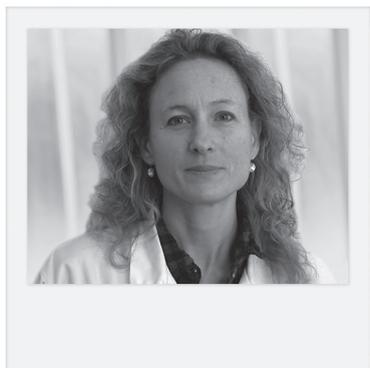


LE DOSSIER

Dépistage au cabinet

Dépistage auditif: quel matériel et quel âge ?

RÉSUMÉ : La surdité est la déficience sensorielle la plus fréquente de l'enfant. Les surdités sévères ou profondes concernent 1/1 000 nouveau-nés. À ceux là s'ajouteront les enfants qui développent une surdité neurosensorielle secondaire et ceux qui auront une surdité de transmission acquise. La mise en place de la parole dépend des possibilités de perception auditive, et celle-ci est inévitablement affectée par la surdité. Les surdités "bilatérales de perception sévères ou profondes" congénitales sont celles qu'il est le plus grave de méconnaître. La précocité du diagnostic et de la prise en charge est essentielle pour assurer un développement optimal du langage oral.



→ N. LOUNDON

Service d'ORL pédiatrique
et de Chirurgie cervico-faciale,
Hôpital Necker-Enfants malades,
PARIS.

En France, le dépistage néonatal systématique de la surdité a été mis en place par arrêté en avril 2012. Le cahier des charges national indiquant les modalités du dépistage auditif a été publié en novembre 2014 (www.legifrance.gouv.fr). Par ailleurs, les recommandations du dépistage dans les années qui suivent restent valables et sous la responsabilité des pédiatres et des autres acteurs de la petite enfance.

Depistage en maternité

Le dépistage néonatal repose sur une mesure objective de l'audition à un seuil choisi (*fig. 1*). Il s'agit, en période néonatale, de dépister les surdités moyennes à profondes. Deux techniques sont possibles : les otoémissions provoquées (OEA) et les potentiels évoqués auditifs automatisés (PEAA) (*fig. 2*). L'audition est évaluée en oreille séparée et le seuil test est fixé à 35 dB, seuil limite d'une surdité moyenne.

La durée de réalisation du test dépend des conditions d'examen, du bruit de fond, de l'agitation de l'enfant et de la

réponse auditive. En tenant compte du temps d'installation et d'explications aux parents, une vingtaine de minutes est à prévoir pour un test. Les tests sont automatisés, le dépistage est réalisable par l'équipe médicale ou paramédicale en maternité. La réponse donnée par le matériel est binaire : *pass* si le test est concluant, ou *refer* si la machine n'enregistre aucune réponse interprétable. Le dépistage n'affirme pas la surdité et ne peut pas donner un seuil auditif. Environ 90 % des tests "douteux" seront normalisés lors des contrôles ultérieurs.

1. Les OEA

Le principe est d'enregistrer les émissions sonores en provenance des cellules ciliées externes (d'où le terme otoémissions). Les cellules ciliées internes ne sont pas directement évaluées par cette technique. Cependant, la plupart des surdités endocochléaires sont en rapport avec une atteinte qui touche à la fois les cellules ciliées internes et externes ; cette mesure approchante reste valide pour réaliser un dépistage auditif.

LE DOSSIER

Dépistage au cabinet

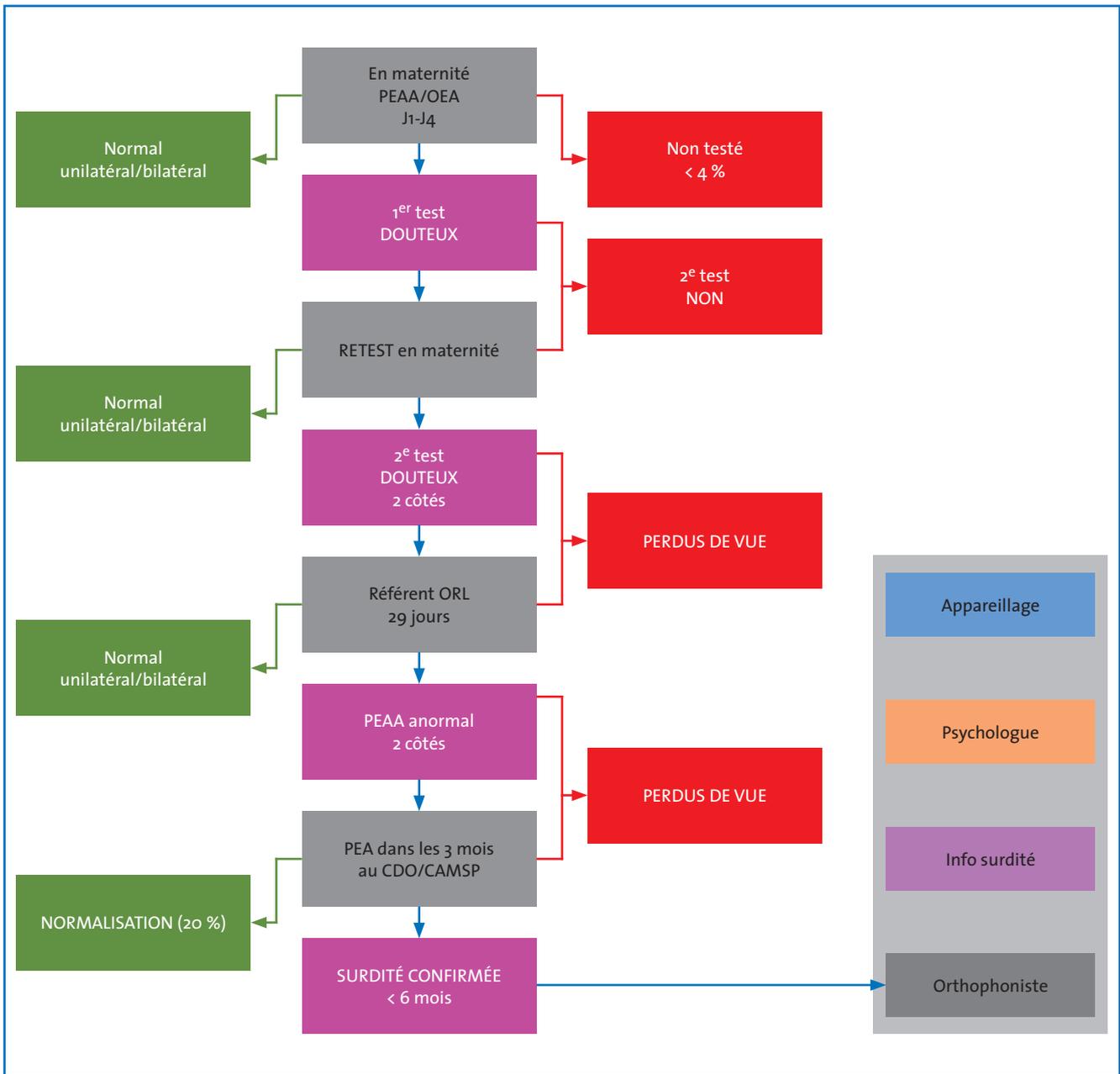


Fig. 1: Algorithme décisionnel du dépistage en maternité.

La sonde de stimulation/réception est placée dans le conduit auditif externe, un embout hermétique capte la présence des otoémissions en retour d'une stimulation calibrée à 35 dB. Le conduit doit être, si possible, dégagé du liquide amniotique pour assurer la circulation efficace de ces otoémissions.

Il est important de connaître les limites des OEA :

>>> De **faux positifs** (absence d'OEA avec audition normale) sont possibles dans 1 % à 6 % des cas, **en cas d'obstacle sur le trajet auditif**: conduit étroit, bruit de fond, liquide amniotique,

otite séreuse, cérumen. En maternité, il est recommandé de proposer le test de nouveau quelques heures plus tard (retest), en espérant avoir des conditions locales meilleures.

>>> De **faux négatifs** (OEA présentes malgré une réelle surdité) sont aussi

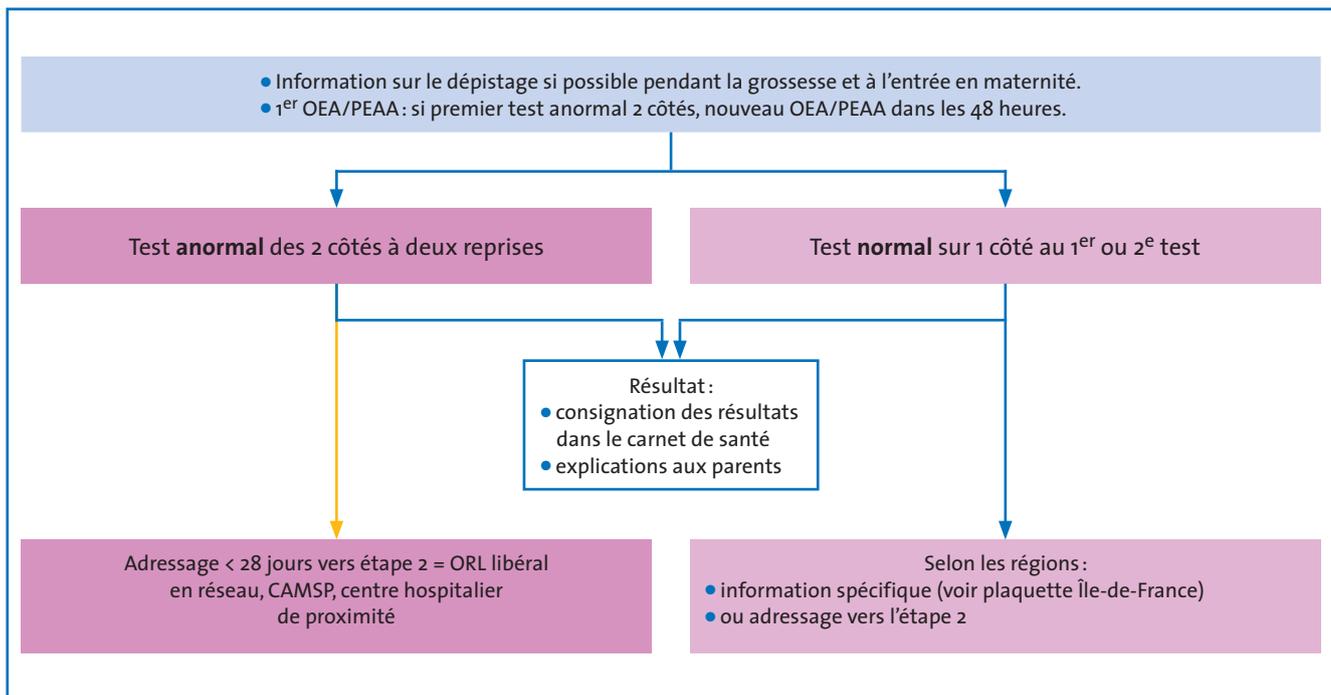


FIG. 2 : Algorithme d'adressage des nourrissons testés en maternité.

possibles en cas de découplage fonctionnel entre les cellules ciliées externes et internes, c'est-à-dire en cas de **neuropathies auditives**. Ces neuropathies sont rares mais pas exceptionnelles. Elles représentent 0,1 des cas de surdité chez le bébé tout-venant, mais jusqu'à 10 % pour les nourrissons ayant séjourné en réanimation.

Les enfants ayant un risque de neuropathie auditive ne doivent pas être dépistés par les OEA. Sont concernés les enfants ayant séjourné en néonatalogie, présentant une pathologie neurologique centrale sévère, ou ayant des antécédents familiaux de neuropathie auditive.

2. Les PEAA

Ils enregistrent l'activité électrique de la cochlée et du nerf en réponse à des clics de 35 dB, et testent les fréquences aiguës (2000-4000 Hz). Selon le modèle utilisé, des consommables sont à prévoir (électrodes cutanées, coques

auriculaires) (**fig. 3**), et le temps d'installation en ce cas est plus long que pour le test des OEA. Les PEAA sont moins sensibles à l'obstruction du conduit, et peuvent repérer les surdités avec neuropathie auditive.

Le coût initial du dépistage par PEAA est plus élevé qu'avec les OEA en raison du prix de l'équipement et des consommables, mais cette technique est néanmoins plus fiable et le nombre d'enfant à retester moindre (moins de 1 %) qu'avec les OEA.

Fiabilité, temps de test/retest et coût d'achat doivent donc être bien pesés avant de choisir un appareil de dépistage. Les PEAA sont le seul examen fiable pour les enfants ayant séjourné en réanimation de néonatalogie.

Les enfants qui ont bénéficié d'un test en maternité ont leur résultat consigné dans le carnet de santé, et en cas de test douteux, un contrôle est proposé. Les réseaux de périnatalité et les pédiatres



FIG. 3 : Potentiels évoqués auditifs automatisés : les consommables (électrodes/coques périauriculaires).

sont en première ligne pour le suivi de cette phase initiale de dépistage.

Si le test est douteux sur les deux oreilles, les enfants sont adressés pour un nouveau contrôle dans le mois qui suit à un référent en ville, inscrit dans le réseau de soins (qui peut être un ORL, un CAMSP, ou un centre hospitalier). Si l'examen n'est pas concluant sur les deux oreilles lors de ce contrôle, l'enfant est adressé au centre expert pour réalisation des potentiels auditifs diagnostiques.

LE DOSSIER

Dépistage au cabinet

Le dépistage après la période néonatale

Après la période néonatale, les différents acteurs de la petite enfance doivent rester attentifs et surveiller les réactions auditives et le développement de la parole et du langage de l'enfant. Un premier test auditif en maternité normal ne doit pas lever la vigilance car, outre les faux négatifs initiaux, les surdités acquises et secondairement évolutives sont toujours possibles. Dans le protocole actuel de dépistage en France, les enfants ayant eu un dépistage douteux sur une seule oreille ne sont pas contrôlés de façon systématique et sont potentiellement à risque de surdité. Par ailleurs, les enfants qui présentent des facteurs de risque de surdité doivent en théorie avoir un contrôle auditif régulier annuel/pluriannuel selon les cas (**tableau I**)

Il reste donc indispensable de surveiller l'audition et le développement du langage de chaque enfant régulièrement au cours des premières années de vie.

En France, une évaluation auditive est prévue à 4, 9, 24 mois, puis à 5 ans lors des bilans de surveillance médicale ou scolaire de l'enfant, le carnet de santé

- PN < 2000 g ; terme < 32 SA.
- Apgar : < 3 à 1 min, ou < 6 à 5 min.
- Détresse ventilatoire avec ventilation > 5 jours.
- Malformations cervicofaciales et syndromes polymalformatifs.
- Hyperbilirubinémie > 300-350 µmol/L.
- Méningite bactérienne.
- Aminosides fin grossesse ou néonatal > 5 jours.
- Infection fœtale (CMV, toxoplasmose, Rubella, herpès, syphilis).
- Troubles neurologiques centraux.
- Antécédent familial de surdité (histoire familiale d'atteinte de l'audition/PA < 50 ans : parents, grands-parents, oncles, tantes, cousins).

TABLEAU I : Facteurs de risques (ANAES) des surdités de perception permanentes.

donne les repères de ce suivi. Lorsque l'enfant présente des facteurs de risque de surdité, la surveillance auditive systématique doit être proposée même lorsque le premier examen de dépistage est normal.

Les moyens de dépistage pour le praticien sont essentiellement cliniques. Il est possible aussi de s'appuyer sur les outils objectifs de dépistage décrits plus haut : OEA et PEAA. Plus récemment, des outils de tests audiométriques de dépistage semi-automatiques pour les enfants de plus de 4 ans, d'usage non réservé aux ORL se sont développés.

Passés les premiers mois de vie, des situations d'alerte clinique variables peuvent se présenter.

>>> **Le point d'appel** le plus fréquent actuellement, mais tardif, reste le **retard de parole et de langage**. Il est important de connaître les étapes du développement psychomoteur et du

langage de l'enfant normo-entendant (**tableau II**) pour repérer le plus tôt possible les décalages. L'audition et le développement moteur peuvent être liés, en raison de la physiopathogénie de l'organe double cochléo-vestibulaire (malformation, origine génétique, fœtopathie à CMV).

À 18 mois, un enfant est capable à la fois de dire des mots et de marcher, à l'âge de 3 ans, sa parole est intelligible par tous les adultes. Il est capable de faire de petites phrases avec articles et verbes, il court, saute, peut taper dans un ballon. Il n'a aucune raison d'avoir un retard du langage au profit du développement moteur.

La prescription d'une rééducation orthophonique pour retard de langage ou trouble de l'articulation devrait toujours être assortie d'un contrôle d'audiométrie. De même, un retard moteur doit faire s'interroger sur l'ensemble de la fonction cochléo-vestibulaire.

Évolution des réactions aux stimulations sonores

- 0-4 mois : réflexe d'orientation vers la voix maternelle, réaction aux bruits, à la musique, sursaute.
- 4-6 mois : réaction à l'appel à différentes intensités, tourne la tête.
- 6-12 mois : se retourne à l'appel, vers la source sonore.
- 12 mois : comprend des mots simples.
- 18-24 mois : comprend des phrases, désigne 10 images.
- 30-36 mois : répétition des mots, réponses adaptées à l'interrogatoire.

Principales étapes du développement du langage

- 2 mois : babil, roucoulements.
- 3 mois : gazouillis, jeux mélodiques.
- 6 mois : redoublement de syllabes, babillage, protolangage.
- 10-12 mois : premier mot.
- 18 mois : 20 mots.
- 2 ans : 200 mots isolés/mots phrases.
- 3 ans : > 1 000 mots/phrases simples/"je"/passé-futur.
- 4 ans : phrases complexes.

Principales étapes du développement moteur

- 3 mois : tient sa tête, joue avec ses mains.
- 6 mois : tient assis avec soutien, préhension volontaire.
- 12 mois : debout sans appui, pointage.
- 15 mois : marche, vide/emboîte.
- 24 mois : grimpe, court, dévisse, encastre, tourne.

TABLEAU II : Étapes de développement perceptif et linguistique.

D'autres points d'appel sont moins évocateurs de surdité: **difficultés scolaires, troubles du comportement ou troubles relationnels, difficultés attentionnelles, retard de développement.** Un problème auditif doit être évoqué, même si l'on suspecte d'autres pathologies associées.

Le dépistage permet de repérer les surdités sévères à profondes bilatérales et certaines surdités moyennes. Pour repérer des troubles modérés, une audiométrie complète est nécessaire.

>>> **Les parents** sont porteurs d'indices nombreux, et il faut savoir les interroger: Pensent-ils que leur enfant entend bien? Fait-il répéter? Met-il le son de la télévision plus fort? Comprend-il des consignes hors contexte? Comment se développe son langage par rapport aux autres enfants de la fratrie? Quel est son comportement en général? Quel est le mode de garde? Combien de langues sont parlées à la maison?

>>> **Le carnet de santé** est également très utile: recherche de pathologie périnatale, notion de test auditif en maternité? Contrôle éventuel? Pathologies ORL récurrentes ou autres malformations?

Évaluation de la fonction auditive

1. Avant 2 ans

Le principe est d'obtenir un **réflexe d'orientation-investigation** (l'enfant tourne la tête vers la source sonore), ou toute autre **réaction comportementale** témoignant de la perception, lors de l'émission d'une stimulation acoustique. Dans tous les cas, les conditions de test sont importantes. Les réactions sont épuisables, et une belle réaction suffit à affirmer la réponse auditive. Les enfants sourds sont souvent très attentifs visuellement, il faut donc prendre garde à tout indice visuel que

le testeur pourrait fournir involontairement (mouvement de manche, changement de physionomie, mouvement des lèvres...).

La méthode est basée sur l'utilisation des jouets sonores calibrés (babymètre, boîtes de Moatti, ou autres jouets sonores qu'il faudra calibrer) (*fig. 4 et 5*).

Il est recommandé de se placer à un mètre environ de l'enfant, si possible dans son dos ou latéralement, l'accompagnateur tenant occupé et calme



FIG. 4: Boîte à retournement de Moatti.



FIG. 5: Assortiment de jouets sonores: il convient de les faire calibrer (par exemple auprès d'un audioprothésiste) pour connaître leur fréquence et leur intensité à un mètre de distance.

l'enfant avec un petit objet "distracteur" non bruyant (*fig. 6*). Toute modification de comportement est une réponse positive (levée du regard, arrêt du jeu, levée de tête, modification de succion).

Il est possible d'utiliser **des OEA ou des PEAA** à toutes les étapes si ces tests sont disponibles.

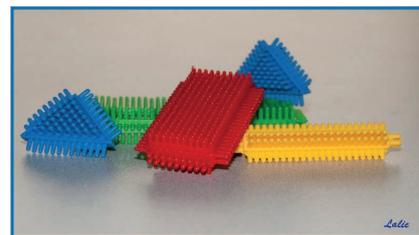


FIG. 6: Le distracteur: trouver un accessoire non bruyant, pas trop distrayant, pour focaliser le regard de l'enfant.

2. Entre 2 et 4 ans

Un **test vocal de désignation** en image pour les plus jeunes (imagier adapté à l'âge) (*fig. 7*), ou **de répétition** à la voix moyenne pour les plus âgés, permet de connaître leur niveau de compréhension et d'expression orale. Il est important de ne pas donner d'indice par la lecture labiale et de bien se cacher les lèvres lors de cette étape.

3. À partir de 4 ans

Les mêmes tests de désignation sur imagier sont possibles, ou l'utilisation de quelques questions simples à voix moyenne, mais aussi c'est la période d'utilisation possible des **audiomètres**

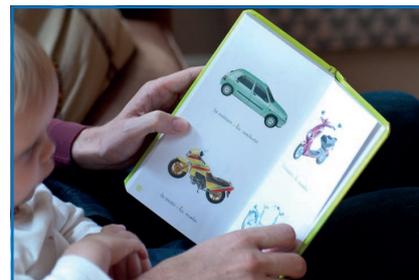


FIG. 7: Imagier, le vocabulaire est à adapter à l'âge de l'enfant.

LE DOSSIER

Dépistage au cabinet

- Ne pas banaliser les inquiétudes parentales.
- Repérer les sujets à risque (facteurs familiaux, antécédents, carnet de santé).
- Si doute, demander un examen auditif/des PEA.
- Prévoir un examen auditif si une prise en charge orthophonique est nécessaire

de dépistage, d'utilisation simple sont possibles pour cette étape du dépistage.

Conclusion

La surdité est une pathologie non rare, dont les conséquences peuvent être majeures sur le développement de l'enfant. La précocité du diagnostic de la surdité est un élément essentiel de pronostic développemental. Le dépistage systématique en maternité devrait permettre de repérer plus précocement les enfants ayant une surdité congéni-

tale bilatérale profonde. Cependant certains enfants ne seront pas testés, d'autres auront une surdité d'apparition secondaire et ne seront pas repérés par ce dépistage. Tous les acteurs, médecins traitants, pédiatres, médecins scolaires, ORL sont impliqués dans la démarche de surveillance ultérieure.

Les parents apportent des indices qu'il faut savoir valoriser, et l'examen clinique associé aux tests de perception peut permettre un dépistage avant une orientation pertinente en milieu spécialisé.

Pour en savoir plus

- ERENBERG A, LEMONS J, SIA C *et al.* Newborn and infant hearing loss: detection and intervention. American Academy of Pediatrics. Task Force on Newborn and Infant Hearing, 1998-1999. *Pediatrics*, 1999;103:527-530.
- Childhood Hearing screening: American Academy of Audiology, www.cdc.gov
- HAS. Propositions portant sur le dépistage individuel chez l'enfant de 28 jours à 6 ans. Octobre 2005.
- HAS. Surdit  de l'enfant : accompagnement des familles et suivi de l'enfant de 0   6 ans, hors accompagnement scolaire. Recommandation pour la pratique clinique. D cembre 2009
- YOSHINAGA-ITANO C. Levels of evidence: universal newborn hearing screening (UNHS) and early hearing detection and intervention systems (EHDI). *J Commun Disord*, 2004;37:451-465.
- OHL C, DORNIER L, CZAJKA C *et al.* Newborn hearing screening on infants at risk. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*, 2009;73:1691-1695.
- Guide des bonnes pratiques en audiom trie de l'enfant. Soci t  Fran aise d'Audiologie. 2009

L'auteur a d clar  ne pas avoir de conflits d'int r ts concernant les donn es publi es dans cet article.