quatre fréquences (500, 1 000, 2 000 et 4 000 Hz) sont apparemment moins nombreuses (BIAP, 1996 ; Parving, 1999 ; Dauman, 2002 ; *British Society of Audiology*, 2004 ; Delaroche et coll., 2004 ; Kubba et coll., 2004 ; Olusanya, 2004). Quelles que soient les fréquences servant au calcul de la perte auditive moyenne, la très grande majorité des équipes prennent en compte la meilleure oreille.

2. Prévalence des troubles auditifs

2.1. Limites dans le calcul des prévalences

Chaque année, un enfant sur mille naît avec une déficience auditive ou est dépisté en tant que tel avant l'âge de deux ans, soit environ 800 enfants par an. Près de 85 % des surdités sont congénitales et peuvent donc être dépistées précocement. Certaines apparaissent plus tardivement à la suite par exemple d'otites séreuses et ne peuvent donc être détectées à la naissance. Entre 10 et 15 % des surdités de l'enfant sont d'origine génétique syndromique (c'est-à-dire associées à d'autres symptômes ou anomalies) et 60 % correspondent à une surdité génétique non syndromique (isolée). Enfin, environ un tiers est dû à des facteurs environnementaux entrant en jeu au cours de la période pré-, péri- ou post-natale. Ces surdités dites acquises ont pour cause des infections prénatales telles que la rubéole, les infections à cytomégalovirus, l'exposition à des médicaments ototoxiques, la prématurité, mais aussi des infections contractées après la naissance et durant l'enfance comme des méningites

bactériennes, des otites chroniques ou encore des traumatismes {Inserm, 2006 #26; Inserm, 2009 #4}.

De nombreux facteurs peuvent faire varier la prévalence de la surdité. L'âge de l'enfant, les techniques choisies pour explorer son audition, les critères retenus pour attribuer à sa déficience auditive un niveau de sévérité (Gregg et coll., 2004), les éventuelles particularités socioéconomiques (Kubba et coll., 2004) ou culturelles (Smith et coll., 2005) du bassin de vie sont des éléments dont il faut tenir compte dans l'estimation de la prévalence.

2.2. Répartition de la prévalence des différents degrés de surdité

Les chiffres de prévalence rapportés dans la littérature concernant la surdité congénitale de perception sont variables d'une étude à l'autre ; les valeurs varient de 0,9/1 000 à 2,2/1 000. En France, la prévalence des déficiences auditives est comprise entre 0,49 et 0,8/1 000 ; ces taux de prévalence correspondent à des générations d'enfants s'échelonnant de 1972 à 1996 et à des enfants âgés de 7 à 16 ans.

Les surdités de transmission congénitale sont extrêmement rares. La cause la plus fréquente en est l'aplasie de l'oreille, qui concerne environ 1 enfant sur 30 000 et est associée dans 10 % des cas à une malformation faciale.

Les surdités de transmission acquises représentent la grande majorité des surdités de transmission {Collignon, 2002 #29}. L'otite séreuse est la cause de plus de la moitié des surdités de transmission chez l'enfant. Elle peut entraîner jusqu'à 40 dB de perte auditive. Les traumatismes sont également une cause de ce type de surdité. Un traumatisme direct ou indirect de l'oreille peut être à l'origine d'une surdité de transmission. En cas d'hémotympan, la surdité s'amende en quelques semaines. Les perforations tympaniques déterminent une hypoacousie variable ; elles se ferment le plus souvent spontanément en un à six mois. Sur une population occidentale, urbaine ou suburbaine, sans facteur de risque majeur (intubation nasotrachéale, fente vélaire...), la prévalence de la maladie est considérée comme étant de 0 % à la naissance, de 5 à 13 % à un an, de 11 à 20 % à trois ans, de 13 à 18 % à cinq ans, de 6 % à six-sept ans et de 2,5 % à huit ans {Triglia, 2004 #40}.

Concernant la prévalence des différents degrés de surdité, l'étude de Fortnum et coll. (2002) au Royaume-Uni est la plus complète. Parmi 17 160 enfants sourds de 3 à 18 ans (≥ 40 dB HL, moyenne sur 0,5, 1, 2, 4 kHz), les degrés de surdité étaient répartis comme suit : 53 % de surdité moyenne, 21 % de surdité sévère et 25 % de surdité profonde. En Australie, parmi une cohorte de 134 enfants appareillés entre 0 et 6 ans dans l'état de Victoria, la répartition des degrés de surdité était la suivante : 40 % de surdité légère, 31 % de surdité moyenne, 15 % de surdité sévère et 8 % de surdité profonde (Russ et coll., 2003). La mise en place du dépistage néonatal par oto-émissions acoustiques provoquées ou PEA automatisés doit permettre d'améliorer le dépistage précoce des surdités profondes. Néanmoins, certaines surdités d'origine génétique n'apparaissent que plus tard, et certains déficits auditifs apparaîtront à un âge ultérieur (post-méningite, otites séreuses, etc.) (1). Le dépistage doit donc être poursuivi bien au-delà de la période néonatale.

Les dépistages réalisés à l'école permettent de disposer de données concernant la prévalence des troubles de l'audition chez les enfants à partir de 3 ans. Ainsi les données collectées en

Gironde reposent sur un dépistage auditif utilisant la voix chuchotée (audiométrie vocale) et l'audiotesteur de Jouve Médioni (audiométrie tonale) (6). Le trouble de l'audition a été défini par un déficit supérieur ou égal à 30 db à une des 4 fréquences (500, 1 000, 2 000 et 4 000 Hz). Sur les 12 421 enfants de 3- 4 ans étudiés, 12 010 avaient des tests exploitables soit 96,7 % de la population. Parmi eux, 1 389 enfants avaient un déficit auditif (soit 11,6 %). Plus des trois quarts de ces déficits auditifs étaient dépistés le jour du bilan. Les données du suivi ne sont pas connues (Petit-Carrié S, 2001).

En l'absence de dépistage auditif néonatal, la surdité moyenne est mise en évidence tardivement car les réactions auditives semblent peu perturbées dans les premières années de vie. Un retard de langage est souvent le premier signe révélant la surdité moyenne. Plusieurs études témoignent d'un diagnostic tardif (autour de 4 ans), en l'absence de dépistage auditif systématique. Ainsi, Finckh-Kramer a observé un âge de diagnostic de 52 mois {Finckh-Kramer, 1998 #38}.

Les données épidémiologiques actuellement disponibles s'appuient dans la grande majorité des cas sur des études rétrospectives. Il n'existe actuellement aucune étude permettant de connaître la prévalence et le mode de prise en charge des enfants sourds dans notre pays. Un registre permettant de recenser l'ensemble des cas de surdité de l'enfant en France est nécessaire, la connaissance épidémiologique étant à la base des politiques de santé publique dans ce domaine. Puisque l'un des passages obligés de la prise en charge sanitaire et éducative de l'enfant sourd est la demande de prise en charge financière à 100 %, les caisses d'assurance maladie pourraient être impliquées dans la tenue de ce registre. Les audiogrammes fournis lors de la première demande et lors des renouvellements pourraient être colligés pour connaître le degré de la surdité et son évolutivité. Le mode de prise en charge éducative pourrait également être renseigné.

3. Justification du dépistage des troubles auditifs par les équipes de Protection Maternelle et Infantile (PMI)

3.1. Intérêt du dépistage

L'intérêt de classer un enfant déficient auditif dans une catégorie de surdité en fonction de sa perte audiométrique est unanimement accepté. Même les enfants atteints de déficience auditive « légère » peuvent rencontrer des difficultés dans le développement cognitif et l'accomplissement de leur scolarité (Olusanya, 2004), {Anaes, 1999 #28} et en tout cas dans l'apprentissage du langage au cours de la période critique des trois premières années (Gregg et coll., 2004 ; Golz et coll., 2005). Ces formes de surdité ne doivent donc pas être négligées chez l'enfant, d'autant plus qu'elles peuvent très bien constituer le point de départ d'une surdité progressive, risquant de compromettre de façon significative l'apprentissage scolaire au cours des années suivantes (Olusanya, 2004). L'une des explications aux difficultés de compréhension de ces enfants à déficience légère ou moyenne tient aux propriétés acoustiques des sons de la parole. Les consonnes sont en général d'une intensité plus faible et d'une tonalité plus aiguë que les voyelles (Smith et coll., 2005), de telle sorte qu'elles deviennent plus difficiles à reconnaître dans le bruit d'une classe (Olusanya, 2004).

3.2. Rôle du médecin généraliste dans le dépistage des troubles auditifs

Une enquête réalisée auprès de l'ensemble des médecins généralistes du Maine-et-Loire en 2005 a montré que les médecins généralistes recherchaient les facteurs de risque des troubles auditifs pour 70 % d'entre eux. Une grande majorité de médecins interrogeaient les familles sur leurs impressions (93 %) concernant l'audition de leur enfant. Deux cent soixante quinze des médecins interrogés (86 %) testaient systématiquement l'audition des nourrissons. La fréquence de l'examen clinique de l'audition dépendait des circonstances allant de 85 % lors des examens obligatoires (4e, 9e, 24e mois) à 23,1 % à la naissance en atteignant 64 % lors des examens mensuels et 78 % en cas de doutes émis par les parents. Les stimuli sonores sont les tests les plus fréquemment utilisés (jouets sonores calibrés, voix, claquement des mains, clés..). Ils étaient 79 % à estimer leur formation insuffisante et 85 % souhaitaient une formation complémentaire à type de formation continue (53 %) {Colineau-Meneau, 2008 #41}.

4. Dépistage néonatale de la surdité : que prévoit la loi ?

Une réflexion a été entamée en France, ces dernières années, sur la pertinence d'organiser un dépistage néonatal systématique dans les maternités, dans le but de permettre un diagnostic et une prise en charge précoces de la surdité congénitale bilatérale.

En 1999, l'Anaes {Anaes, 1999 #28} a conclu à l'issue d'une évaluation technologique que les oto-émissions acoustiques provoquées (OEAP) étaient un outil acceptable de dépistage de la surdité permanente néonatale, et qu'il faudrait réaliser des études de dépistage de la surdité à l'échelle d'un département, adaptées aux pratiques françaises et selon une méthodologie rigoureuse, avant d'envisager un dépistage de masse. Ce rapport a été suivi de la mise en place de 2 programmes hospitaliers de recherche clinique dans l'Indre-et-Loire et dans la Somme, ainsi que d'expériences locales de dépistage systématique en maternité. Le ministère de la Santé a désigné en 2003 un groupe de travail sur ce thème.

La loi n° 2004-806 du 9 août 2004 relative à la politique de santé publique a constitué une avancée importante : elle fixe, dans son rapport annexé, des objectifs en matière de dépistage de la surdité (objectif 67 sur les atteintes sensorielles de l'enfant). Ils préconisent notamment un dépistage systématique de la surdité congénitale en maternité (ou au plus tard avant l'âge de un an).

La loi n° 2005-102 du 11 février 2005 pour l'égalité des droits et des chances, la participation et la citoyenneté des personnes handicapées a, dans son article 2, pour la première fois, défini la notion de handicap (article L. 114 du code de l'action sociale et des familles) et l'a en particulier étendue aux handicaps sensoriels et cognitifs, incluant ainsi les troubles de la surdité. Les autorités sanitaires, médicales et éthiques se sont saisies à plusieurs reprises du problème du dépistage de la surdité chez le jeune enfant. Elles considèrent, de façon quasi-unanime, que le diagnostic est encore posé trop tardivement, 16 mois en moyenne, voire 36 mois pour une surdité moyenne. Elles formulent plusieurs propositions d'amélioration en matière de dépistage, de prise en charge et d'accompagnement.

Dans ce cadre, la Caisse nationale d'assurance maladie des travailleurs salariés (CNAMTS) a lancé depuis 2005 une expérimentation de faisabilité du dépistage néonatal de la surdité en maternité, avec pour objectif d'étudier la faisabilité et l'impact du dépistage en maternité, et de contribuer à déterminer la meilleure stratégie de dépistage de la surdité congénitale. Initialement prévu pour deux ans, ce programme, dont la mise en oeuvre a été confiée à l'Association française de dépistage et de prévention des handicaps de l'enfant (AFDPHE), a été reconduit depuis lors. Il a concerné six villes - Paris, Lyon, Marseille, Lille, Bordeaux, Toulouse – et 38 maternités (sur 642 maternités en France métropolitaine). Deux méthodes ont été utilisées : les Oto-émissions acoustiques automatisées (OEAA), peu onéreux, rapides d'utilisation (5 à 10 minutes) mais moins fiables (plus de « faux positifs » et de « faux négatifs ») et les Potentiels évoqués auditifs automatisés (PEAA), plus coûteux mais plus fiables. La très grande majorité de la communauté médicale recommande donc la seconde méthode qui représente certes un investissement financier au démarrage mais permet de crédibiliser la démarche et de désengorger les centres de dépistage. Les premières conclusions sont les suivantes : rapidité de la formation des personnels (maniement des appareils aisé), importance des aspects psychologiques de l'annonce, intérêt et vigilance des parents sensibilisés et convoqués à nouveau, importance de la prise en charge de la surdité dans sa globalité, avec l'ensemble des moyens de rééducation : orthophonistes, éducateurs, psychologues..., ce qui accroît la charge de travail de tous les acteurs. Sans augmentation des moyens consacrés à la prise en charge des enfants après le diagnostic, notamment ceux des professionnels exerçant en CAMSP, en Service d'Accompagnement Familial et d'Education Précoce (SAFEP) et en libéral, on peut se demander comment sera assurée la prise en charge précoce des nourrissons dépistés .

Au niveau local, plusieurs expérimentations ont été engagées pour améliorer le dépistage précoce des troubles de l'audition en maternité et en particulier en Haute-Normandie, Basse-Normandie, Champagne-Ardenne et Alsace. Bien qu'intéressantes, elles restent dépendantes de l'implication des acteurs locaux et inégalement réparties sur le territoire, creusant ainsi les inégalités de santé.

Au niveau national, les pouvoirs publics ont engagé depuis quelques années une action visant à harmoniser et à coordonner ces actions en matière de dépistage précoce des troubles de l'audition mais peinent encore à définir une stratégie nationale de dépistage de la surdité permanente néonatale. Une rubrique concernant ce dépistage est prévu dans le carnet de santé pour la période néonatale. Mais elle est diversement renseignée par les médecins, faute d'une véritable politique coordonnée dans ce domaine. Il en va de même des certificats de santé qui, malgré leur refonte récente, sont peu remplis, peu transmis aux services de protection maternelle et infantile (PMI) et peu exploités. Or, leur intérêt est double : s'assurer du suivi médical des enfants par les familles et collecter de façon anonyme, des données épidémiologiques à des fins statistiques.

Dans son avis de janvier 2008, le Comité consultatif national d'éthique (CCNE) considère que les pouvoirs publics ont à « prendre la mesure de la gravité du retard diagnostique actuel qui justifierait une campagne nationale de sensibilisation auprès des professionnels de la petite enfance, des parents et futurs parents ». Il souligne que « le défaut de prise en charge à une date appropriée de son déficit sensoriel constitue une perte de chances irréversible » pour

l'enfant sourd. L'Académie nationale de médecine (ANM) recommande, dans son avis de juillet 2008, de mettre en place un « *dépistage généralisé des déficits sensoriels à la naissance* », afin de remédier à la diversité des modalités de dépistage et de prise en charge des enfants suspects d'atteinte auditive. Elle souligne la nécessité de mettre en place des mesures d'accompagnement en direction des familles, des professionnels des secteurs sanitaire et médico-social.

Dans son rapport de décembre 2009 sur l'accompagnement des familles et le suivi de l'enfant sourd de 0 à 6 ans, la Haute autorité de santé (HAS) recommande de proposer un programme d'intervention précoce à tout enfant sourd et à sa famille, avant l'âge de 1 an, adapté à ses besoins particuliers et au projet éducatif choisi par les parents.

Dans la continuité de la loi « handicap » du 11 février 2005, le Gouvernement a présenté, en février 2010, un plan triennal 2010-2012 en faveur des personnes sourdes et malentendantes. Ce plan, comprend 52 mesures concrètes visant à améliorer la prévention, le dépistage et l'accompagnement lors de la découverte d'une déficience auditive, à mieux prendre en compte la déficience auditive à tous les âges de la vie (école, enseignement supérieur, emploi, personnes âgées devenues sourdes), à rendre notre société plus accessible aux personnes sourdes ou malentendantes (accès à l'information et à la culture, téléphonie, développement des métiers de l'accessibilité).

Le Président du Groupe UMP à l'Assemblée nationale, Jean-François Copé, a confié le 23 février 2010, une mission aux députés Jean-Pierre Dupont, Jean-François Chossy et Edwige Antier sur le dépistage précoce de la surdité. Au terme de ses travaux, la mission du Groupe UMP considère que la généralisation du dépistage des troubles de l'audition chez les nouveau-nés au niveau régional est aujourd'hui possible et souhaitable. Elle y pose pour condition la mise en place d'un dépistage en deux temps, en maternité puis éventuellement en centre spécialisé avant les trois mois de l'enfant, ainsi que des moyens nécessaires à la prise en charge et à l'accompagnement des enfants et des familles concernés en aval. Des mesures en termes d'information et de formation devront accompagner le dispositif. Voici 2 propositions extraites de ce rapport :

- Proposition n° 10 : mettre en place pour les professionnels de l'enfance une formation sur le repérage des troubles de l'audition et les signes d'alerte (psychiques, comportementaux, etc.) et en particulier les pédiatres, les personnels de crèches, les personnels de PMI, les orthophonistes, les psychométriciens, les enseignants et personnels de l'éducation nationale en contact avec les jeunes enfants, etc.
- Proposition n° 12 : étudier l'opportunité de mettre en place un dépistage systématique des troubles de la vision au niveau national.

L'arrêté du 23 avril 2012 relatif à l'organisation du dépistage de la surdité permanente néonatale pose le principe d'un « examen de repérage des troubles de l'audition, proposé systématiquement, avant la sortie de l'enfant de l'établissement de santé dans lequel a eu lieu l'accouchement ou dans lequel l'enfant a été transféré ». S'il n'a pu être réalisé dans la période néonatale, cet examen est proposé avant les 3 mois de l'enfant, afin de permettre, le cas échéant, une prise en charge précoce. Ce dépistage ne donne pas lieu à une participation de l'assuré. Il vous est demandé de mettre en oeuvre cette mesure sur la base du cahier des charges national prévu par l'arrêté du 23 avril 2012, actuellement en cours d'élaboration.

Lors d'une rencontre le 5 juin 2013 de plusieurs institutions avec Marie Arlette Carlotti, Ministre chargée des Personnes Handicapées, Mme la Ministre a indiqué la suspension de la mise en application de cet arrêté tout en informant de la mise en place d'un dispositif d'information national, mesure reprise du plan Handicap Auditif 2010-2012. La question du dépistage néonatal ou précoce soulève un grand nombre de problèmes et mérite d'être cadrée par quelques principes.

La circulaire n°SG/2013/195 du 14 mai 2013 relative aux modalités de mise en œuvre du fonds d'intervention régional en 2013 précise les orientations nationales pour 2013. Dans ces orientations figure l'amélioration de la qualité et de la coordination des soins dont un des axes concerne la coordination du dépistage néonatal de la surdité.

En région Paca, dans le chapitre sur la périnatalité du plan stratégique régional de santé de l'ARS, il est noté « Encourager le dépistage de la surdité et la vaccination par le BCG pour les nouveaux nés issus de groupes à risque lors de l'examen de sortie de la maternité ou de l'examen du huitième jour ». Ce dépistage n'est donc pas encore systématique dans notre région.

Aujourd'hui, seuls 30 % des enfants bénéficient d'un dépistage des troubles de l'audition en Maternité {Dupont, 2010 #30}. Les troubles de l'audition ne sont diagnostiqués qu'après le premier anniversaire, autour des dix-huit mois de l'enfant. Pourtant, la communauté médicale souligne que plus elle est détectée tôt, plus elle peut être efficacement accompagnée.

5. Recommandations actuelles sur le dépistage visuel des enfants en âge préscolaire

En attendant que le dépistage néonatal systématique des surdités ait porté ses fruits, il faut continuer et étendre au maximum notre dépistage secondaire pour que les surdités moyennes congénitales et toutes les surdités d'apparition secondaire soient diagnostiquées avant que n'apparaissent les complications à type de retard de langage ou de troubles, même minimes, des acquisitions ou du comportement.

5.1. Recommandations françaises

En France, un cadre législatif à travers la circulaire DGS 78/PME 2 du 24 janvier 1977 codifie les étapes du dépistage de l'audition chez l'enfant :

- Dépistage lors du deuxième certificat de santé : lors du certificat du 9e mois, un examen minutieux et surtout un interrogatoire attentif des parents doivent permettre de déceler des « signes d'appel » que l'utilisation des jouets sonores étalonnés pourra confirmer ;
- Dépistage lors du troisième certificat de santé : à l'âge de 2 ans, le dépistage systématique des surdités, non plus seulement congénitales mais éventuellement acquises, requiert la même attention portée aux signes d'appel et particulièrement aux troubles du comportement ; l'épreuve de la voix chuchotée est valable à cet âge ;
- Dépistage à l'école maternelle : entre 3 et 6 ans, au moment des bilans de santé effectués par le médecin de PMI ou le médecin de santé scolaire, l'audiomètre à

balayage de fréquences permet une appréciation suffisante pour la perte auditive au-delà de 25 décibels.

a. *Recommandations de la HAS 2005*

Le dépistage des troubles de l'audition chez l'enfant de 28 jours à 6 ans s'inscrit dans la continuité du dépistage néonatal de ces troubles. Le groupe de travail souligne l'importance de ce dépistage des troubles de l'audition en période postnatale :

- Avant l'âge de 6 mois, l'objectif est de repérer l'existence d'une surdité profonde et sévère ;
- Vers l'âge de 2 ans, s'ajoute le dépistage des enfants présentant un retentissement auditif dans un contexte d'otite séro-muqueuse ;
- A partir de 4 ans, le dépistage vise aussi l'identification des surdités unilatérales. Le dépistage consiste alors à évaluer le langage, à avoir un entretien avec les parents (votre enfant vous fait-il répéter ? votre enfant parle-t-il fort ? votre enfant monte-t-il anormalement le son de la télévision ?) et à réaliser des tests de dépistage des déficits auditifs uni et bilatéraux : audiométrie vocale à la voix (chuchotée et normale) ; audiométrie tonale au casque (PMI ou médecine scolaire essentiellement).

b. *Recommandations de l'INSERM, 2006*

L'âge auquel on estime la prévalence de la surdité de l'enfant exerce ses effets par deux mécanismes indépendants. Tout d'abord, il conditionne le choix des techniques à utiliser pour déterminer l'existence, l'ampleur et la nature – perceptive ou transmissionnelle – d'une déficience auditive. Il est largement démontré qu'à la naissance, les techniques objectives sont seules capables de dépister une surdité avec fiabilité, les méthodes fondées sur l'observation du comportement de l'enfant n'étant pas assez sensibles et spécifiques (Elden et Potsic, 2002 ; Kenna, 2003 ; Oostenbrink et Verhaagen-Warnaar, 2003). Il faut attendre l'âge de 2 ans et demi - 3 ans pour que le « *gold standard* » de l'audiologie pédiatrique, c'est-à-dire l'évaluation comportementale des seuils auditifs par écoute active, devienne applicable à grande échelle (Delaroche et coll., 2004). La majorité des enfants ont en effet acquis à cet âge une capacité attentionnelle suffisante, mis à part ceux atteints d'un trouble sévère du développement. D'un point de vue développemental, l'âge de 2 ans et demi - 3 ans apparaît donc crucial si l'on désire valider la fiabilité épidémiologique des mesures néonatales de l'audition. Un deuxième argument incite à patienter jusqu'à l'âge de 3 ou 4 ans pour se faire une idée plus exacte de la prévalence réelle de la déficience auditive de l'enfant. Des surdités de perception, acquises sous l'effet de facteurs extrinsèques (par exemple ototoxicité de certains médicaments, infection à cytomégalovirus) ou d'origine génétique, peuvent très bien se manifester plus ou moins progressivement au cours des premiers mois ou années de la vie (Smith et coll., 2005). On peut retenir qu'une estimation de la prévalence de la surdité de l'enfant devrait toujours préciser l'âge auquel elle a été obtenue. Pour limiter le retentissement de la surdité sur le développement, l'âge du diagnostic devrait être beaucoup plus précoce : avant six mois et au mieux dès la période néonatale (d'où l'intérêt d'un dépistage systématique) pour les surdités profondes et sévères ; vers l'âge de un an pour les surdités moyennes, afin d'éviter les retards de parole et de langage ; enfin, dès la petite section de maternelle pour les surdités légères {Collignon, 2002 #29}.

c. *Recommandations de la Société Française de Pédiatrie, 2009*

Au dépistage des surdités bilatérales quel que soit leur niveau, s'ajoute le dépistage des otites séreuses. A partir de 4 ans, le dépistage vise les surdités unilatérales. Voici les tests recommandés pour un dépistage de première intention en dehors de la période néonatale : 1. Sources sonores calibrées en fréquence et en intensité, 2. Test à la voix : voix chuchotée, voix normale sans et avec lecture labiale, on utilise la désignation d'images ou la répétition des mots, 3. Audiométrie tonale : pour une approche du seuil d'audition, mais cela suppose la coopération et la compréhension de l'enfant, 4. Tympanométrie : si l'on veut objectiver une atteinte telle que l'obstruction tubaire ou l'otite séreuse.

5.2. **Recommandations étrangères**

L'*American Academy of Pediatrics* (AAP) (1) recommande, en plus du dépistage néonatal systématique, un dépistage périodique des déficits auditifs chez tous les enfants fait par le pédiatre. En effet, si des questionnaires ou des « *check-lists* » sont utiles dans l'identification des enfants à risque de déficit auditif, le taux d'enfants présentant des déficits auditifs et identifiés par de tels questionnaires est estimé à seulement 50 %. Les technologies utilisées doivent être adaptées à l'âge de l'enfant. A parti de 4 ans, il est recommandé de faire une Audiométrie conventionnelle d'une durée de 30 mn. Le *National Screening Committee* (NSC) au Royaume-Uni, en mars 2004, recommande un dépistage auditif systématique à l'entrée à l'école (http://www.nsc.nhs.uk/ch_screen/child_main.htm). Les auteurs considèrent que bien que la plupart des déficits auditifs doivent être identifiés avant l'entrée à l'école, quelques cas n'ont pas été dépistés, justifiant le maintien de ce dépistage. Le test de dépistage habituellement utilisé est une audiométrie tonale avec 3 ou 4 fréquences testées. Il n'existe pas de consensus sur le protocole exact de dépistage et la conduite à tenir en cas de test positif. L'utilisation de l'impédancemétrie n'est pas recommandée en primo-dépistage. En Australie, le *National Health and Medical Research Council* (NHMRC) (7) recommande le dépistage néonatal des surdités. Concernant, les dépistages à l'entrée à l'école, le niveau de preuve est jugé insuffisant pour se prononcer pour ou contre. Dans leurs recommandations, les auteurs se positionnent contre le dépistage des otites séro-muqueuses.

6. **La mesure de l'audition**

Il existe deux catégories de tests pour diagnostiquer une surdité : les tests d'audiométrie subjective, qui demandent la participation active de la personne testée, et les tests d'audiométrie objective, qui mesurent directement les réponses de l'organisme à des stimuli sonores.

6.1. **L'examen des oreilles**

Otoscopie

L'otoscope se tient à la main. L'énergie est fournie par des piles ou une batterie rechargeable incluses dans le manche. A titre indicatif, un otoscope à lumière traditionnelle vaut environ 65 euros. Il faut éviter les otoscopes dont la partie centrale est occupée par l'ampoule, qui occulte une bonne partie de la vue de l'organe examiné, et préférer les otoscopes dont la lampe est

incluse dans le manche, la lumière étant transmise à l'extrémité de l'otoscope par des fibres de verre. Il existe des otoscopes à lumière halogène, plus onéreux que les autres, mais dont la lumière est plus puissante. Les otoscopes les moins chers ont un boîtier en plastique assez fragile. Les otoscopes qui ont un boîtier métallique sont plus résistants, mais plus onéreux. La tête de l'otoscope est complétée par une loupe qui peut être fixe ou mobile {Collignon, 2002 #29}.

6.2. Les tests d'audiométrie subjective

Audiométrie vocale

Il est possible de tester l'audition d'un enfant par une émission vocale de très faible intensité sans vibration laryngée, uniquement par participation des structures buccales, et à condition de cacher les mouvements des lèvres. Chez l'enfant plus grand (à partir de 2 ans) il devient possible de lui demander de désigner des objets ou des images correspondant aux mots (acoumétrie verbale de désignation) ou de répéter les mots ou phrases prononcés. Il est important que l'examineur ait appris à connaître l'intensité de sa voix chuchotée à l'aide d'un sonomètre. Une revue de la littérature publiée dans le BMJ sur des tests d'audiométrie vocale a montré que ces tests étaient des tests simples et précis pour le dépistage des difficultés auditives même si la sensibilité n'était pas très élevée chez les enfants {Pirozzo, 2003 #39}.

L'Audio 4, listes Lafon ou de Borel-Maisonny

En France, il existe une échelle validée de mots et d'images pour enfants de quatre ans : Audio 4 {Abou Haidar, 2005 #27}. Le matériel est un ensemble mots/images comprenant dix feuilles plastifiées, facile à ranger (format A4), léger, facile à transporter, et peu onéreux. La compétence du testeur est rapidement acquise. Il lui suffit de s'intéresser au problème, de passer dans un service d'ORL pour étalonner sa voix chuchotée et contrôler ses qualités articulatoires. Audio 4 est un bon test de dépistage de la surdité (sensibilité (Se) : 0,81, spécificité (Sp) : 0,96, valeur prédictive positive (VPP) : 0,91, valeur prédictive négative (VPN) : 0,93), il permet de prévoir la courbe tonale, il est rapide (cinq à huit minutes selon la compliance de l'enfant) et attractif pour l'enfant. D'autres listes ont été créées par le Collège National d'Audioprothèse (<http://www.college-nat-audio.fr/accueil.html>).

Audiométrie tonale

À partir de 5 ans, il est possible d'utiliser des méthodes d'audiométrie comparables à celles de l'adulte à l'aide d'audio-vérificateur (audiomètre simplifié). L'audiogramme tonal consiste à étudier les seuils de perception de différentes fréquences à l'aide d'un casque dont chaque écouteur interroge successivement chaque oreille. L'enfant signale l'apparition du stimulus. L'intensité minimale perçue pour chaque fréquence détermine le seuil de perception pour cette fréquence. Un enfant de 4 à 5 ans signale le moment où il entend le son, en levant la main par exemple.

En pratique, on peut être équipé d'un matériel sophistiqué d'audiométrie pédiatrique, tels le train-show, ou le ciné-show, qui sont des solutions idéales mais qui représentent un investissement financier important. Il est possible de s'organiser plus simplement, avec quelques éléments astucieusement bricolés {Loundon, 2007 #37}. On peut par exemple

utiliser un bouton ou interrupteur factice si possible coloré sur lequel l'enfant appuiera après avoir entendu un son et qui « allumera » une niche (en fait commandé par l'opérateur). La niche est constituée d'une boîte fermée par une vitre teintée, qui peut s'éclairer de l'intérieur à la demande et dans laquelle on a placé des jouets ou une saynète de personnages. Cette niche doit être située à hauteur de visage de l'enfant sur le côté {Loundon, 2007 #37}. En santé scolaire, les conditions optimales de réalisation pour ces tests (salle calme, isolée de tous bruits extérieurs) varient selon les sites. Des écarts importants de prévalence peuvent ainsi être observés au sein d'un même département (Petit-Carrié S, 2001).

Audiométrie ludique conditionnée type peep show

À partir de l'âge de 3 ans, il est possible de réaliser des courbes audiométriques pour chaque oreille. L'enfant est conditionné à appuyer sur une touche à la perception du signal, obtenant par sa participation active l'apparition d'une récompense (mise en route d'un train électrique, d'un magnétoscope, etc.). Pour chacune des fréquences étudiées, le stimulus est présenté à des intensités diverses. Le seuil est déterminé par la plus petite intensité permettant d'obtenir une réponse de l'enfant.

Audiométrie ludique conditionnée basée sur le réflexe d'orientation

L'audiogramme tonal consiste à étudier les seuils de perception de différentes fréquences. L'enfant très jeune ne peut être conditionné à appuyer sur une touche à la perception d'un message sonore. Le conditionnement est possible en se basant sur le réflexe inné d'orientation-investigation. Le dispositif d'examen comprend, outre la source sonore (haut-parleur), une niche contenant un objet ludique (poupée, peluche) ou toute autre récompense visuelle pouvant s'illuminer à la demande. L'opérateur commence par émettre un signal acoustique (son pur de fréquence grave et d'intensité assez forte) en illuminant le dispositif : l'enfant tourne la tête car il a vu la lumière en même temps qu'il a perçu le son. Après 2 ou 3 opérations de ce type, le bébé conditionné tournera la tête dès la perception du signal acoustique, avant l'éclairage. Ensuite, les stimulations auditives sont effectuées à des intensités de plus en plus faibles et en variant les fréquences. La source lumineuse n'est éclairée qu'après rotation de la tête de l'enfant. L'intensité au-dessous de laquelle l'enfant ne tourne plus la tête pour chaque fréquence permet de déterminer le seuil et de tracer une courbe en champ libre (témoigne donc de la valeur de la meilleure oreille).

6.3. Les tests d'audiométrie objective

Ils ne nécessitent pas la participation du sujet testé, ce qui est particulièrement intéressant chez les enfants très jeunes, les enfants avec un retard de développement ou un polyhandicap... Chaque test apporte des renseignements différents, mais complémentaires.

Impédancemétrie

Elle étudie la résistance du tympan et de la chaîne des osselets (la courbe obtenue est le tympanogramme). Elle permet en quelques secondes de savoir si l'oreille moyenne fonctionne normalement ou non (en cas de rhume, d'otite séreuse...). Bien que ne faisant pas partie des outils de dépistage des troubles auditifs, la tympanométrie est présentée en tant que test de dépistage des otites séro-muqueuses. Une étude (11) a évalué la validité de la tympanométrie

en utilisant comme référence l'examen otoscopique. Au total, 339 oreilles de 171 enfants ont été étudiées ; 37 de ces oreilles montraient une anomalie otoscopique (11 %). La sensibilité et la spécificité de la tympanométrie sont estimées respectivement à 65 % et 80 %. La principale limite du dépistage des otites séro-muqueuse est le caractère fluctuant de cette pathologie. Si l'on réalise un dépistage, celui-ci doit être répété à plusieurs reprises pour un même enfant (7). Ainsi dans l'étude de Yockel (12) sur les 57 anomalies observées à la tympanométrie lors d'une première étape, seuls 23 enfants (40,3 %) présentaient une anomalie à un deuxième examen réalisé 2 à 3 semaines après le premier test. Les recommandations en matière de prise en charge mentionnent une durée minimale de 2 mois de symptomatologie fonctionnelle et/ou anatomique (otoscopique) et/ou des données du bilan complémentaire pour pouvoir envisager la mise en place d'aérateurs transtympaniques (13). Un autre travail (12) a comparé le dépistage par audiométrie et par audiométrie associée à la tympanométrie chez des enfants d'âge scolaire. Un échec est enregistré chez 29 enfants sur 141 (21 %). Pour 21 de ces enfants, seule la tympanométrie était anormale. Compte tenu du nombre important d'enfants échappant à un dépistage audiométrique isolé, les auteurs recommandent de l'associer à une tympanométrie.

Les otoémissions acoustiques (OEA)

Les otoémissions provoquées sont des vibrations acoustiques émises par la cochlée en réponse à un stimulus auditif. Le matériel nécessaire pour la recherche d'OEP est onéreux, de 4500 à 5000 euros pour les appareils les plus simples servant au dépistage. Au coût de cet équipement, il faut ajouter les consommables (embouts et sondes). Ce principe est utilisé pour le dépistage de la surdité chez les nouveaux nés. Les otoémissions peuvent être faussement absentes s'il y a du bruit pendant l'enregistrement (pleurs, succion, agitation, conversations, alarmes, pas...), en cas de surdité de transmission, en particulier du fait du liquide retrotympanique, d'un conduit étroit, d'un bouchon de cérumen, d'une otite séromuqueuse ; un examen otoscopique doit alors être réalisé pour voir les tympans et nettoyer les conduits {Lina-Granade, 2000 #35}. Chez le nourrisson de plus de six mois, l'épreuve peut être rendue difficile ou impraticable du fait de l'agitation ou des pleurs de celui-ci {Loundon, 2007 #37}.

Les potentiels évoqués auditifs (PEA)

Les potentiels évoqués auditifs (PEA) classiques représentent la réponse du nerf cochléaire, du tronc cérébral et du mésencéphale à des clics ou à des bouffées tonales (*tone bursts*) présentés à l'oreille externe. L'enregistrement, au moyen d'électrodes collées sur la tête, dure environ 15 minutes par oreille. Il nécessite que l'enfant soit très calme : au cours du sommeil naturel jusqu'à 18 mois ; au-delà, une sédation, voire une anesthésie générale peuvent être nécessaires si une surdité profonde est suspectée. Le recueil des potentiels évoqués auditifs dans de mauvaises conditions est une cause majeure d'erreurs (faux négatifs et faux positifs) {Lina-Granade, 2000 #35}.

6.4. Comparaisons des tests

Une étude a été réalisée auprès d'un échantillon de 300 enfants américains âgés de 7 à 9 ans pour comparer trois mesures de l'audition : l'audiométrie tonale, les otoémissions acoustiques et la tympanométrie {Krueger, 2002 #31}. Au total, 11 % des enfants avaient un

résultat anormal à l'une au moins des trois mesures. Le taux de faux positifs étaient respectivement de 1,2 % pour l'audiométrie tonale, 4,2 % pour les OEA et 6,4 % pour la tympanométrie. Les auteurs recommandent d'utiliser des tests d'audiométrie tonale comme tests de dépistage des troubles auditifs avec un OEA pour ceux qui ont un résultat anormal. Un examen des oreilles a été réalisé auprès de 580 enfants tirés au sort dans 4 écoles à l'aide de l'audiométrie tonale (4 fréquences) et du test OEA. Les enfants qui avaient échoué à l'un des tests étaient orientés chez un spécialiste pour obtenir un audiogramme (gold standard). La sensibilité et la spécificité de l'audiogramme tonale étaient respectivement de 87 % et 80 % comparativement à 65 % et 91 % pour l'OEA {Sabo, 2000 #32}.

6.5. Conclusions

Quel que soit l'âge de l'enfant, l'audiométrie subjective reste l'approche première indispensable à tout examen audiométrique. Elle renseigne l'ensemble du champ auditif, ce que l'audiométrie objective ne fait pas et permet de récolter bon nombre d'informations sur le niveau global de l'enfant et son environnement socio-affectif {Loundon, 2007 #37}.

7. Importance de l'annonce du diagnostic aux parents

L'annonce du diagnostic est le plus souvent une épreuve très difficile pour les parents, qui sont majoritairement entendants et qui n'ont jamais dû faire face au problème de la surdité. La plupart sont privés de tout repère qui leur permettrait de s'approprier et de pondérer les informations reçues. Au vu de l'état de l'information de la population sur la surdité, la première peur des parents est que leur enfant ne puisse pas communiquer avec eux et avec le monde. Il faut aussi savoir évoquer les perspectives de prise en charge et de traitement et mettre en place un accompagnement parental si nécessaire. L'Inpes a créé en 2005 un guide pratique à l'usage des parents lors de la découverte de la surdité de leur enfant pour comprendre le dépistage, identifier les acteurs de la prise en charge... {Inpes, 2006 #36}. Le plan triennal 2010-2012 en faveur des personnes sourdes et malentendantes gouvernement présenté en février 2010 prévoit de mettre à jour et diffuser ce guide.