Dépistage néonatal de la surdité congénitale: notre expérience

M. Barbieri¹, A. Barbieri¹, D. Vicheva²,
P. Petleshkova-Angelova³, Пл. Недев⁴, М. Milkov⁵

¹CHU ORL Hôpital San Martino, Gênes, Italie

²ORL Hôpital, Medical University, Plovdiv, Bulgarie

³Neonatal Hôpital, Pazardzhik, Bulgarie

⁴Medical University – Varna, Bulgarie

⁵ORL Clinic "St. Petka" – Varna, Bulgarie

Résumé:

But de L'étude: Etudier faisabilité et fiabilité du dépistage de la surdité à l'aide des Oto-Emissions Acoustiques Provoqués (OEAP), des Potentiels Evoqués Auditifs (PEA), des produits de distorsion acoustiques (PDA) et des réponses auditives stationnaires (SSR) sur une population d'enfants non sélectionnée de la Ligurie.

Matériels et Methodes: Entre septembre 2000 et Janvier 2002, nous avons dépisté tous les nouveaux nés du CHU de l'Hôpital San Martino et de l'Unité des Soins Intensifs (USI) de l'Hôpital Gaslini de Gênes: 1021 nourrissons ont été évalués; pendant la première période de dépistage, nous avons procédé à la recherche des OEAP avec appareil portatif Echoscreeen Madsen; si un résultat négatif était enregistré deux fois consecutives, une deuxième étape de dépistage était prévue après trois mois avec enregistrement des OEAP et des PDA avec le système ILO 96 Otodynamics plus la recherche des PEA et des SSR (Mk 72- A.B.R. natus-ALGO2e + système AUDIX).

Resultats: Une surdité a été confirmée dans 11 patients (5 unilatéraux et 6 bilatéraux). L'incidence de la surdité congénitale était 0,84% (7 patients) chez les enfants présumés sains (831) et 2,10% (4 patients) chez les enfants admis en USI (190).

Conclusions: Un retard de diagnostic de surdité fait perdre une importante occasion de réhabilitation précoce de l'audition et du langage. En Italie, comme en Europe, il n'existe pas de programme universel de dépistage de la surdité congénitale que nous croyons désormais assez aisément effectuable avec bonne sensibilité et spécificité. Une evaluation attentif des coûts et bénéfices mérite une prise en charge responsable des systèmes sanitaires européens.

Introduction

Le système auditif permet aux apports auditifs environnementaux signifiants, d'aboutir à la constitution d'un langage structuré. La surdité, définit par une élévation du seuil de perception des sons quel qu'en soit le degré, si présente, endommage ce proces d'apprentissage de l'enfant; son dépistage doit être precoc pour la quantifier et surtout permettre une réhabilitation auditive la plus rapide possible^{1, 2}.

La présente étude rapporte les résultats de 17 mois de dépistage systématique des déficits auditifs chez 1021 nourrissons non sélectionnés dans l'ensemble de notre région, la Ligurie³. Cette étude a pour but d'évaluer la faisabilité et la fiabilité du dépistage de la surdité du nouveau-né avec un appareil d'OEAP portatif, en première ligne, supporté en deuxième ligne par appareil de OEAP fixe (OEAP/PDA) plus appareil pour la recherche des PEAs + SSR (Audix).

Nôtre programme de dépistage est toujours prospectif; cependant un étude intermediaire de résultats nous a semblé nécessaire compte tenue qu'il n'existe pas encore en Europe, et en Italie non plus, une directive définitive du protocole de dépistage de masse de la sourdité néonatale et dans la plus part des cas seuls les enfants porteurs de facteurs de risque (voir **Tablaeu I**) de surdité congénitale bénéficient actuellement des techniques objectives de dépistage.

Tableau I: Facteurs de risque de surdité chez les nouveau nés
(Joint Committee on Infant Hearing 1994)

1	<i>Poids de naissance < 1500-2000 grammes</i>
2	<i>Apgar < 3 à 5 minutes</i>
3	<i>Ventilation ou besoin d'oxygène pendant plus de 10 jours pendant le période néonatale</i>
4	<i>Antécédents familiaux de hypoacousie</i>
5	<i>Malformations fœtales où Syndrome touchants la tête ou le cou</i>
6	<i>Troubles neurologiques d'origine centrale</i>
7	<i>Hyperbilirubineémie nécessitant une exanguino-transfusion</i>
8	<i>Méningite bactérienne</i>
9	<i>Traitement néonatal par drogues ototoxiques</i>
10	<i>Infection fœtale (rubéole, toxoplasmose, herpès, cytomegalovirus, syphilis)</i>

Tablaeu I

Materiel et Methodes

Cette étude a concerné les enfants présents à la maternité du Centre Hospitalier Universitaire de l'Hôpital San Martino et dans l'Unité de Soins Intensifs de l'Hôpital des Enfants Gaslini de Gènes pendant la période du septembre 2000 à janvier 2002.

Le protocole de dépistage est résumé dans la **Figure n° 1**.

Figure n° 1: Protocole de dépistage en Flow-chart

Au total 1021 enfants (2042 oreilles) ont été testées, seulement 929 (90,98%) ont participé à la première étape (voir **Tableau 2** et **Figure 2**).

1. L'appareil d'OEAP portatif utilisé pour notre étude était le Echoscreen provenant de la société Madsen. Le test était effectué par les sages-femmes des unités de la maternité et du service de néonatalogie. Les enregistrements ont eu lieu le matin, dans une pièce calme, lors du sommeil naturel de l'enfant et après vérification de la normalité de l'examen otoscopique.
2. L'appareil pour les OEAP sur les enfants négatifs au premier test était le ILO 96 Otodynamic distribué par Amplifon S.p.a Milan (**Figure 3**) le test étant effectué par un interne en ORL dans le Service d'Otorhinolaryngologie et Audiologie de l'Hôpital San Martino de Gènes lors du sommeil naturel de l'enfant dans les bras de la mère en cabine insonorisée. Les OEAP ont été acquis en utilisant un protocole standard dont les paramètres ont été décrits par Kemp en 1990 et considéré comme présents pour une reproductibilité supérieure ou égale à 60%.
3. Pour les PDA une évaluation des bandes fréquentielles entre 1000 et 6000Hz a été effectuée.
4. L'appareil pour la recherche des PEAs était le Mk 72 - A.B.R. Natus. Aucune anesthésie était pratiquée aux enfants.

L'appareil pour la recherche du seuil audiométrique par voie objective par la recherche des SSR était l'Audix. Nous avons suivi le protocole méthodologique de O.G.Lins¹ en analysant les deux oreilles au même moment. Le système nous donnait l'enregistrement automatique des PEA et des SSR généré par des tones

Tableau II: % d'enfants potentiellement atteints effectivement de surdité congénitale à la date de cette présentation de données (TOT=11 sur 1021-1.077% soit 0.84% (7 sur 831 chez les nouveaux-nés présumés sains (CHU) et 2.10% (4 sur 190) chez les enfants admis en unité de soins intensifs(USI) (☼enfant fail aux OAE + enfants avec facteurs de risque)			
N° enfants	CHU (n°/%)	USI (n°/%)	Total (n°/%)
Total enfants testés	831 (81.39)	190 (18.6)	1021 (100%)
OEAP portatif	831 (81.39)	98 (9.59)	929 (90.98)
Pass	658 (79.18)	36 (36.73)	694 ( )
Fail tot	173 (20.81%)	62 (63.26)	235 (33.86)
uni	121 (14.56)	12 (12.24)	
bil	52 (6.25)	50 (51.02)	
Retested OEAP ilo98	215 (25.87)☼	190 (100)	405 (39.66)
Pass	208 (96.7)	186(97.8)	394
Fail tot	7 (0.84)	4 (2.10)	11 (1,077)
Uni	4 (1.86)	1 (0.52)	5 (0.48)
bil	3 (1.39)	3 (1.57)	6 (0.58)
PEA	215	190	405
OK	208	186	394
Prise en charge	7 (0.84)	4(2.10)	11

Figure 2: Age des enfants lors de la réalisation du premier test OEAP.

de amplitude modulé entre 75 et 110Hz et fréquence multiple entre 500-1000-2000-4000Hz en obtenant (software de conversion en analogique - fréquence 21.700Hz par canal - ampleur de résolution de 12 bits) des courbes audiométriques. Les signaux été soumis à filtre pas-bas de 10.000 Hz et pas-haut de 300Hz pour éliminer les anomalies électriques. Selon les auteurs que l'ont expérimenté jusqu'ici, la technique des SSRs est fiable pour l'évaluation du

seuil auditif objectif et peut donc être indiqué pour les dépistages audiolgiques de la surdité avec un taux d'insucces au 1ere test de 10% (PEA =12%)^{2,3}. Avant chaque test auditif des explication orales étaient délivrées aux mères sur les raisons de ce test auditif précoce et le but de l'étude, une autorisation était demandés aux parents et un support psychologique était prévue pour les familles des nouveau nés necessitant un retest après trois mois.

1

2

Figure 3: 1) ILO 96 Otdynamic distribué par Amplifon S.p.a. Milan
2) Visualisation sur PC Pentium III

L'autorisation d'effectuer un test auditif à l'enfant n'as jamais été refusée donc au total 2042 oreilles ont été testés.

Resultats

Pour éviter de mauvaises interprétations, particulièrement dans le dépistage infantile, nous prenons en compte des mesures combinées des OEAP et des PDA, des PEAs et des SSR.

Pour une précise idée des résultats préliminaire de notre protocole de dépistage voire Tableau 2: une surdité a été confirmée dans 11 patients (5 unilatéraux et 6 bilatéraux). L'incidence de la surdité congénitale étant donc de 0,84% (7 patients) chez les enfants présumés sains(831) et 2,10% (4 patients) chez les enfants admis en unité de soins intensifs néonataux (190). Une prise en charge audiolologique et psicologique aiant été mise en place, l'evidence finale du grade de surdité nécessite d'un rapport supplémentaire que nous sommes en train de déterminer.

La rélisation du test d'OEAP était inferieur ou égale à 2 minutes pour les deux oreilles dans 86% des cas testés dans les premiers jour après la naissance (929 soit 90,98%). Une évaluation par sexe n'as pas été prise en compte dans cet etude.

Discussion

L'audition a un rôle fondamentale dans le développement de l'enfant ; par ailleurs, la surdité de l'enfant, de origine très variées, représente le déficit sensoriel le plus frèquent : le risque d'un nouveau né sain à terme d'être atteint d'une surdité profonde ou sévère

est de 1/2500 environ. Ce chiffre est de 1/1000 pour les enfants prématures ou hypotrophes à terme et de l'ordre de 1/100 à 1/200 pour les nouveau nés admis dans un service de réanimation néonatale⁴; ses consequences seront drammatiques si elle n'est pas dépistée précocement mais en Italie comme en Europe, il n'y a pas encore un programme de dépistage nationale.

Le moment pour réaliser les premier test OEA est souvent en rapport avec le jour de sortie de l'enfant de la maternité et il faut rappeler que s'elles sont réalisées trop rapidement on observra beaucoup de faux positif car leur présence est superieure a 90% seulement après 4 jours^{7,8}. La plus part de nouveau protocoles de dépistage concordent sur 24 heures comme le minimum necessaire. Dans notre serie il y avais dans la première ligne du dépistage 174 soit 20,81% d'enfants pour lesquels dans un où les deux oreilles les OEA n'ont pas été retrouvé. Elles sont presentent lorque le suil auditif de l'enfant est compris entre 0 et 30 dB mais l'absence d'oto-émissions acoustiques répond à plusieurs causes :

- ✓ Obstacle dans le canal auditif externe (verniss, cérumen, anomalie anatomique)
- ✓ Epanchement dans la caisse du tympan
- ✓ Bruit de fond trop important
- ✓ Surdité moyenne, sévère ou profonde.

Dans les trois premiers cas il s'agit de faux positifs: dans notre étude ce taux était de 16,77% chez les enfants présumé sains et 0% dans les enfants à risque analysé à trois mois en ligne avec le taux attendu à 24h selon les donnees de la litterature (20%)^{5,6}.

Les OEAP peuvent aussi être à l'origine de faux negatifs car ce test ne permet pas l'exploration des

pathologies auditives centrales ni de surdités héréditaires d'apparition secondaire mais ces faux négatifs sont selon «the European Consensus» négligeables. Les résultats des OEAP sont résumés dans la **Figure 2**.

L'absence d'OEAP lors d'un examen impose la réalisation d'un second test avant de proposer une recherche des potentiels évoqués auditifs. Si celui-ci est négatif la prescription de PEA s'impose dans les semaines qui suivent; classiquement l'enregistrement des PEA est plus long que celui des OEA, la sensibilité et spécificité sont entre 90 et 100% et selon certains auteurs le faible taux de faux positif pourrait compenser le temps plus long de réalisation et le coût initial plus élevé. Nous croyons à leur utilisation en deuxième ligne mais il faut préciser qu'ils sont une des armes dans les mains de l'ORL mais qu'ils s'intègrent dans une chaîne d'examen, en complément des OEAP, et d'un interrogatoire attentif et surtout que leur intérêt reste limité aux fréquences entre 2000 et 4000 Hz⁷. La faible résolution fréquentielle des OEAP et des PEA incite donc à rechercher d'autres outils d'évaluation de l'audition qui pourraient permettre idéalement de réaliser un «audiogramme objectif». Dans ce but nous avons inséré dans notre protocole la recherche des PDA (produits de distorsion acoustiques) et des SSR (réponses auditives stato-stationnaires) avec le système Audix (**Fig 4**).

Figure 4: Audix (visualisations video)

Ceci n'ont pas encore démontrés leur fiabilité et une étude comparative avec les fréquences enregistrées dans l'enfant lorsque il sera possible exécuter des audiogrammes subjectif sera envisageable si possible dans le futur mais nous avons déjà remarqué une élévation de l'ampleur des ondes SSRs entre 0 et 6 mois et une

claire significativité ($p < 0,005$) des SSRs en ce qui concerne la capacité discriminative des fréquences de stimulation dans l'intervalle considéré. Les SSR nous donnent des données plus fréquence-spécifiques des PEA mais ont encore un temps d'exécution de l'examen trop élevé (48 enregistrement par patient en moyenne)⁵. Malheureusement, en prospective, ce projet de recherche souffre le risque énorme des pertes de vue des enfants.

Sans s'enfoncer dans une analyse précise des coûts pour laquelle nous n'avons pas des données comparatives il nous semble comme même utile de préciser quels sont les facteurs économiques en jeu dans un protocole de dépistage:

- ✓ Choix des appareils et coût du matériel à usage unique
- ✓ Choix du procédé et du moment du test
- ✓ Nombre d'enfants à re-tester
- ✓ Nombre d'enfant à re-convoquer pour des nouveaux tests
- ✓ Choix et formation du personnel.

De plus le dépistage comme l'éventuelle rééducation réclame la participation des parents qui doivent être supportés parfois par un psychologue ou un psychiatre pendant quelque mois.

Il n'est guère possible, à notre avis, de s'appuyer sur les données des auteurs américains qui parlent de chiffres variables entre 23 et 47 euros car les systèmes sanitaires des deux continents ont des différences importantes et car personne a jamais comparé les coûts et bénéfices à long terme. Par ailleurs si la notion économique reste un souci majeur en terme de politique de santé, n'oublions pas les conséquences d'une surdité non dépistée à temps, terribles soit sur le plan médical que sur le plan économique pour des dépenses majeures de prise en charge d'un handicap plus difficile à réhabiliter^{6,7}. Limiter le dépistage au seul sujet à risque pourrait faussement rassurer les parents des sujets non testés en retardant ainsi encore les diagnostics. Devant ces conclusions, nombre d'auteurs, et nous même, s'accordent pour pratiquer un dépistage de masse. Nous employons pour les examens de deuxième ligne, la «main d'œuvre» des internes en ORL, avec un grand éparpail pour la communauté et au même temps un but formatif pour la mentalité des futurs spécialistes de la surdité.

Conclusions

En conclusion après nos résultats partiels:

- ✓ notre protocole de dépistage de masse nous a paru aisée encore que beaucoup d'efforts restent nécessaires pour coordonner les différents services et les familles;

- ✓ l'étude des OEAP représentent l'examen de choix pour le dépistage des surdités de l'ensemble des nouveaux-nés mais les OEA sont parfois trop conditionnées par l'impédance de l'OM surtout dans les premiers jours de l'enfant;
- ✓ les PEA sont une aide formidable pour éviter les faux positifs (spécificité majeure);
- ✓ les SSR et les PDA ont montré un bon potentiel mais beaucoup doit encore être fait au niveau de la standardisation et interpretation clinique de ces méthodes.

Il nous reste comme même désormais une certaine experience qui nous fait tires des reflexions:

- ✓ Si l'enfant est effectivement malentendant sa vie relationnelle sera marqués par ce handicap: il importe donc de ne pas méconnaître sa surdité et/ou ne pas retarder sa rehabilitation auditive. Un enfant né dans une maternité où existe un dépistage de la surdité, a 2.6 fois plus de chance d'avoir un développement du langage proche de la normale qu'un enfant né dans un hôpital où le dépistage n'existe pas⁶; par ailleur, les bénéfices des implants cochléaires chez les enfants sourds profonds congenitaux sont d'autant plus important qu'ils sont

mis en place précocement, surtout avant l'âge de deux ans.

- ✓ En 2002 il y avait sélons Grandori⁷ plus de 600 centres en Europe réalisant des programmes^{7,8} de dépistage universel de l'hypoacousie sans qu'on arrive pas encore à trouver une ligne comune et étendue. Nous croyons finalement fondamental développer encore ces mode de dépistage et le proposer à l'ensamble des nouveau-nés d'Italie, voir de l'Europe, même si les preuves de l'interet de la prise en charge précoce pour l'acquisition du langage oral sont limitées parce que il n'existent pas d'études randomisées (ce serait non éthique), et que le devenir des enfants est multifactoriel. Tout cela permettrait d'abaiser l'âge de prise en charge des surdités sévères et profondes et d'accélérer leur rehabilitation auditive, fondamentale pour une insertion optimale de ces jeunes patients.
- ✓ L'apparition récente d'appareil combinées de troième génération permettant de réaliser des OEA automatiques et des PEA automatiques aidera probablement la «cause des dépisteurs», permettant une seule étape et pas deux où plus comme dans notre protocole actuel.

Bibliographie:

1. Lins O.G., Picton T.W., Boucher B.L., Durieux-Smith A., Champagne S.C., Moran L.M., Perez-Abalo M.C., Martin V., Savio G.: Frequency-specific audiometry using steady-state responses. *Ear Hear* 1996; 17: 81-96, 1996.
2. Valdes J.L., Perez-Abalo M.C., Martin V., Savio G., Sierra C., Rodriguez E., Lins O.: Comparison automatic detection of 80 Hz Auditory Steady State Responses. *Ear & Hearing*; 5: 420-429, 1997.
3. Linden R.D., Campbell K.B., Hamel G., Picton T.W.: Human auditory steady state evoked potentials during sleep. *Ear Hear*; 6: 167-174, 1985
4. De Capua B, De Felice C, Costantini D, Bagnoli F, Passali D. Newborn hearing screening by transient evoked otoacoustic emissions : analysis of reponses as a function of risk factors. *Acta Otorhinolaryngol Ital.* 2003 Feb; 23(1): 16-20.
5. Wright J.J., Kydd R.R., Lees G.J.: State-changes in the brain viewed as linear stedy-states and non-linear transitions between stedy-states. *Biol. Cybern.*; 53: 11-17, 1985.
6. Yoshingana-Itano, Sedey AL, Coulter DK, Mehl AL. Langage of early and later identified children with earing loss. *Pediatrics*, 1998, 102(5), 1161-711;
7. Rouev P, Dimov P, Mumdzhev H. Early audiologic assessment of neonatal hearing loss. *Jubilee Scientific Conference 2002*; 2: 204-208.
8. Rouev P, Mumdzhev H, Spiridonova J, Dimov P. Universal newborn hearing screening program in Bulgaria. *Int. Journal P. Otorhinolaryngol.* 2004; 68(6): 805-810.